

症例報告

腸回転異常症を伴った低異型度虫垂粘液性腫瘍の1例

仙台赤十字病院 外科

廣澤 貴志 金子 直征 深町 伸
大村 範幸 小林 照忠 大越 崇彦
舟山 裕士

A Case of Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm with Intestinal Malrotation

Department of Surgery, Japanese Red Cross Sendai Hospital

Takashi HIROSAWA, Naoyuki KANEKO, Shin FUKAMACHI, Noriyuki OMURA,
Terutada KOBAYASHI, Takahiko OOGOSHI and Yuji FUNAYAMA

要 旨

症例は36歳、女性。腹痛を主訴に当院紹介となった。腹部造影CT検査にて、腸管の拡張像と下腹部正中に腫大した虫垂を認めた。小腸は椎体の右側に、結腸は左側に偏在しており、腸回転異常症を伴う急性虫垂炎、麻痺性腸閉塞症と診断した。保存的加療にて症状は改善し、3ヵ月後に待機的虫垂切除術を施行した。術中所見は、non rotation typeの腸回転異常症であり、虫垂周囲に高度の癒着を認めたため、開腹移行した。切除虫垂の内腔には石灰化を伴う粘液を認め、病理組織診断は低異型度虫垂粘液性腫瘍(Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm; LAMN)であった。

LAMNは粘液の腹腔内漏出により、腹膜偽粘液腫を発症し得るため、en blocに切除することが肝要であるが、腸回転異常症を伴う場合は、腹腔内の癒着や通常と異なる血管走行のため、手術の際には十分な注意が必要である。

Key words: 腸回転異常, 虫垂腫瘍, 腹膜偽粘液腫, 急性腹症

はじめに

虫垂粘液性腫瘍および腸回転異常症は、共にまれな疾患である。今回我々は、急性腹症にて発症した腸回転異常症を伴った低異型度虫垂粘液性腫瘍(Low-grade Appendiceal Mucinous Neoplasm; LAMN)を経験したので報告する。

症 例

患者: 36歳, 女性.

主訴: 下腹部痛.

既往歴・手術歴: 特記事項なし.

服薬歴: 定期内服薬なし.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 1週間前からの下腹部痛, 発熱を主訴に近医を受診した。骨盤内腹膜炎の疑いで、当院産婦人科へ紹介となるも、子宮や子宮付属

器に異常を認めず，消化器疾患を疑われ当科紹介となった。

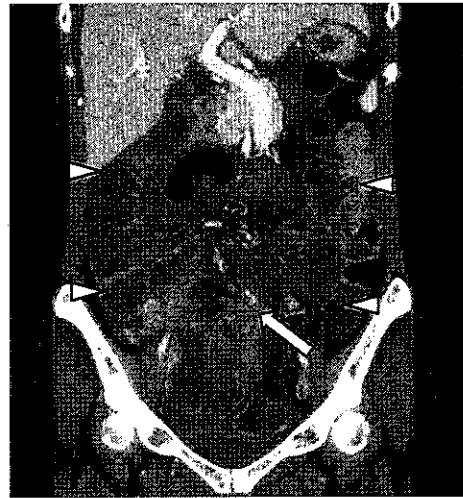
来院時現症：身長 162 cm，体重 55 kg，血圧 103/75 mmHg，脈拍 116 回/分・整，体温 39.1°C，意識清明，SpO₂ 98%（室内気吸入下）。腹部所見は下腹部やや右側を最強点とした自発痛，圧痛を認めたが，筋性防御を認めなかった。

血液検査所見：WBC 13,940/μl，Hb 10.9 g/dl，Alb 3.0 g/dl，CRP 27.9 mg/dl，プロカルシトニン 4.18 ng/ml と炎症反応の上昇と貧血，低アルブミン血症を認めたが，CEA と CA19-9 は正常値であった。

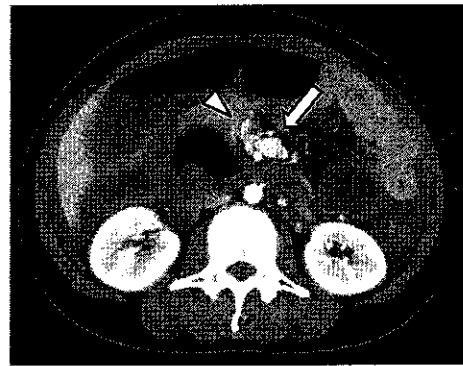
腹部 CT 所見：下腹部正中に糞石を伴う腫大した虫垂を認め，小腸は椎体の右側に，結腸は左側に偏在し（図 1A），上腸間膜静脈（Superior Mesenteric Vein；SMV）が上腸間膜動脈（Superior Mesenteric Artery；SMA）の左側を走行する SMV rotation sign を認め（図 1B），nonrotation 型の腸回転異常症を伴う急性虫垂炎，麻痺性腸閉塞症と診断した。

臨床経過：中腸軸捻転を疑う所見がなかったこと，腹痛が下腹部に局限していたことなどから保存的加療を選択し，絶食とイレウス管による腸管減圧にて腹部症状は改善した。消化管造影検査を行ったところ，十二指腸が通常の Treitz 靱帯の屈曲部を形成せずに右側腹部を走行し（図 2A），その後の追跡撮影でも，結腸が左側腹部から骨盤腔内に偏在し（図 2B），腸回転異常症であることを再確認した。経口摂取を再開し，腹部症状の再燃なく 12 病日に退院した。この時点で，虫垂粘液性腫瘍の可能性は放射線科の CT 読影レポートでも指摘されておらず，念頭に置かれていなかった。虫垂炎の再燃の可能性を考え，3 ヶ月後に待機性虫垂切除術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に，腹腔鏡下手術を開始した。臍部を切開して，E・Z アクセス（八光，長野）を装着し，5 mm の E・Z トロッカー（八光）を 3 本挿入した。腹腔内に腹水は認めず，骨盤底で大網の癒着剥離を行った。盲腸，上行結腸は左下腹部に存在し，盲腸背側に虫垂と思



A



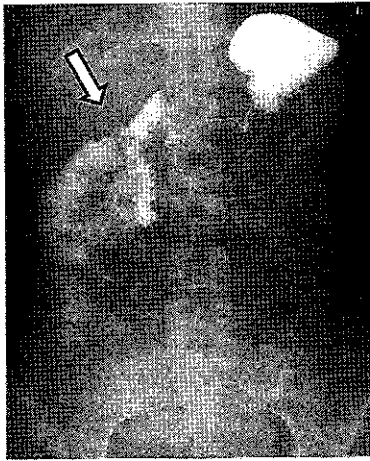
B

図 1. 腹部造影 CT 検査

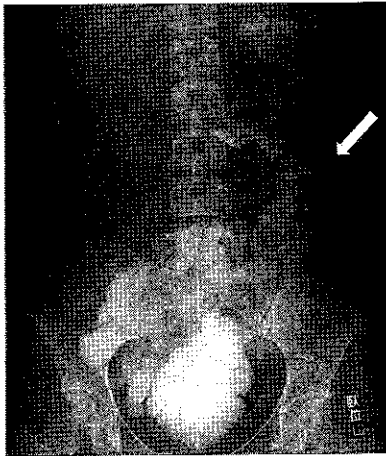
A 小腸は椎体の右側，結腸は左側に偏在し著明に拡張しており（矢頭），糞石を伴う腫大した虫垂（矢印）を下腹部に認めた。

B 正常と異なり，SMV（矢印）が SMA（矢頭）の左側に位置する SMV rotation sign を認めた。

われる構造物を確認した。虫垂を周囲から剥離していったが，高度な癒着を認め，右側腹部に 5 mm トロッカーを 1 本追加するも，剥離に難渋した。虫垂は腸間膜とも強固に癒着しており，静脈性の出血を認めたため開腹手術に移行した。出血は回結腸静脈の損傷によるものであったが，圧迫にて止血された。虫垂間膜を切離した後，虫垂根部をメスで切離して標本を摘出し



A



B

図2. 消化管造影検査

A 十二指腸は、Treitz 靭帯の屈曲部を形成せずに右側腹部を走行していた (矢印)。

B 結腸は、左側腹部から骨盤腔内に偏在し、右側腹部には認めなかった (矢印)。

た。虫垂断端は巾着縫合により埋没させ手術を終了した。中腸軸捻転や Ladd 靭帯は認めず、腸回転異常症の手術は行わなかった。

摘出標本肉眼所見：虫垂は 5.0×3.5 cm と非炎症性に腫大し、根部を除く内腔には石灰化を伴う粘液が充満していた (図3)。

病理組織学的検査所見：虫垂に広範囲な粘液の貯留を認めた (図4A)。粘液産生型の円柱

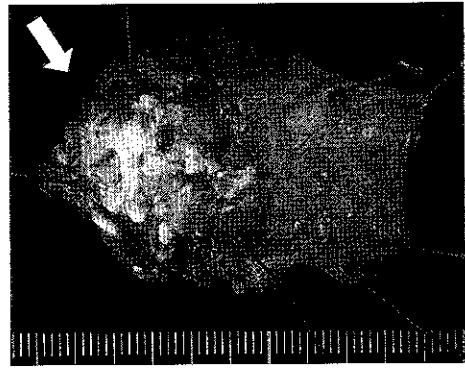
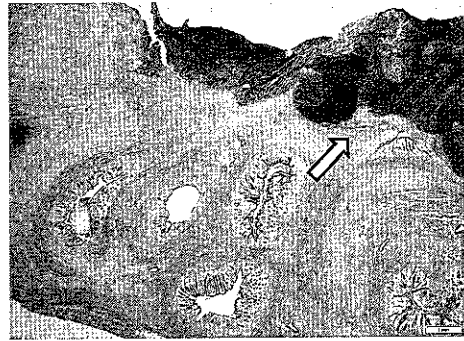
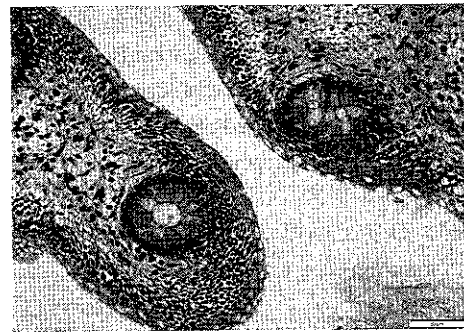


図3. 摘出標本肉眼所見
根部を除く虫垂内腔に、石灰化を伴う粘液が充満していた (矢印)。



A



B

図4. 病理組織学的検査

A 虫垂に広範囲な粘液の貯留 (矢印) を認めた (Alcian Blue-PAS 染色, ×20 倍)。

B 粘液産生を示す円柱上皮の乳頭状増殖を認めるも、円柱上皮に高度の異型性は認めなかった (Hematoxylin-Eosin 染色, ×400 倍)。

上皮の乳頭状増殖を認めるも、円柱上皮に高度の異型性は認めず、LAMNと診断した(図4B)。

術後経過：経過は良好で、術後5病日で退院した。術後1年の血液検査、CT検査、大腸内視鏡検査にて再発を認めず、外来にて経過観察中である。

考 察

胎生期に、十二指腸 Vater 乳頭部から小腸、盲腸、虫垂、上行結腸および横行結腸の右側3分の2までの中腸が、上腸間膜動脈を軸として270°反時計回りに回転して固定するが、腸回転異常症はこの回転・固定の異常のことを言う¹⁾。発症頻度は、出生1万人弱に1人の頻度で発症し、男性が女性の2~3倍多いとされている²⁾。約80%が、生後1ヵ月以内に腸閉塞症状をきたし治療されるため³⁾、成人発症例はまれであり、無症状のまま他疾患の精査や手術中に偶然発見されることも多い⁴⁻⁶⁾。

分類には諸家の報告があるが、西島⁷⁾は、① nonrotation 型(中腸が腹腔内に還納される過程で回転・固定が起こらない)、② incomplete rotation 型(一部不完全な回転・固定)、③ incomplete fixation 型(回転は正常だが、固定異常により結腸と後腹膜の癒合が不完全)の3型に、Wang ら⁸⁾は、① nonrotation type (90度で回転が停止)、② malrotation type (180度で回転が停止)、③ reversed rotation type (逆回転して停止)、④ paraduodenal hernia type (傍十二指腸ヘルニア)の4型に分類している。本症例は90度で回転が停止した、Wang の分類の nonrotation type に相当する。

外科治療については、中腸軸捻転を伴う場合は Ladd 手術⁹⁾ が一般的で、これには①捻転解除、② Ladd 靭帯の切離、③ 十二指腸の癒着剥離と屈曲解除、④ 上腸間膜動脈を中心に腸間膜基底部分を開大し、腹腔内右側に十二指腸・小腸を、左側に結腸を配置(nonrotation)、⑤ 予防的虫垂切除が含まれる。Ladd 靭帯のような異常膜状構造物や中腸軸捻転を認めない腸回

転異常症に Ladd 手術が必要であるかについては意見が分かるところであり、本症例では行っていない。

虫垂粘液性腫瘍は、本邦では虫垂切除例の0.07~0.3%と報告され¹⁰⁾、以前は良性の粘液嚢胞腺腫(mucinous cystadenoma)と悪性の粘液嚢胞腺癌(mucinous cystadenocarcinoma)に分類されていたが、WHO分類との整合性から、大腸癌取扱い規約第8版から低異型度虫垂粘液性腫瘍(LAMN)が新たに定義され¹¹⁾、旧規約上の粘液嚢胞腺腫の大部分と粘液嚢胞腺癌の一部がLAMNに相当し、腹膜偽粘液腫の原因となり得る^{10,12)}ことからborderline malignancyと認識されるようになった。

LAMNは、外科的切除が原則であるが、術式に明確な基準がなく、リンパ節転移はまれであることから、虫垂切除術もしくは盲腸部分切除で十分とされている。しかし、虫垂切除断端から粘液嚢胞腺腫^{13,14)}や粘液嚢胞腺癌¹⁵⁾が発症した報告があり、切除断端を確保するためには虫垂切除のみでは不十分と考えられ、さらに後述する術前の良性悪性の評価が困難であることから、リンパ節郭清を伴う回盲部切除術や右結腸切除が選択されることも多く^{16,17)}、腺癌の場合は虫垂切除術よりも予後が良い¹⁸⁾と報告されている。

虫垂粘液性腫瘍の良・悪性を術前に判断する試みとして、造影CT検査における嚢胞内部の乳頭状隆起や限局性結節の有無、血中CEA値、術中迅速病理診断などが報告¹⁹⁾されているが、実際のところ良・悪性の判別は困難である。潜在的に悪性であることを考慮すると、十分な切除断端を確保しつつ粘液を漏出させる可能性がある手術操作(虫垂を直接鉗子で把持する、過度の牽引をかけるなど)を避け、かつ術後の慎重な経過観察が必要であると考えられる。

医学中央雑誌にて、「腸回転異常」と「虫垂」、「腫瘍」の3つのキーワードで検索したところ、虫垂粘液嚢胞腺癌との合併例が1例報告されている²⁰⁾のみ(会議録は除く)で、腸回転異常症とLAMNが合併した症例の報告はなく、非

常にまれであると考えられた。

本症例では、虫垂粘液性腫瘍が影響して急性虫垂炎を発症し、麻痺性腸閉塞症を合併したと考えられるが、待機手術開始時には虫垂粘液性腫瘍は念頭に置かれておらず、単孔式腹腔鏡下手術で開始した。結果的に開腹移行となったが、腸回転異常症自体が癒着を伴いやすく²⁾、見慣れない解剖構造、血管走行のためオリエンテーションがつきにくいことを認識するべきであった。また、術前に虫垂の腫瘍性変化を疑うことができたとしても、手術のみならず大腸内視鏡検査も施行に難渋することが予想され、今回の症例で術前に正確な診断を得ることは困難であったと考えられる。

結 語

腸回転異常症を合併した低異型度虫垂粘液性腫瘍では、腹腔内の癒着や血管走行の異常の可能性を念頭に置き、腹膜偽粘液腫を発症させないような手術操作を心掛けるべきである。

なお、本論文の要旨は第31回日本内視鏡外科学会総会(2018年12月、福岡)にて発表した。

引 用 文 献

- 1) 来嶋大樹, 岡 正朗: 腸回転異常症の手術に必要な局所解剖. 外科 74: 1302-1306, 2012.
- 2) 金森 豊, 中条俊夫: 腸管の回転異常と固定異常. 臨消内 5: 629-637, 1990.
- 3) Snyder WH, Chaffin L: Malrotation of the intestine. Surg Clin North Am 36: 1479-1494, 1956.
- 4) 石井美帆, 稲川 智, 寺島秀夫, 他: Non-rotation type の腸回転異常症を伴った胃癌の1例. 日臨外会誌 70: 1059-1064, 2009.
- 5) 中村勇人, 京兼隆典, 柴原弘明, 他: Multidetector-row computed tomography により術前診断しえた腸回転異常症に伴う急性虫垂炎の1例. 日消外会誌 44: 868-874, 2011.
- 6) 佐藤 純, 小野文徳, 平賀雅樹, 他: 胆嚢胆管炎を合併した成人腸回転異常症の1例. 日臨外会誌 74: 1984-1987, 2013.
- 7) 西島栄治: 腸回転異常症の概念と分類. 小児外科

37: 749-754, 2005.

- 8) Wang CA, Welch CE: Anomalies of intestinal rotation in adolescents and adults. Surgery 54: 839-855, 1963.
- 9) Ladd WE: Surgical disease of the alimentary tract in infants. N Eng J med 215: 705-708, 1936.
- 10) 山本誠士, 奥田準二, 田中慶太郎, 他: 虫垂粘液性腫瘍の9例. 日臨外会誌 73: 395-399, 2012.
- 11) 大腸癌研究会編: 大腸癌取扱い規約. 第8版. 金原出版, 東京, 2013.
- 12) 鍛 利幸, 山中健也, 大久保遊平, 他: 腹膜偽粘液腫に対する拡大減量手術の安全性と有効性. 日消外会誌 39: 637-642, 2006.
- 13) 館花明彦, 福田直人, 永山淳造, 他: 虫垂切除49年後に発症した粘液嚢胞腺腫の1例. Gastroenterol Endosc 44: 788-791, 2002.
- 14) 若田幸樹, 蕨 和夫, 古川克郎, 他: 虫垂切除断端に発生した虫垂粘液嚢胞腺腫に対する腹腔鏡補助下回盲部切除術の1例. 日内視鏡外会誌 19: 41-47, 2014.
- 15) 児玉久光, 野宗義博, 高島郁博, 他: 虫垂切除断端より発生した虫垂粘液嚢胞腺腫の1例. 消外 23: 388-392, 2000.
- 16) 吉川卓郎, 坂本浩輝, 明石堯久, 他: 低異型度虫垂粘液性腫瘍 (Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasm) 14例の検討. 癌と化学療法 43: 1702-1704, 2016.
- 17) 根岸宏行, 四万村司, 吉田有徳, 他: Low-grade appendiceal mucinous neoplasm の1例. 日本大腸肛門病会誌 68: 312-317, 2015.
- 18) Stephenson JB, Brief DK: Mucinous appendiceal tumors: clinical review. J Med Soc N J 82: 381-384, 1985.
- 19) 河村大智, 大楽耕司: 虫垂粘液嚢腫の3例. 山口医学 65: 129-135, 2016.
- 20) Sato H, Fujisaki M, Takahashi T, et al: Mucinous Cystadenocarcinoma in the Appendix in a Patient with Nonrotation: Report of a Case. Surgery Today 31: 1012-1015, 2001.
- 21) Lakshminarayanan B, Hughes-Thomas AO, Grant HW: Epidemiology of adhesions in infants and children following open surgery. Semin Pediatr Surg 23: 344-348, 2014.