

症例報告

## 虫垂原発印環細胞癌の1例

厚生連高岡病院外科, 同 病理科\*

平能 康充 野澤 寛 平野 誠 原 拓央  
中田 浩一 尾山佳永子 太田 尚宏 羽田 匡宏  
高木 剛 丹羽 秀樹\*

今回、我々は極めてまれとされている虫垂原発印環細胞癌の1例を経験した。症例は66歳の男性で、右下腹部腹痛を主訴に来院した。右下腹部にBlumberg徴候を伴う圧痛を認めた。白血球数16,500/ $\mu$ l, CRP18.9mg/dlと炎症所見が高度であり、腹部超音波検査で腫大した虫垂を認めたため、急性虫垂炎と診断し、虫垂切除術を施行した。切除標本の病理組織学的検査で、印環細胞癌と診断されたため、第53病日に腹腔鏡補助下回盲部切除術(D3郭清)を施行した。術後化学療法を施行しつつ外来にて経過観察中であるが、22か月経過した現在も無再発生存中である。急性虫垂炎では、切除標本の病理組織学的検査を含めて粘膜面を詳細に検索し、虫垂腫瘍の見逃しを防ぐことが重要と考えられた。

### はじめに

虫垂原発印環細胞癌は虫垂癌の約0.4%を占めるに過ぎず<sup>1)</sup>、極めてまれな疾患である。今回、我々は術後2年間無再発生存している虫垂原発印環細胞癌の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

### 症 例

患者：66歳、男性

主訴：右下腹部痛

既往歴：特記すべきことはない。

家族歴：大腸癌は認めない。

現病歴：2003年2月上旬に下腹部を中心に鈍痛が出現。徐々に症状の増悪あり。腹痛が右下腹部に限局し、近医を受診したが急性虫垂炎疑いで当科紹介となった。

入院時現症：意識清明、体温36.9℃、脈拍数83回/分・整、血圧114/82mmHg、結膜に貧血、黄疸を認めなかった。右下腹部にBlumberg徴候を伴う圧痛を認めたが、筋性防御は認めなかった。

入院時検査所見：WBC 16,500/ $\mu$ l, CRP 18.9

mg/dl, T-Bil 2.5mg/dl, D-Bil 0.8mg/dl, I-Bil 1.7mg/dlと炎症所見とビリルビン値の上昇を認めた以外には特記すべき異常所見はなかった。

腹部超音波検査：腹水の貯留は認めず、腫大した虫垂を認めた (Fig. 1)。

以上より、急性虫垂炎と診断し、同日緊急手術を施行した。

手術所見：右下腹部交差切開にて開腹した。腹水は認めなかったが、虫垂は発赤、腫大しており、急性虫垂炎と診断して、虫垂切除術を施行した。

切除標本所見：虫垂壁は著明に肥厚していたが、明らかな腫瘍は認めなかった。2個の憩室が存在していた (Fig. 2)。

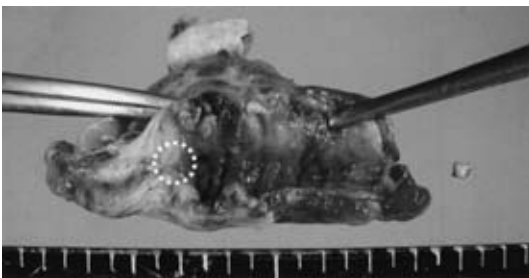
病理組織学的検査所見：病理組織学的に虫垂には憩室を認めた。それとは別の部位に肉眼的には粘膜面に結節性病変は形成しておらず、周囲の炎症像による変化との区別がつかなかったが、印環細胞型を呈する腫瘍細胞が、粘膜固有層から固有筋層をこえて漿膜下層まで、小胞巣状、索状を呈して増殖、浸潤する像を認めた (Fig. 3A)。腫瘍細胞はPAS染色陽性像を示し、胞体内に豊富な粘液を有していた (Fig. 3B)。粘液結節内には腫瘍細胞が浮遊しながら増殖する像も認めた (Fig. 3C)。腫

<2005年9月28日受理>別刷請求先：平能 康充  
〒920-8641 金沢市宝町13-1 金沢大学医学部心  
肺・総合外科

Fig. 1 Ultrasound study of the abdomen showed a swollen appendix.



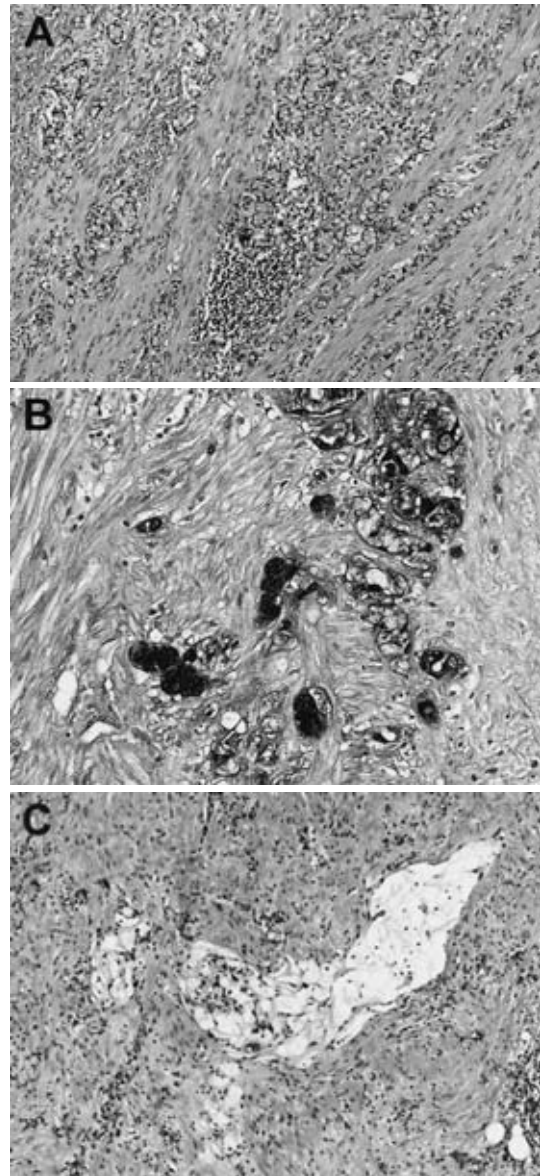
Fig. 2 Macroscopic findings of the resected specimen showed the thickened wall of the appendix and two diverticula. Pathologically, carcinoma cells existed in dotted circle.



瘍ではリンパ管侵襲を伴っていたが、明らかな静脈侵襲は認めなかった。Grimeilius 染色は陰性であり, chromogranin A, synaptophysin, NCAM 免疫組織学的染色はいずれも陰性であった。Goblet cell carcinoid と鑑別を要する組織像であったが、内分泌活性を有する腫瘍細胞を全く認めず, Signet ring cell carcinoma of the vermiform appendix, ss, ly1, vo, ow (-), ew (-) と診断した。

術後経過：当初より悪性腫瘍を疑っていなかつ

Fig. 3 Histopathological study showed a signet ring cell carcinoma infiltrated in the subserosa. Mucin retention was observed. (H.E.stain, A :  $\times 40$ , C :  $\times 100$ , PAS stain, B :  $\times 200$ )



ため、虫垂原発の印環細胞癌と確定診断するまでに約 40 日の日数を要した。上部消化管内視鏡検査を含めた全身検索にて他臓器に腫瘍性病変を認めなかったため、虫垂原発印環細胞癌と診断した。2003 年 3 月下旬に腹腔鏡補助下回盲部切除術(D3 郭清)を施行した。腹膜播腫および腹水を認めず、

**Table 1** A review of 8 reported patients with primary signet ring cell carcinoma of the vermiform appendix

Case	Author (year)	Age	Sex	Preoperative diagnosis	Operation	Histopathological stage	Adjuvant chemotherapy	Prognosis
1	Maruta <sup>8)</sup> (2000)	63	F	Appendiceal Cancer	ICR	ss, n (+), P0, H0, M (-)	N.D.	N.D.
2	Takatsuka <sup>7)</sup> (2000)	67	F	Acute Appendicitis	A → ICR	ss, n (-), P0, H0, M (-)	N.D.	N.D.
3	Yamada <sup>4)</sup> (2001)	32	F	Iliececal Tumor	RHC	ss, n (-), P0, H0, M (-)	(+)	1Y4M dead
4	Shimada <sup>6)</sup> (2003)	84	M	Appendiceal Tumor	ICR	se, n (+), P3, H0, M (-)	(-)	1Y6M dead
5	Koshiishi <sup>5)</sup> (2004)	71	M	Appendiceal Cancer	ICR	si, n (+), P3, H0, M (-)	(+)	1Y alive
6	Akiyama <sup>9)</sup> (2004)	73	M	Acute Appendicitis	ICR	ss, n (-), P0, H0, M (-)	(+)	5Y alive
7	Akiyama <sup>9)</sup> (2004)	72	M	Acute Appendicitis	A	sm, P0, H0, M (-)	(-)	1Y8M alive
8	Our case	66	M	Acute Appendicitis	A → Lap.ICR	ss, n (-), P0, H0, M (-)	(+)	2Y alive

ICR : ileocecal resection ; A : appendectomy ; RHC : right hemicolectomy ; Lap. : laparoscopic ; N.D. : not described

切除標本には病理組織学的に遺残腫瘍はなく、リンパ節転移も認めなかった(#2010/10, #2020/8, #2030/2)。

術後経過は良好で第11病日に退院。術後化学療法としてDoxifluridine 600mg/dayの内服を開始した。術後2年経過した現在も外来にて化学療法を継続しつつ経過観察中であるが、無再発生存中である。

### 考 察

原発性虫垂癌は、発生頻度が100万人あたり年間0.12人と比較的まれな疾患である<sup>1)</sup>。また、虫垂炎で切除された虫垂の0.9~1.4%に虫垂癌を認めると報告されている<sup>2)</sup>。大腸癌取扱い規約<sup>3)</sup>による虫垂原発悪性上皮性腫瘍の分類では、粘膜嚢胞腺癌、腺癌、その他の癌の3型に分類されるが、自験例は印環細胞癌であり、その他の癌に属すると考えられた。しかし、虫垂原発の印環細胞癌と確定診断するためには、胃・小腸・大腸・胆嚢・胆管・卵巣などからの転移を否定する必要がある。

本邦における虫垂癌の各組織型の頻度などに関した詳細な報告はないが、McCuskerら<sup>1)</sup>は米国における虫垂癌の検討を行った。それによると、印環細胞癌の頻度は全虫垂癌の0.43%に過ぎず極めてまれな組織型とされる。また予後に関しては、印環細胞癌の生存率が、他の組織型と比較して有意に低く、予後不良と報告された。印環細胞癌の予後が不良な理由としては、組織学的に多様性に

富み生物学的悪性度が高いためとされている<sup>4)</sup>。

虫垂原発印環細胞癌の本邦報告例は1983年から2005年までの医学中央雑誌にて虫垂癌、印環細胞癌のキーワードで検索しえたかぎりでは、抄録を除くと自験例を含めて8例の報告があるに過ぎない<sup>4)~9)</sup>。これらにつき、臨床的検討を行った(**Table 1**)。性別は男性5例、女性3例で、年齢は32~84歳(平均66歳)であった。急性虫垂炎と診断されて手術を施行された症例を4例(50%)認めたが、術前に診断された症例は2例(25%)で、術前診断は困難であると考えられた。手術としては、虫垂切除術のみが施行された症例7を除いた7例でリンパ節郭清を伴う回盲部切除以上の手術が施行された。診断確定時にすでに進行している場合が多く、症例7を除き全例壁深達度ss以深で、リンパ節転移を3例に認め、その内、腹膜播腫を2例に認めた。予後に関しては、大腸の印環細胞癌の予後は平均6~8か月と極めて不良とされているが<sup>4)</sup>、今回検討した記載のある6例においては、全例で術後1年以上生存していた。

虫垂癌は発生頻度が極めて低いため、手術術式および術後化学療法などに関する統一した見解が得られていないのが現状である。しかしながら、5年生存率に関して、虫垂切除術のみ施行した症例が20%、結腸右半切除術を施行した症例が63%という報告があり<sup>10)</sup>、リンパ節郭清を含めた回盲部切除あるいは結腸右半切除術を施行すべきと考

える。また、化学療法に関しては、経口フッ化ピリミジンの使用例を多く認めたが、有用性に関する報告はなく、今後さらなる症例の蓄積による治療法の確立が必要であろう。

虫垂印環細胞癌は自験例のように腫瘤を形成せずに壁の肥厚のみの症例も多く、術中・術後の検索でも癌と診断されることなく急性虫垂炎として治療を終了する症例もありえるものと思われる。一般的に虫垂癌は、症状が出現しにくいいため、手術時にはかなり進行していること、また虫垂の固有筋層が他の腸管に比べて脆弱であることより、予後不良とされているが、その中で印環細胞癌の予後が最も不良とされていることから虫垂切除症例では、切除標本の病理組織的検査を含めた粘膜面の詳細な検索を行い、見逃しを防ぐことが極めて重要と考える。

稿を終えるにあたり、病理学的に御指導を頂きました、富山県済生会富山病院病理検査科の松能久雄先生に深謝致します。

## 文 献

- 1) McCusker ME, Cote TR, Clegg LX et al: Primary malignant neoplasms of the appendix: a population-based study from the surveillance, epidemiology and end-results program, 1973-1998. *Cancer* **94**: 3307-3312, 2002
- 2) 長谷川久美, 植竹宏之, 深山泰永ほか: 原発性虫垂癌の2例. *日臨外医会誌* **57**: 1663-1667, 1996
- 3) 大腸癌研究会編: 大腸癌取扱い規約. 第6版. 金原出版, 東京, 1999
- 4) 山田治樹, 江口英雄, 藤井秀樹ほか: 虫垂原発印環細胞癌の1例. *日臨外会誌* **62**: 1222-1227, 2001
- 5) 輿石直樹, 木嶋泰興: 虫垂原発の印環細胞癌の1例. *日本大腸肛門病会誌* **57**: 23-27, 2004
- 6) 島田和典, 中島信一, 伊藤 章ほか: 虫垂原発印環細胞癌の1例. *臨外* **58**: 1395-1398, 2003
- 7) 高塚 聡, 山本 篤, 高垣敬一: 虫垂憩室穿孔で発見された虫垂癌の1例. *日消外会誌* **33**: 1710-1713, 2000
- 8) 丸田和夫, 藁 雅子, 堀高史朗ほか: 術前診断可能であった虫垂印環細胞癌の1例. *日消病会誌* **97**: 580-584, 2000
- 9) 秋山有史, 青木毅一, 木村祐輔ほか: 虫垂原発印環細胞癌の2例. *日臨外会誌* **65**: 2958-2962, 2004
- 10) Hesketh KT: The management of primary adenocarcinoma of the vermiform appendix. *Gut* **4**: 158-168, 1963

## A Case of Primary Signet Ring Cell Carcinoma of the Vermiform Appendix

Yasumitsu Hirano, Hiroshi Nozawa, Makoto Hirano, Takuo Hara,  
Koichi Nakada, Kaeko Oyama, Naohiro Ohta, Masahiro Hada,  
Takeshi Takagi and Hideki Niwa\*

Department of Surgery and Department of Pathology\*, Kouseiren Takaoka Hospital

A 66-year old man was admitted our hospital for right lower abdominal pain. Blood examination showed leukocytosis(WBC count 16,500/mm<sup>3</sup>), and the C reactive protein(CRP)level was elevated(18.9mg/dl), Abdominal ultrasonography showed a swollen appendix. Appendectomy was performed for a preoperative diagnosis of acute appendicitis, and pathological examination of the resected appendix showed signet ring carcinoma. Laparoscopic ileocecal resection with lymph node dissection was performed 53 days later. No residual tumor or lymph nodes metastasis were detected. The patient received postoperative chemotherapy and has remained in good health without clinical evidence of recurrent disease. It is very important to closely examine the resected appendix, including histologically, to avoid missing appendiceal tumors.

**Key words** : signet ring cell carcinoma, primary appendiceal carcinoma

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **39** : 373-376, 2006]

**Reprint requests** : Yasumitsu Hirano Department of General and Cardiothoracic Surgery, Kanazawa University School of Medicine  
13-1 Takara-machi, Kanazawa, 920-8641 JAPAN

**Accepted** : September 28, 2005