

症例報告

終末回腸重複腸管に発生した腺癌の1切除例

筑波大学消化器外科, 筑波大学大学院人間総合科学研究科診断病理¹⁾, 龍ヶ崎済生会病院外科²⁾

大城 幸雄 大河内信弘 永田 千草¹⁾
稲留 征典¹⁾ 榎本 剛史²⁾ 松尾 亮太²⁾

症例は40歳の女性で、腹痛、下血の精査治療目的で本院入院となった。精査にて骨盤腔に約10cm大の腫瘍を認め、回腸 gastrointestinal stromal tumor (以下、GIST) の術前診断で回盲部切除術を施行した。術中所見では約7cm大の粘膜下腫瘍を終末回腸に認め回腸 GIST が強く疑われたが、病理組織学的診断では重複腸管に発生した腺癌であった。嚢胞状の腫瘍内腔には古い血液が充満しており、内腔面に裏打ちするように菲薄化した粘膜が散在し腺癌が認められた。嚢胞を構成する壁は厚く腸管壁の構造が保たれており癌は筋層内および漿膜下層にまで浸潤していた。Type5型, 6.0×6.0×4.0cm, tub2, pSS, ly0, v0, pN1(2/13), fStage IIIaであった。術後問題なく第11病日に退院した。補助化学療法は大腸癌に準じUFT/LV(経口)併用療法を7コース施行し再発転移はない。腸管重複症に発生した腺癌の症例はまれであるため治療法は確立されていない。終末回腸に発生した重複腸管の癌化の文献報告例は本邦第1例目であった。

はじめに

腸管重複症は舌根部より肛門までの全消化管に発生する比較的まれな先天性の疾患である。そのなかでも、腸管重複症に発生した腺癌は極めてまれである。今回、我々は手術を施行したところ腸管重複症に発生した腺癌と診断された1例を経験したので報告し、自験例を含む本邦における報告例18例^{1)~12)}を集計し検討した。

症 例

症例：40歳，女性

主訴：腹痛，下血

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2007年6月に上記主訴にて近医受診し、精査治療目的で当院入院となった。

入院時現症：身長152cm，体重51.5kg。腹部はやや腹満，軟であり圧痛はなかった。

入院時検査所見：血液一般検査では炎症所見はなく、CA19-9は115.0U/mlと高値であった。

注腸造影X線検査所見：上行結腸下部から盲腸内側は膨らみが不良であり、腫瘤による圧排が考えられた。

下部消化管内視鏡検査所見：バウヒン弁から口側にdelleを伴う粘膜下腫瘍を認めた。生検では悪性細胞は認められなかった (Fig. 1)。

腹部造影CT所見：骨盤正中に境界明瞭、内部が液体状で、肥厚した左側壁に造影効果を伴う約9×8cmの腫瘤が認められた (Fig. 2)。

小腸造影併用腹部CT所見：腫瘤により回腸は圧排を受け、腫瘤の左側の回腸は拡張し蟹爪状の陰影欠損を呈していた (Fig. 3)。

腹部MRI所見：CTで認められた腫瘤の内部はT1およびT2強調画像において高信号を示し、脂肪抑制でも高信号であり血性成分が疑われた。

腹部血管造影検査所見：回結腸動脈から分岐する回腸動脈によって周囲を取り囲まれており、壁肥厚および内部隆起成分の濃染が認められた。

下部消化管内視鏡検査上の生検では悪性細胞は認められなかったが、総合的に小腸GISTを強く疑い手術を施行した。

手術所見：終末回腸に約6cm大の球形の腫瘤

<2008年7月23日受理>別刷請求先：大城 幸雄
〒305-8575 つくば市天王台1-1-1 筑波大学消化器外科

Fig. 1 Colonoscopy showed a submucosal tumor with a delle in the terminal ileum (arrow). Biopsy of this lesion showed no evidence of malignancy.

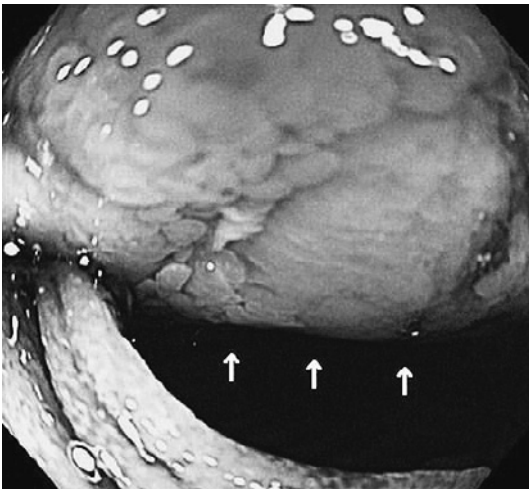
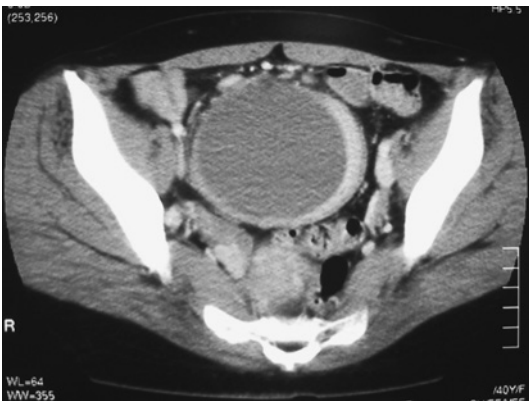


Fig. 2 Abdominal CT revealed a 9×8cm diameter tumor in the pelvic cavity.



を認めた (Fig. 4)。漿膜面は平滑で周囲との境界も明瞭であった。弾性やや硬であり、終末回腸 GIST が疑われた。リンパ節は約 8mm 大の反応性と思われる腫大が多数認められた。

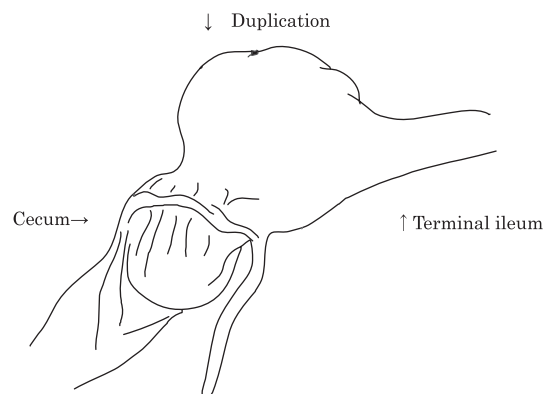
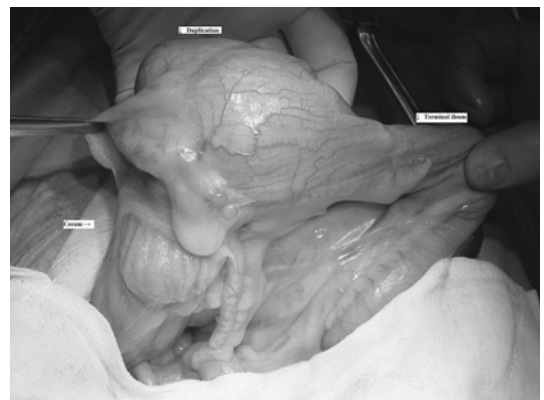
切除標本肉眼検査所見：腫瘍は 6×5cm の球状型で終末回腸と接していた。腫瘍は回腸と交通のない嚢胞状で割を入れると腫瘍内には血性の液体が貯留していた。腫瘍の壁は肥厚しており壁の内腔面は平滑であった (Fig. 5)。

病理組織学的検査所見：粘膜下腫瘍様に壁外性に突出し嚢胞状となった病変は、既存の腸管壁と固有筋層および漿膜下層を一部で共有する球状型

Fig. 3 Abdominal CT (coronal) with upper gastrointestinal series showed a crab claw-like shadow due to the tumor.

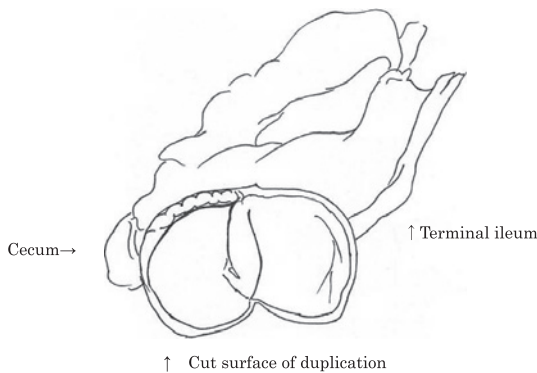
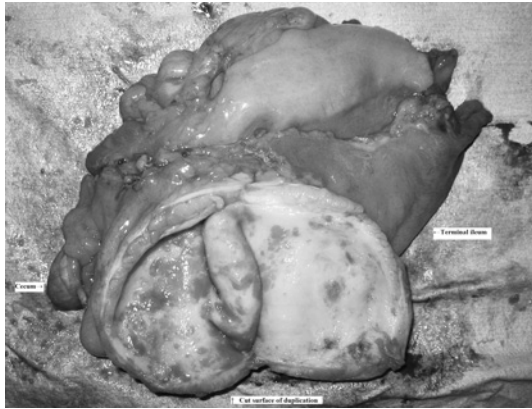


Fig. 4 Intraoperative macroscopic findings confirmed a globular tumor in the size of 6cm in the terminal ileum.



の重複腸管であった (Fig. 6a)。粘膜下腫瘍様病変を覆う回腸粘膜上皮には腫瘍性変化は認められず、重複腸管内腔面には裏打ちするように菲薄化した粘膜がところどころに散在し中分化腺癌が認

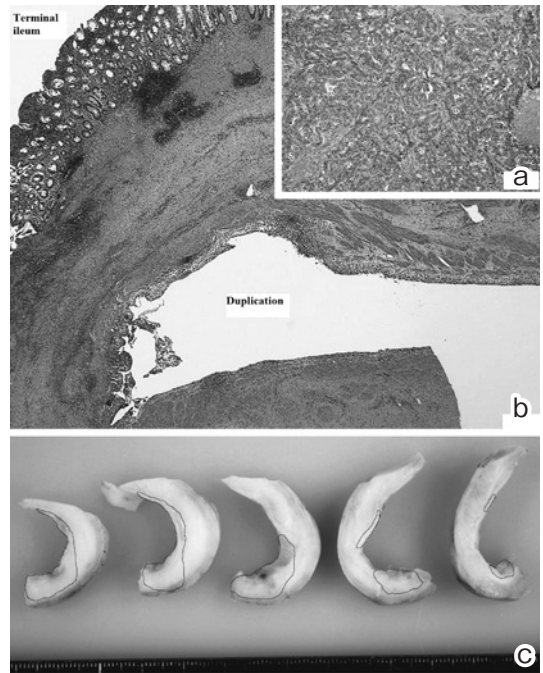
Fig. 5 Macroscopic view of the resected specimen showed a tumor in size of 6×5cm close to Bauhin's valve. Cut surface of the cystic tumor was smooth, and some bloody fluid was collected in the cystic tumor.



められた. 類円形に腫大した核を有する腫瘍細胞が線維間質中に癒合腺管状に増殖していた. 重複腸管を構成する壁は厚く腸管壁の構造が保たれており癌は筋層内および漿膜下層にまで浸潤していた (Fig. 6b, c). 大腸癌取扱い規約¹³⁾に基づく記載は, type 5型, 6.0×6.0×4.0cm, tub 2, pSS, pN1 (2/13), ly0, v0, fStage IIIaであった.

術後経過: 術後経過は良好で第11病日に退院となった. 術後補助化学療法として UFT/LV (経口) 併用療法を施行した. UFT 100mg/day, LV 30mg/day を内服し3週間投与し1週間休薬として全7コース施行し約1年経過したが再発転移なく元気に外来通院している. 腫瘍マーカーは CA19-9が術前 115.0U/mlと高値であったが術後 5.3U/mlと正常化し現在まで正常を保っている.

Fig. 6 a: Microscopic finding showed that the muscular layer, which was sandwiched between the two mucosal layers of the ileum, suggesting this tumor to be a duplication (H.E. stain ×20). b: Microscopic findings showed adenocarcinoma arising in a duplication of the ileum (H.E. stain ×100). c: Cross sections demonstrating the tumor of the duplication of the ileum. Adenocarcinoma was recognized in the region surrounded in a line.



考 察

腸管重複症とは, 舌根部から肛門に至る全消化管で発生しうる先天性疾患である. 診断基準としては以下のように定義されている¹⁴⁾.

1. 内面を消化管上皮で覆われている,
 2. 壁内に平滑筋を含む,
 3. 本来の消化管のいずれかの部位に接しそれと筋層を共有する,
- 本症例の病理組織学的検査所見は, 嚢胞状となった病変が既存の回腸腸管壁と固有筋層および漿膜下層を一部で共有し, 嚢胞状の腫瘍内腔面には裏打ちするように

Table 1 Reported cases of neoplasm arising in a duplication of alimentary tract

Case	Author	Year	Age/ Sex	Symptom	Site	Duplication type	Surgery	Treatment	Histology/depth	Prognosis
1	Sumikoshi ¹⁾	1981	50/M	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Adenocarcinoma/A	8M Dead
2			60/M	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Mucinous adenocarcinoma/A	6Y Alive
3			58/M	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Mucinous adenocarcinoma/A	5M Dead
4			54/F	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Mucinous adenocarcinoma/A	5Y8M Dead
5			53/M	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Adenocarcinoma/A	3Y1M Dead
6			63/M	Not described	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Mucinous adenocarcinoma/A	1Y6M Alive
7	Ohoke ²⁾	1987	74/M	Anal pain	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Well differentiated adenocarcinoma/MP	Not described
8	Kimura ³⁾	1995	49/M	Abdominal pain	Sigmoid colon	Cystic	Partial resection	No	Mucinous cystadenocarcinoma/M	2Y Alive
9	Mizumoto ⁴⁾	1997	59/F	back pain fever up	Ascending colon	Cystic	Rt. hemicolectomy	No	Mucinous adenocarcinoma/ Not described	3Y Alive
10	Inoue ⁵⁾	1998	38/M	Abdominal mass	Ascending colon	Cystic	Rt. hemicolectomy	No	Mucinous adenocarcinoma/MP	4Y Dead
11	Kihara ⁶⁾	1999	74/F	Abdominal pain	Cecum	Tubular	Rt. hemicolectomy	No	Moderately differentiated adenocarcinoma/SS	1Y Alive
12	Matsushita ⁷⁾	2002	61/F	Abdominal pain	Sigmoid colon	Tubular	Ex. lt. hemicolectomy	CDDP, 5-FU	Mucinous adenocarcinoma/ Not described	5Y8M Alive
13	Shimada ⁸⁾	2003	74/F	Abdominal pain Vomit	Jejunum	Cystic	Partial resection	No	Well differentiated adenocarcinoma/ Not described	Not described
14	Seki ⁹⁾	2003	54/M	Ascites	Ileum	Cystic	Partial resection	MMC, Tegafur	Mucinous cystadenoma/ Not described	4Y Alive
15	Kusunoki ¹⁰⁾	2003	72/M	Abdominal pain Distension	Jejunum	Tubular	Partial resection, Transverse colectomy colectomy	No	Adenocarcinoma/SI	7M Dead
16	Nakajima ¹¹⁾	2004	64/F	Anal pain	Rectum	Tubular	Abdominoperineal resection	No	Carcinoid/ Not described	Not described
17	Takeuchi ¹²⁾	2006	34/F	Chest pain	Duodenum	Tubular	Partial resection	Radiation Immunoch- emotherapy	Well differentiated adenocarcinoma/ Not described	1Y2M Dead
18	Our case		40/F	Melena	Ileum	Cystic	Ileocecal resection	UFT/LV	Moderately differentiated adenocarcinoma/SS	9M Alive

菲薄化した粘膜が所々に散在していた。以上の所見は、重複腸管の診断基準を満たしており最終診断に至った。

腸管重複症の発生機序として、再疎通障害説¹⁵⁾、部分的双胎説¹⁶⁾、脊索発生障害説¹⁷⁾などがあげられているが、いまだ一元的に説明しうるものはない¹⁸⁾。形態としては、球状型が72%と最も多く、次いで管状型が26%みられる。発生部位頻度は、回腸末端と回盲部が45%と最も多く、その90%以上の形態は球状型である。次いで多いのが、結

腸直腸であり23%にみられ形態は管状型が多いと報告されている¹⁹⁾。重複腸管と隣接消化管との交通は管状のものに多く、その85%に交通がみられ、球状のものではわずか4.7%しか交通がみられたにすぎない¹⁹⁾。本症例では球状の形態を呈し隣接した終末回腸との交通はみられなかった。

重複腸管の悪性化はまれであるが、重複腸管そのものが前癌状態であるという意見もある²⁰⁾。腸管重複症の本邦報告例はすでに500例を超えておりまれとは言えないが、腸管重複症に発生した癌

に関する本邦における文献報告はまれである。我々が医学中央雑誌(1983~2008年, キーワードは「腸管重複症」, 「癌」)で検索し, 詳細が明らかな文献報告例は, 1981年に隅越ら¹⁾が, 痔瘻癌としていたなかに病理組織学的に後に腸管重複症に発生した癌と判明した6例を報告して以来本邦では17例の文献報告を認めるのみであった^{1)~12)}。17例の平均年齢は58.3歳で, 原発巣は下部直腸が8例と最も多く, 次いで結腸が5例, 小腸が3例, 十二指腸が1例であった。そのなかでも終末回腸に発生した重複腸管の癌化の文献報告例は認められず, 本症例が本邦第1例目と思われた。組織分類では17例中粘液癌が8例と最も多く, 8例とも原発巣は結腸, 直腸であった。ついで, 腺癌が7例と続くが, 記載のあるなかでは中~高分化型と分化度の高い傾向にあった(Table 1)。

腸管重複症の発症年齢は新生児・乳児期に集中してみられ, 幼児期までに約70%に発症するといわれる。成人においてまれな疾患であることから術前診断をつけることは困難であり, 我々が集計した本症例を含む報告18例すべてにおいて腸管重複症, さらにその癌化という術前診断に至った症例は認められなかった。

本症例の重複腸管に発生した腫瘍の肉眼的分類については, 粘膜上皮はびらん化しており粘膜上皮での癌細胞の存在は明らかではなく, 筋層内, 漿膜下層に癌細胞が認められたため分類不能型とした。本邦17例の報告ではいずれも腫瘍の肉眼的分類の記載はなかったが, ほとんどが本症例と同様に分類不能型であると思われる。本症例の重複腸管に発生した腫瘍の進行度についてであるが, 上記のように癌の壁浸潤が重複腸管壁の筋層内および漿膜下層にまでみられ, リンパ節については, 回結腸動脈リンパ節に転移を認めた。よって, 本症例の原発巣は終末回腸であったため大腸癌取扱い規約¹³⁾に準ずる記載では, type 5型, 6.0×6.0×4.0cm, tub 2, pSS, pN1 (2/13), ly0, v0, fStage IIIa となるため, 再発, 転移の予防のため術後補助療法を施行した。

術後補助療法については, 我々の調べた過去の文献において記載のある症例ではCDDP, 5-FU,

MMC, テガフルを術後化学療法として使用しているが(Table 1), 腸管重複症に発生した癌において化学療法について言及した文献報告は認められなかった。化学療法のレジメンの選択は発生部位によりさまざまであろうと思われる。自験例は小腸が発生部位であった。小腸癌はまれな疾患であり効果的な抗癌剤のレジメンが確立されていないが, 有効であったとする報告が最近散見されるようになってきた。1997年 Onodera ら²¹⁾が小腸癌の広範囲リンパ節転移に対してMTX/5FU交代療法を施行し完全奏効を10か月間継続した症例を報告している。また, TS-1単独療法が効果的であった報告例も散見される^{22)~24)}。軍司ら²⁴⁾は腹膜播種, 肺転移を伴った小腸癌に対し小腸切除後にTS-1を16クール施行し部分奏効を2年継続したと報告している。自験例に対しては, 大腸癌の補助化学療法に準じて, UFT/LV(経口)併用療法を施行した。全7コース施行し約1年経過したが再発転移は認められていない。前述のとおり, 腸管重複症に発生した癌の報告はまれであり系統的に行われた治療成績がなく治療法は確立されていない。今後の症例報告の蓄積に期待したい。

文 献

- 隅越幸男, 岡田光生, 岩垂純一ほか: 痔瘻癌。日本大腸肛門病学会誌 34: 467-472, 1981
- 大桶博美, 柳田謙蔵, 安土達夫ほか: 直腸重複腸管に発生した腺癌の1治験例。日本大腸肛門病学会誌 40: 287-290, 1987
- 木村聖路, 工藤育男, 鈴木秀和ほか: 重複腸管から発生した腹膜偽粘液腫の1例。日本大腸肛門病学会誌 48: 422-427, 1995
- 水本正剛, 檜谷義美, 明石英男ほか: 上行結腸重複腸管から発生した後腹膜粘液癌の1治験例。日消外会誌 30: 2220-2224, 1997
- Inoue Y, Nakamura H: Adenocarcinoma arising in colonic duplication cysts with calcification: CT findings of two cases. Abdom Imaging 23: 135-137, 1998
- 木原 実, 東島哲也, 小関万里ほか: 多発性消化管重複症に発生した腺癌の1例。日消外会誌 32: 2030-2034, 1999
- 松下啓二, 島田 良, 荻原迪彦ほか: S状結腸重複症に発生した結腸癌の1例。信州医誌 50: 77-81, 2002
- 島田 守, 辻 慶久, 山本紀彦ほか: 空腸重複腸管内に腺癌の発生した1例。手術 57: 651-653, 2003
- 関 克典, 長谷川修三, 永川祐二ほか: 回腸重複腸管から発生した腹膜偽粘液腫の1例。日臨外会

- 誌 64 : 1756—1761, 2003
- 10) Kusunoki N, Shimada Y, Fukumoto S et al : Adenocarcinoma arising in a tubular duplication of the jejunum. *Gastroenterology* 38 : 781—785, 2003
- 11) 中島真太郎, 碓井芳樹, 佐原力三郎ほか : 壁外性発育が主体であった直腸カルチノイド腫瘍の1例. *胃と腸* 39 : 107—114, 2004
- 12) 竹内謙二, 浦田久志, 坪内優宜ほか : 胸腔内穿孔にて発症した十二指腸重複腸管癌の1例. *日臨外会誌* 67 : 2079—2082, 2006
- 13) 大腸癌研究会編 : 大腸癌取扱い規約. 第7版. 金原出版, 東京, 2006
- 14) Ladd WE, Gross RE : Surgical treatment of duplication of the alimentary tract. *Surg Gynecol Obstet* 70 : 295—307, 1940
- 15) Bremer JL : Diverticula and duplications of intestinal tract. *Arch Pathol Lab Med* 38 : 132—140, 1944
- 16) Ravitch MM : Hind gut duplication-doubling of colon and genital urinary tracts. *Ann Surg* 137 : 588—601, 1953
- 17) Veeneklass GMH : Pathogenesis of intrathoracic gastrogenic cysts. *Am J Dis Child* 83 : 500—507, 1952
- 18) 吉沢康男, 和田信昭 : 消化管重複症(腸管重複症). *臨消内科* 5 : 639—647, 1990
- 19) 長嶺信夫, 宮城 靖, 遠藤 巖ほか : 消化管重複症—症例報告ならびに本邦文献報告180例の統計的観察. *外科診療* 19 : 466—471, 1977
- 20) Orr MM, Edwards AJ : Neoplastic change in duplications of the alimentary tract. *Br J Surg* 62 : 269—274, 1975
- 21) Onodera H, Nishitai R, Shimizu K et al : Small intestinal cancer with extensive lymph node metastases showing complete remission by methotrexate/5-fluorouracil sequential therapy : report of a case. *Surg Today* 27 : 60—63, 1997
- 22) 奥 隆臣, 和賀永里子, 由崎直人ほか : 多発性小腸壁内転移を伴った小腸低分化腺癌の1例. *日消誌* 100 : 1006—1010, 2003
- 23) 丸山常彦, 榎本剛史, 高垣俊郎ほか : 原発性小腸癌の1例. *日消誌* 103 : 290—294, 2006
- 24) 軍司直人, 五本木武志, 飯田浩行ほか : 術後TS-1療法が奏効した肺転移, 腹膜播種を伴う空腸癌の1例. *日消外会誌* 40 : 1839—1844, 2007

A Case of Adenocarcinoma arising in A Duplicated Terminal Ileum

Yukio Oshiro, Nobuhiro Ohkohchi, Chigusa Nagata¹⁾,
 Yukinori Inadome¹⁾, Tsuyoshi Enomoto²⁾ and Ryota Matsuo²⁾
 Department of Gastroenterological Surgery, University of Tsukuba
 Department of Pathology, Institute of Basic Medical Sciences,
 Graduate School of Comprehensive Human Sciences, University of Tsukuba¹⁾
 Department of Surgery, Ryugasaki Saiseikai Hospital²⁾

A 40-year-old woman admitted for abdominal pain and melena was found in CT and MRI to have a 10-cm-diameter pelvic cavity mass necessitating ileocecal resection. Preoperative diagnosis was ileal gastrointestinal stromal tumor (GIST). Operative findings showed an 8-cm-diameter submucosal tumor in the terminal ileum. Histopathological findings showed adenocarcinoma arising in a duplicated terminal ileum. The thick-walled cystic tumor contained bloody fluid and the tumor appeared ileal wall. Adenocarcinoma was observed in the mucosa, invading to the muscle and subserosa. The patient was discharged without complications on postoperative day 11, required 7 courses Adjuvant chemotherapy of oral UFT/LV. The woman has had no recurrence or metastasis. To our knowledge, this is the first case of adenocarcinoma arising in a duplicated terminal ileum in Japan.

Key words : duplication of alimentary tract, malignant change

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 42 : 215—220, 2009]

Reprint requests : Yukio Oshiro Department of Gastroenterological Surgery, University of Tsukuba
 1-1-1 Tennodai, Tsukuba, 305-8575 JAPAN

Accepted : July 23, 2008