

症例報告

外科的治療により長期生存が得られた大網原発転移性消化管外間質腫瘍の1例

浜松医科大学第2外科, 県西部浜松医療センター外科¹⁾, 浜松医科大学病理部²⁾, 県西部浜松医療センター病理部³⁾

瀬戸口智彦 池松 禎人¹⁾ 中田 祐紀¹⁾ 金井 俊和¹⁾
西脇 由朗¹⁾ 木田 栄郎¹⁾ 森 弘樹²⁾ 小澤 享史³⁾
太田 学 今野 弘之

症例は63歳の男性で、心窩部痛を主訴に当院を受診。腹部エコーで肝右葉に巨大腫瘍を指摘され緊急入院した。腹部CT、血管造影検査で、同部に血流豊富な充実性腫瘍を認めた。15年前に大網平滑筋肉腫の既往があり、同腫瘍の肝転移と診断し、肝右三区域切除を施行した。病理組織学的検査は紡錘細胞が束状に配列し、免疫組織染色検査ではKIT陽性で、消化管間質腫瘍(Gastrointestinal stromal tumor)の肝転移と診断された。大網腫瘍も同様の結果であり、かつて大網の平滑筋肉腫と診断された腫瘍は、消化管外間質腫瘍(Extragastrointestinal stromal tumor)とあらためて診断された。肝切除6年半後に頭蓋底再発を認め腫瘍摘出術を施行し、現在スニチニブ内服中である。EGISTの予後や転移巣に対する治療方針はいまだ明らかでない。今後EGIST転移例を集積しGIST転移例との生物学的悪性度の違いを検討して、治療方針を明確にしていく必要がある。

はじめに

消化管間質腫瘍(Gastrointestinal Stromal Tumor; 以下, GIST)は消化管に発生する間葉系腫瘍で最も多い腫瘍であるが¹⁾, 最近では消化管外に発生し、免疫組織的にGISTと同様の組織像を示す間葉系腫瘍の存在も明らかになり消化管外間質腫瘍(Extragastrointestinal Stromal Tumor; 以下, EGIST)として報告されている²⁾。EGISTの発生は全GISTの3~7%^{3)~5)}と比較的まれな疾患であり、長期予後や治療方針は不明なことが多い。今回、大網原発で長期生存が得られた転移性EGIST症例を経験したので報告する。

症 例

患者: 63歳, 男性

主訴: 心窩部痛

既往歴: 48歳 大網平滑筋肉腫で手術

55歳 回盲部膿瘍で手術

家族歴: 祖父母が胃癌

現病歴: 平成13年7月突如心窩部痛が出現、徐々に増悪したため当院救急外来受診。腹部超音波検査で肝右葉に直径15cmを越える腫瘍を指摘され緊急入院となった。

入院時現症: 貧血, 黄疸, 腹水を認めず。右季肋部に著明な自発痛を認めた。

入院時検査所見: WBC 10,600/mm³, Hb 13.3 g/dl, Hct 41.1%, PLT 119×10³, T-Bil 2.5mg/dl, D.Bil 0.9mg/dl, GOT 33IU/L, GPT 31IU/Lで腫瘍マーカーおよび肝炎ウィルスマーカーはいずれも正常範囲であった。

腹部超音波検査所見: 肝右葉に境界明瞭で内部不均一な腫瘍を認めた。

腹部CT所見: 肝右葉に、境界明瞭で分葉状に造影される腫瘍を認めた (Fig. 1)。

血管造影検査所見: 右肝動脈と中肝動脈より栄養される単発の腫瘍濃染を認めた。

以上より、平滑筋肉腫の肝転移と診断し、手術を施行した。

<2010年1月27日受理>別刷請求先: 瀬戸口智彦
〒431-3192 浜松市東区半田山1-20-1 浜松医科大学医学部外科学第2講座

Fig. 1 Enhanced CT revealed an irregular enhancement with central degeneration.



手術所見：開腹時、明らかな腹水は認めなかった。肝外に明らかな腫瘍の浸潤は認めず、肝右三区域切除を施行した。

切除標本肉眼像：黄白色充実性の腫瘍で、内部に出血壊死を認めた (Fig. 2a)。一方、15年前の大網腫瘍は、嚢胞状で充実成分を含み、一部に出血壊死を認めた (Fig. 2b)。

病理組織学的検査所見：大網腫瘍と肝転移腫瘍いずれも紡錘細胞が束状に配列し (Fig. 2c, d)、KIT 陽性で CD34 は陰性であった。核分裂像は大網腫瘍が 8/50HPF、大きさ 13cm であったのに対し、肝転移巣では 40/50HPF、大きさ 17cm であった。また Ki67 labeling index (以下、Ki67LI) は原発巣が 1.1% であったが、転移巣では 5.6% と増加していた。原発巣の *c-kit* 遺伝子の増幅は困難であったが、肝転移巣では exon11 の欠失 (V555_V560del) および点突然変異 (E554D) を認めた。また、 α SMA, Desmin, S-100 はいずれも陰性で、15年前に平滑筋肉腫として切除された大網腫瘍は EGIST と診断された。

肝切除後の経過は良好で、術後 19 日に退院し経過観察していた。平成 20 年 5 月視野狭窄が出現したため頭部 MRI を施行したところ、頭蓋底に直径 3cm の腫瘍を認めた (Fig. 3)。経蝶形骨手術で腫瘍を可及的に摘出し、EGIST の頭蓋底転移と診断された。術後 9 日目からイマチニブを開始したが内服 11 か月で同部の再燃を認めたため、現在スニチニブ内服中である (Fig. 4)。

考 察

EGIST は消化管外に発生し GIST と同様の組織像を持つ間葉系腫瘍で、比較的まれな疾患である^{3)~5)}。発生部位として大網⁶⁾、小網⁷⁾、腸間膜⁶⁾、後腹膜²⁾、肝臓⁸⁾、胆嚢⁸⁾などが報告されているが、発生起源がカハールの介在細胞であるかどうかは一定の見解が得られていない⁶⁾⁹⁾。発生臓器の違いにより腫瘍周囲環境が異なることから、EGIST も通常の GIST 同様、原発部位の違いによって悪性度が異なる¹⁰⁾可能性が推測される。Miettinen らは大網原発の EGIST は胃型に近く、腸間膜原発の EGIST は腸型に近いと述べているが⁶⁾、他の報告では EGIST をひとまとめにして報告していることが多い。そのため、大網/小網原発の EGIST に絞り過去報告例を検討した。1998 年 1 月から 2009 年 8 月の期間で「大網/小網/omentum」、「EGIST」をキーワードとして「医学中央雑誌」、「PubMed」(会議録を除く)を検索した結果、自験例を含め 59 例の報告がある (Table 1)。平均年齢は 63 歳で、主訴は腫瘍による圧迫症状がほとんどであるが、5cm 未満の 6 例はすべて無症状で、他疾患の精査治療を契機に発見されている。76% が 10cm 以上になってから診断されているが、核分裂像は 64% が 5/50 未満で、Ki67LI も 64% が 5% 未満である。以上から、大網/小網原発 EGIST は比較的成長速度が遅く、悪性度が低いものの、腹腔内で成長するため消化管内腔と比べ空間が広く、無症状で巨大化するものと考えられる。通常 10cm を越える GIST は高リスク群に分類され、切除後 1 年で約 4 割が再発し¹⁰⁾、最終的に 7 割以上が再発するといわれている¹⁾。大網/小網原発 EGIST を検討すると、術後経過が記載されている 44 例の中で完全切除後に再発した症例は 4 例のみであった。転移、再発部位は腹膜播種 8 例、肝 5 例、局所 3 例であり、通常の GIST と比較して遠隔転移は少なく、腹膜播種と局所再発の比率が高いことが特徴である。これらは診断時点で腫瘍径が大きく、腫瘍から播種の可能性が高くなるためと推察されるが、一方で、EGIST 自体の血行性転移能は低い可能性が示唆される。大網、腸間膜、後腹膜をまとめた EGIST の予後に関し Reith らは、壊死、細

Fig. 2 a : Macroscopic view of the resected specimen. A yellow-white tumor in the right lobe of the liver with hemorrhagic necrosis. The size of tumor is 17 × 15.5 cm. b : Omental tumor. Cystic change was seen with hemorrhagic necrosis. The size of tumor is 13 × 11 cm. Pathological findings. HE staining (× 400) of Omental tumor. (d) and Liver tumor (c). Both tumors construct spindle shaped and KIT positive cells. Liver tumor is higher cellularity than omental tumor.

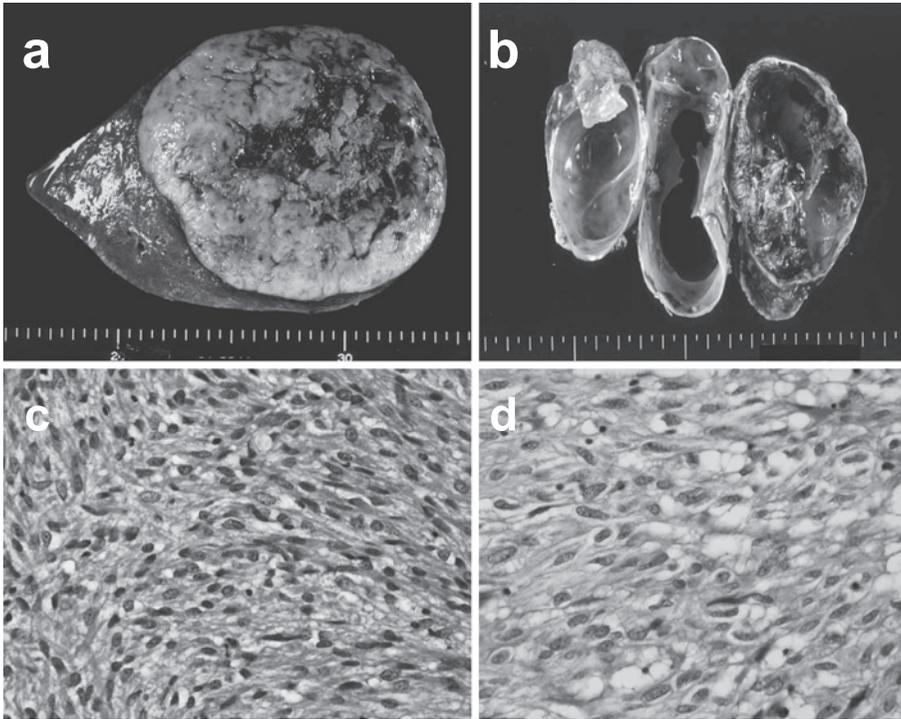


Fig. 3 MRI (T2 weighted image) revealed low intensity mass of the base of skull (white arrow).



Fig. 4 Clinical Course of the patient. R0* shows macroscopic and pathologic complete resection. R2** shows macroscopic incomplete resection.

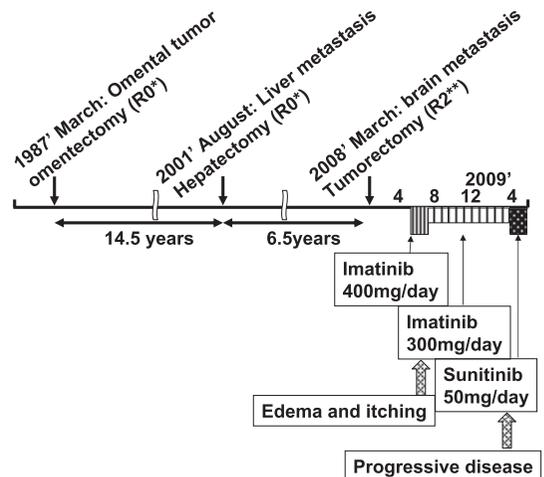


Table 1 Summary of 59 omental EGIST case reports

| | | | | | | | | |
|----------------------|-----------------------------|-------------------|-------------------------|----------------------------|-----------------|----|--|--|
| Gender | M (male) | 33 | Cellularity (n = 27) | High | 14 | | | |
| | F (female) | 26 | | Moderate | 10 | | | |
| Age | Range (22-89) | Mean 63 | | Low | 3 | | | |
| | Chief complaint (n = 30) | | IH* | KIT (n = 50) | (+) 49 (-) 1 | | | |
| abdominal mass | 9 | CD34 (n = 44) | | (+) 35 (-) 9 | | | | |
| abdominal pain | 8 | SMA** (n = 42) | | (+) 19 (-) 23 | | | | |
| asymptomatic | 6 | S-100 (n = 41) | | (+) 3 (-) 38 | | | | |
| Size | abdominal discomfort | 4 | Ki67 LI (n = 22) | < 5% | 14 | | | |
| | abdominal distention | 3 | | 5% ≤, < 10% | 2 | | | |
| | body weigh loss | 2 | | 10% ≤ | 6 | | | |
| | others | 4 | | Metastatic site (n = 9) | Peritoneum | 8 | | |
| | | | | Liver | 5 | | | |
| Mitosis (n = 44) | < 5/50 | 28 | | Local | 3 | | | |
| | 5/50 ≤, < 10/50 | 8 | Mutation (n = 18) | Others | 3 | | | |
| | 10/50 ≤ | 8 | | <i>c-kit</i> | exon11 | 13 | | |
| | | | | exon 9 | 2 | | | |
| Risk (n = 55) | Low | 4 | | <i>PDGFRA</i> | exon12 | 2 | | |
| | Intermediate | 5 | Outcome | | exon18 | 1 | | |
| | High | 46 | | Range (month) | Median | n | | |
| Primary lesion | Greater omentum | 35 | ANED# | 3-120 | 15 | 29 | | |
| | Lesser omentum | 15 | AWD## | 3-270 | 0 | 7 | | |
| | Omentum | 9 | DOD### | 2-15 | 5 | 5 | | |
| Histology | Spindle | 30 | DFI#### | 5-174 | 6 | 4 | | |
| | Epitheloid | 20 | | | | | | |
| | Mixed | 9 | | | | | | |
| Necrosis (n = 21) | (+) | 15 | | | | | | |
| | (-) | 6 | | | | | | |

*immunohistochemistry, **smooth muscle actin "n" in the parentheses means the number that discussed in this report #Alive with no evidense of disease, ##Alive with disease ###Dead of disease, ####Disease free interval after complete resection of primary tumor

胞密度、核分裂像 (>2/50) の3項目のうち2項目以上該当するものが予後不良であると述べている²⁾。また山本らは、大きさは予後とは相関せず、核分裂像 (>5/50)、Ki67 LI (>10%) が予後に相関すると述べている¹¹⁾。大網/小網 GIST の再発転移、死亡症例を Table 2^{11)~19)} に示すが、原病死は4例 (6.8%) のみであった。これらから予後因子を特定することは困難だが、核分裂像の高いもの、腫瘍内壊死を有する腫瘍の再発率が高い傾向にあった。また、GIST のリスク分類で高リスク群が84% にかかわらず、転移再発症例は22% であることを考慮すると、GIST と比べ大網/小網 EGIST の予後は良好で、通常の GIST のリスク分類が

EGIST に適用できるか議論の余地がある。

EGIST の遺伝子変異部位は通常の GIST と同様で、*c-kit* 遺伝子の exon11 と exon9 変異が多いという報告があるか¹¹⁾、症例が少数であり、今後症例の集積が必要と考える。

再発 GIST に対して、外科治療単独では8割以上に再々発を認めるが²⁰⁾²¹⁾、2年以上経過した再発症例²⁰⁾や、完全切除可能であった症例²¹⁾は、有意に生存期間が長いという報告もある。また、本邦では肝切除が比較的安全に行えること²²⁾、完全切除可能な再発 GIST 切除成績が不明なことから、神田らは無病期間が2年以上で完全切除可能な肝転移再発に対し²³⁾、GIST 診療ガイドラインでは局所

Table 2 The cases of metastatic EGISTs of omentum

| Case | Author | Year | Age | Sex | Location | Size | Histology | Mitosis | Ki67LI | Necrosis | Cellularity | Outcome | RFS (month) * | OS (month) ** | Metastatic site | Cause of death |
|------|--------------------------|------|-----|-----|-----------------|------|------------|----------|--------|----------|-------------|---------|---------------|---------------|--------------------------|-----------------------|
| 1 | Ohmori ¹²⁾ | 2000 | 48 | M | greater omentum | 190 | mixed | 3/50 | ND*** | + | high | DOD# | — | — | Peritoneum | primary disease |
| 2 | Haba ¹³⁾ | 2001 | 73 | M | greater omentum | 223 | epitheloid | 1 ~ 2/10 | ND | + | ND | DOD | — | — | Liver | primary disease |
| 3 | Suzuki ¹⁴⁾ | 2003 | 65 | M | greater omentum | 140 | mixed | 8/50 | 138 | + | high | DOD | 12 | 15 | Liver, Peritoneum | primary disease |
| 4 | Nakaya ¹⁵⁾ | 2004 | 69 | M | lesser omentum | 210 | epitheloid | 50/50 | ND | + | high | DOD | 0 | 2 | Diaphragma | myocardial infarction |
| 5 | Yamamoto ¹¹⁾ | 2004 | 38 | M | omentum | 60 | epitheloid | 2/50 | 23 | ND | high | DOD | 5 | 5 | Local | primary disease |
| 6 | Yamamoto ¹¹⁾ | 2004 | 80 | M | omentum | 100 | epitheloid | 17/50 | 6.6 | ND | moderate | AWD# | 0 | 55 | Peritoneum, Liver, Local | — |
| 7 | Yamamoto ¹¹⁾ | 2004 | 56 | M | omentum | 100 | epitheloid | 8/50 | ND | ND | moderate | AWD | 0 | ND | Peritoneum | — |
| 8 | Ito ¹⁶⁾ | 2004 | 63 | M | greater omentum | 220 | spindle | 20/50 | 10 | ND | high | AWD | 0 | 24 | Peritoneum | — |
| 9 | Ito ¹⁶⁾ | 2004 | 79 | F | greater omentum | 200 | spindle | 100/50 | 30 | ND | high | AWD | 0 | ND | Peritoneum | — |
| 10 | Yoshimura ¹⁷⁾ | 2005 | 63 | M | greater omentum | 260 | spindle | ND | ND | ND | ND | AWD | 0 | 13 | Peritoneum | — |
| 11 | Caricato ¹⁸⁾ | 2005 | 84 | F | greater omentum | 50 | spindle | ND | ND | ND | ND | AWD | 0 | 3 | Liver, Spleen | — |
| 12 | Kawai ¹⁹⁾ | 2006 | 65 | F | greater omentum | 180 | epitheloid | 60/50 | ND | ND | ND | AWD | 7 | 33 | Local, Peritoneum | — |
| 13 | Present case | | 48 | M | greater omentum | 130 | spindle | 8/50 | 1.1 | + | low | AWD | 174 | 270 | Liver, brain | — |

* Relapse free survival. ** Overall survival after operation. *** Not discussed. # Dead of disease. ## Alive with disease. Case1 : No operation. Case2 : Autopsy. Case3. 5. 12. 13 : recurrent after complete resection. Other cases exist synchronous metastasis

Table 3 Reported cases of intracranial metastasis of GISts

| Case | Author | Year | Age | Sex | Chief Complaint | Primary site | Metastatic site | Treatment | Outcome | Metastatic period (month) ** |
|------|-------------------------|------|-----|-----|---------------------------------|-------------------|-------------------------|--------------------|-----------------------------|------------------------------|
| 1 | Inage ²⁶⁾ | 2002 | 70 | M | asymptomatic (cough) | Stomach | Endocranium | Operation | R0 → recurrent after 3month | 113 |
| 2 | Brooks ²⁷⁾ | 2002 | 75 | M | neurological symptom | Mesentrium | Meningis | Imatinib | CR# (4month) | 14 |
| 3 | Hughes ²⁸⁾ | 2004 | 47 | M | lethargy, diplopia | Jejunum | Cerebral cortex, oculus | Imatinib | PR## (15month) ⇒ PD### | 25 |
| 4 | Akiyama ²⁹⁾ | 2004 | 60 | M | visual loss, abnormal sensation | Small intestine | Cavernous sinus | ND | — | 84 |
| 5 | Kajikawa ³⁰⁾ | 2005 | 76 | M | convulsion | Duodunum, jejunum | Cerebral cortex | Imatinib | PD | 1 |
| 6 | Kaku ³¹⁾ | 2006 | 68 | F | hemicconvulsion | Pelvic cavity | Cerebral cortex | Operation | R0 ⇒ recurrent after 2month | 24 |
| 7 | Tarun ³²⁾ | 2006 | 42 | M | headache, left-sided weakness | Mesentrium | Cerebrum | Imatinib | PD | synchro-nous |
| 8 | Present case | | 71 | M | hemianopsia | Omentum | Base of skull | Operation/Imatinib | R2/SD### (11month) ⇒ PD | 269 |

* Metastatic period of the brain after resection of the primary lesion # Complete response. ## Partial response. ### Progressive disease. #### Stable disease

再発のみの GIST, および一部の肝転移に対して²⁴⁾ 外科切除が有効な可能性を示唆して、自験例もこれに合致する。肝切除術後補助化学療法の適応について、菊池らは *c-kit* 領域の Loss of heterozygosity を認めるか、Ki67LI (5%[<]) が再発に関与することを報告している²⁵⁾。自験例は肝腫瘍の Ki67LI が 5% 以上あり、手術当時は保険認可されていなかったが、補助化学療法の適応であったかもしれない。しかし、既述したように EGIST の生物学的特徴を明らかにしたうえで補助化学療法の適応については検討すべきと考える。

EGIST に限らず GIST の頭蓋内転移は非常にまれで、1998 年 1 月から 2009 年 8 月までの期間医学中央雑誌、PubMed で「GIST」, 「脳転移」, 「brain/cerebral metastasis」をキーワードとして検索した結果、本症例を含め 8 例の報告のみである (Table 3)^{26)~32)}。原発臓器に一定の傾向は見られず、頭蓋内転移部位もさまざまである。診断契機のほとんどが神経症状によるが、肺腫瘍精査の頭部 CT で診断されたものもあり²⁶⁾、再発後の経過が長期におよぶ症例は頭部検査も考慮すべきと考える。自験例は、脳転移に対し症状緩和のため手術を施行し、完全摘出は不可能であったため術後化学療法にイマチニブを選択した。しかし、過去報告例のイマチニブの効果は一定せず、脳転移腫瘍への薬物移行性が低い可能性が考えられる³³⁾。一方、スニチニブは、マウスの実験から脳脊髄液への移行が良好なことが示されている³⁴⁾。また、転移性腎細胞癌の脳転移症例に対する解析では、奏効率、全生存期間ともに従来の治療に比べ、スニチニブ内服群で優位であったことが報告されている³⁵⁾。GIST 脳転移症例に対しても、スニチニブが有効な可能性があるが、症例が少数であり今後の検討が期待される。

文 献

- 西田俊朗：GIST の診断と治療—実践マニュアル。GIST 研究会編。エルゼビアジャパン，2006
- Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH et al : Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors : an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* **13** : 577—585, 2000
- DeMatteo RP, Lewis JJ, Leung D et al : Two hundred gastrointestinal stromal tumors. *Ann Surg* **231** : 51—58, 2000
- Tran T, Davila JA, EL-Serag HB : The epidemiology of malignant gastrointestinal stromal tumors : An analysis of 1458 cases from 1992 to 2000. *Am J Gastroenterol* **100** : 162—168, 2005
- Miettinen M, Lasota J : Gastrointestinal stromal tumors : Definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. *Pol J Pathol* **54** : 3—24, 2003
- Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M et al : Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GISTs) primary in the omentum and mesentery : clinicopathologic and histochemical study of 26 cases. *Am J Surg Pathol* **23** : 1109—1118, 1999
- Takahashi T, Kuwano S, Yanagihara M et al : A primary solitary tumor of the lesser omentum with immunohistochemical features of gastrointestinal stromal tumors. *Am J Gastroenterol* **93** : 2269—2273, 1998
- 山本英崇, 恒吉正澄 : 消化管外発生 GIST. 癌の臨 **53** : 493—498, 2007
- Sakurai S, Tunekazu H, Yutaka T et al : Gastrointestinal stromal tumors and KIT—positive mesenchymal cells in the omentum. *Pathol Int* **51** : 524—531, 2001
- DeMatteo RP, Gold JS, Saran L et al : Tumor mitotic rate, size, and location independently predict recurrence after resection of primary gastrointestinal stromal tumor (GIST). *Cancer* **112** : 608—615, 2008
- Yamamoto H, Oda Y, Kawaguchi K et al : *c-kit* and PDGFRA mutations in extragastrointestinal stromal tumor (gastrointestinal-stromal tumor of the soft tissue). *Am J Surg Pathol* **28** : 479—488, 2004
- 大森高明, 有田典正, 岡田和代ほか : CD117 陽性により診断された大網原発悪性 GIST の 1 剖検例. *診断病理* **17** : 273—277, 2000
- 羽場礼次, 小林省二, 三木 洋ほか : 大網原発の悪性 gastrointestinal stromal tumor (GIST) の 1 例. *J Jpn Soc Clin Cytol* **40** : 76—80, 2001
- Suzuki K, Kaneko G, Kubota K et al : Malignant tumor, of the gastrointestinal stromal tumor type, in the greater omentum. *J Gastroenterol* **38** : 985—988, 2003
- Nakaya I, Iwata Y, Abe T et al : Malignant gastrointestinal stromal tumor originating in the lesser omentum, complicated by rapidly progressive glomerulonephritis and gastric carcinoma. *Intern Med* **43** : 102—105, 2004
- 伊藤浩明, 舟橋啓臣, 酒向 猛ほか : 大網原発の巨大な GIST の 2 例. *日臨外会誌* **65** : 3307—

- 3311, 2004
- 17) Yoshimura N, Ohara H, Miyabe K et al : A case of gastrointestinal stromal tumor with spontaneous rupture in the greater omentum. *Int Semin Surg Oncol* **5** : 19, 2008
 - 18) Caricato M, Ausania F, Valeri S et al : An omental mass : any hypothesis? *Colorect Dis* **7** : 417—418, 2005
 - 19) 川井廉之, 廣吉基己, 荻野和功ほか : Imatinib 休業後, 再発をきたし大網原発 GIST の 1 例. 聖隷三方原病院誌 **10** : 43—47, 2006
 - 20) DeMatteo RP, Shah A, Fong Y et al : Result of hepatic resection for sarcoma metastatic to liver. *Ann Surg* **234** : 540—548, 2001
 - 21) Eng-Hen Ng, Pollock RE, Romsdahl MM : Prognostic implication of patterns of failure for gastrointestinal leiomyosarcomas. *Cancer* **69** : 1334—1341, 1992
 - 22) 渡會伸治 : 安全な肝切除の確立を目指して (肝臓外科 15 年間の歩み). *横浜医学* **58** : 519—531, 2007
 - 23) 神田達夫, 大橋 学, 西田俊朗ほか : Gastrointestinal stromal tumor (GIST) の遠隔転移. *外科* **67** : 899—904, 2005
 - 24) 日本癌治療学会, 日本胃癌学会, GIST 研究会編 : GIST 診療ガイドライン. 金原出版, 2008
 - 25) Kikuchi H, Yamamoto M, Hiramatsu Y et al : Effect loss of heterozygosity of the c-kit gene on prognosis after hepatectomy for metastatic liver gastrointestinal stromal tumors. *Cancer Sci* **98** : 1734—1739, 2007
 - 26) 稲毛芳永, 山部克己, 山本達生ほか : 術後 10 年目に肺転移で再発した胃原発 gastrointestinal stromal tumor の 1 手術例. *胸部外科* **55** : 907—911, 2002
 - 27) Brooks BJ, Bani JC, Fletcher CD et al : Challenges in oncology. Case4. Response of metastatic gastrointestinal stromal tumor including CNS involvement to imatinib methylete (STI-571). *J Clin Oncol* **20** : 870—872, 2002
 - 28) Hughes B, Yip D, Goldstein D et al : Cerebral relapse of metastatic gastrointestinal stromal tumor during treatment with imatinib mesylate : Case report. *BMC Cancer* **4** : 74, 2004
 - 29) Akiyama K, Numaga J, Kagaya F et al : Case of optic nerve involvement in metastasis of a gastrointestinal stromal tumor. *Jpn J ophthalmol* **48** : 166—168, 2004
 - 30) 梶川真樹, 石山聡治, 澤田憲朗ほか : 十二指腸・空腸に多発しリンパ節転移・脳転移を伴った gastrointestinal stromal tumor の 1 例. *日消外誌* **38** : 632—637, 2005
 - 31) Kaku S, Tanaka T, Ohtuka T et al : Perisacral gastrointestinal stromal tumor with intracranial metastasis. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **46** : 254—257, 2006
 - 32) Tarun P, Gowthaman G, Monica M et al : Mesenteric gastrointestinal stromal tumor presenting as intracranial space occupying lesion. *World J Surg Oncol* **4** : 78, 2006
 - 33) Peng B, Lloyd P, Schran H : Clinical pharmacokinetics of imatinib. *Clin Pharmacokinetics* **44** : 879—894, 2005
 - 34) ファイザー株式会社 : 新薬の情報公開. http://www.pfizer.co.jp/pfizer/development/clinical_development/new_medicine_info/index.html. 2009-09-17
 - 35) Gore ME, Szczylik C, Porta C et al : Safety and efficacy of sunitinib for metastatic renal-cell carcinoma : an expanded-access trial. *Lancet Oncol* **10** : 757—763, 2009

A Long-surviving Case of Metastatic Extragastrointestinal Stromal Tumor arising from Greater Omentum by Surgical Treatment

Tomohiko Setoguchi, Yoshito Ikematsu¹, Yuki Nakata¹, Toshikazu Kanai¹,
Yoshiro Nishiwaki¹, Hideo Kida¹, Hiroki Mori², Takachika Ozawa³,
Manabu Ohta and Hiroyuki Konno
Second Department of Surgery, Hamamatsu University School of Medicine
Department of Surgery, Hamamatsu Medical Center¹
Department of Pathology, Hamamatsu University School of Medicine²
Department of Pathology, Hamamatsu Medical Center³

A 63-year-old man seen for upper abdominal pain was found in abdominal ultrasonography (US) to have confirmed in a huge hepatic tumor. Computed tomography (CT) and abdominal angiography to be a hypervascular solid tumor, necessitating right trisegmentectomy of the liver, based upon a diagnosis of liver metastasis from an omental tumor resected and diagnosed 15 years earlier as leiomyosarcoma. Histological examination showed spindle cells forming a fascicular pattern. Immunohistochemical analysis showed the tumor to be positive for KIT but negative for myogenic or neurogenic makers. The omental tumor resected previously had shown exactly the same staining patterns in all markers tested, indicating that the liver tumor had metastasized from the extragastrointestinal stromal tumor (EGIST) arising from the omentum. A tumor recurred at the base of the skull 6.5 years after the hepatectomy, after which the patient was administered sunitinib after tumorectomy. No evidence exists on EGIST treatment or prognosis, and the biological difference between EGIST and ordinary GIST remains unclear. The clinicopathological features must therefore be determined to clarify a strategy for metastatic EGIST.

Key words : EGIST, liver metastasis, brain metastasis

[Jpn J Gastroenterol Surg 43 : 976—983, 2010]

Reprint requests : Tomohiko Setoguchi Second Department of Surgery, Hamamatsu University School of Medicine
1-20-1 Handayama, Higashi-ku, Hamamatsu, 431-3192 JAPAN

Accepted : January 27, 2010