

症例報告

小腸軸捻転で発症した嚢胞状形態を呈する小腸 GIST の 1 例

佐藤 泰輔¹, 岩波弘太郎¹, 小林 克巳¹, 前村 道生¹

1 独立行政法人国立病院機構 沼田病院外科

要 旨

症例は 50 歳男性。突然の強い下腹部痛と嘔吐症状により当院に救急搬送された。腹部 CT 所見で左側腹部に 8 cm 大の嚢胞性腫瘍を認め、この病変と連続する腸間膜の捻転を示唆する whirl sign を認めた。腹水貯留もあり、腹部所見で筋性防御も認めため、小腸または腸間膜の嚢胞性病変による小腸軸捻転の診断で同日緊急手術を施行した。手術所見は上腸間膜動脈を中心として小腸が時計回りに 360 度捻転していた。絞扼を解除したところ、腸管の血流障害はなかった。Treitz 靭帯より約 140 cm の空腸に 8 cm 大の壁外性の嚢胞性腫瘍を認め、これを含めた小腸部分切除を施行した。嚢胞内部に充実性腫瘍を認め、病理組織学的には小腸 GIST の診断で、免疫染色では c-kit (+), CD34 (+), low grade malignancy であった。嚢胞を形成する小腸 GIST は比較的まれであり、さらに腸軸捻転で発症し緊急手術が必要となった症例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

文献情報

キーワード：

小腸 GIST,
小腸軸捻転,
嚢胞状形態

投稿履歴：

受付 平成30年3月14日
修正 平成30年4月11日
採択 平成30年4月16日

論文別刷請求先：

佐藤泰輔
〒378-0051 群馬県沼田市上原町1551-4
独立行政法人国立病院機構 沼田病院外科
電話：0278-23-2181
E-mail: taisuke-s@aurora.ocn.ne.jp

緒言

消化管間葉系腫瘍 (gastrointestinal stromal tumor; 以下 GIST と略記) は消化管腫瘍全体の 0.2~0.5% を占める稀な疾患である。全 GIST 中で小腸を原発とする GIST は 20~30% とされる。GIST の大半は充実性粘膜下腫瘍の形態を示し、嚢胞を形成する事は比較的まれである。腫瘍による続発性小腸軸捻転症も稀な疾患である。今回われわれは小腸軸捻転を発症した嚢胞状形態を呈する小腸 GIST の 1 例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症例

患 者：50 歳，男性

主 訴：下腹部痛，嘔吐

既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：2017 年 6 月，夕食後より軽度の心窩部痛が生じたが様子をみていた。翌日，起床時より強い下腹部痛とともに嘔吐症状も呈したため，当院に救急搬送された。

初診時現症：身長 160 cm，体重 55 kg，心拍数 64 回 / 分・整，血圧 119/72 mmHg。顔面苦悶様で，臍部を中心とした下腹部全体に著明な圧痛を認めた。腹部板状硬で筋性防御が見られた。

血液・生化学検査所見：WBC 22,690/μl と著明に上昇していた。CRP 0.11 mg/dl と炎症反応の上昇は認めず CPK 232 mg/dl も正常範囲であった。(表 1)

腹部レントゲン検査所見：左上腹部および右下腹部に拡張した小腸ガス像を認めた。(図 1 A, B)

腹部 CT 所見：左側腹部に 8 cm 大の境界明瞭で内部均一低濃度の嚢胞性病変を認めた。この病変と連続するように、

表 1 血液・生化学検査

Hb	16.4 g/dl
WBC	22,690 / μ l
Plt	26.9 万/ μ l
AST	41 U/L
ALT	27 U/L
LDH	450 U/L
T-bil	0.86 mg/dl
TP	8.2 g/dl
Alb	4.9 g/dl
BUN	17.4 mg/dl
Cr	0.64 mg/dl
AMY	38 U/L
Na	138 mEq/L
K	4.0 mEq/L
Cl	101 mEq/L
CRP	0.11 mg/dl
CPK	232 mg/dl
尿蛋白	(-)
尿蛋白	(-)

WBC 22,690/ μ l と異常高値であった。その他は特に異常所見を認めなかった。

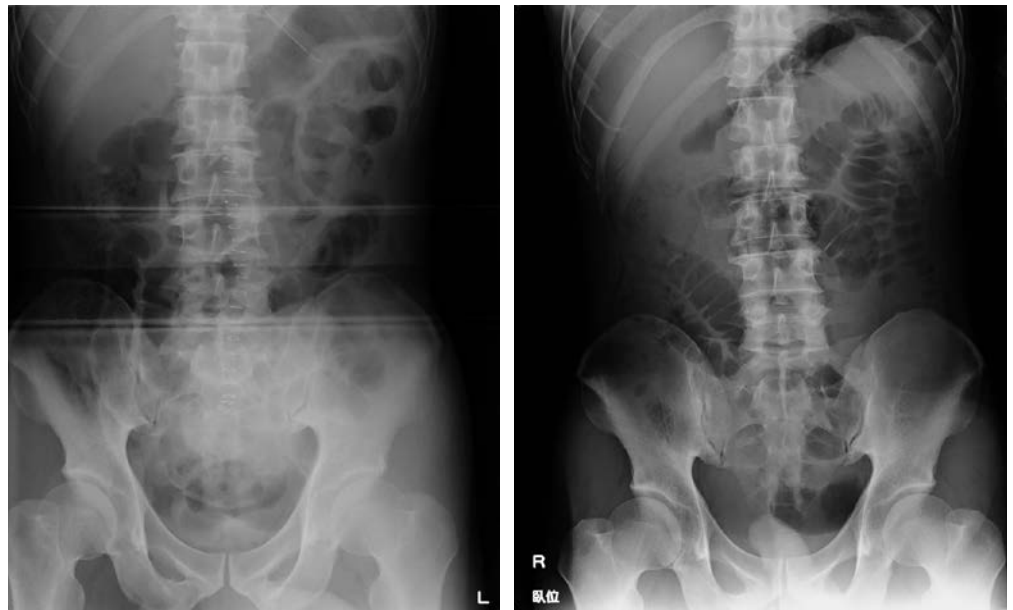
腹部正中で腸間膜の一部に捻転を疑わせる Whirl sign を認めたが、腸間膜脈管および腸管壁の造影効果は保たれていた。嚢胞性病変の頭側よりには一部充実成分の存在が疑われる部がみられた。上腹部および骨盤に少量の腹水が認められた。(図 2 A, B)

以上の結果より、小腸または腸間膜嚢胞性腫瘍を伴う小腸軸捻転症の診断で同日緊急手術を施行した。

手術所見：中腹部正中切開で開腹すると、少量の漿液性腹水を認めた。拡張した小腸は浮腫状で鬱血していた。Treitz 靭帯より約 140 cm 肛門側の空腸に暗赤色に変色した直径 8 cm 大の壁外発育性

嚢胞性腫瘍を認めた。小腸は上腸間膜動脈と腫瘍の癒着部位を軸に時計回りに 360 度捻転していた。癒着を剥離し捻転を解除したところ小腸の鬱血は改善し、腸管壁は血流障害や壊死には陥っていなかった。小腸腫瘍を含めた約 10 cm の空腸部分切除を施行した。(図 3 A, B)

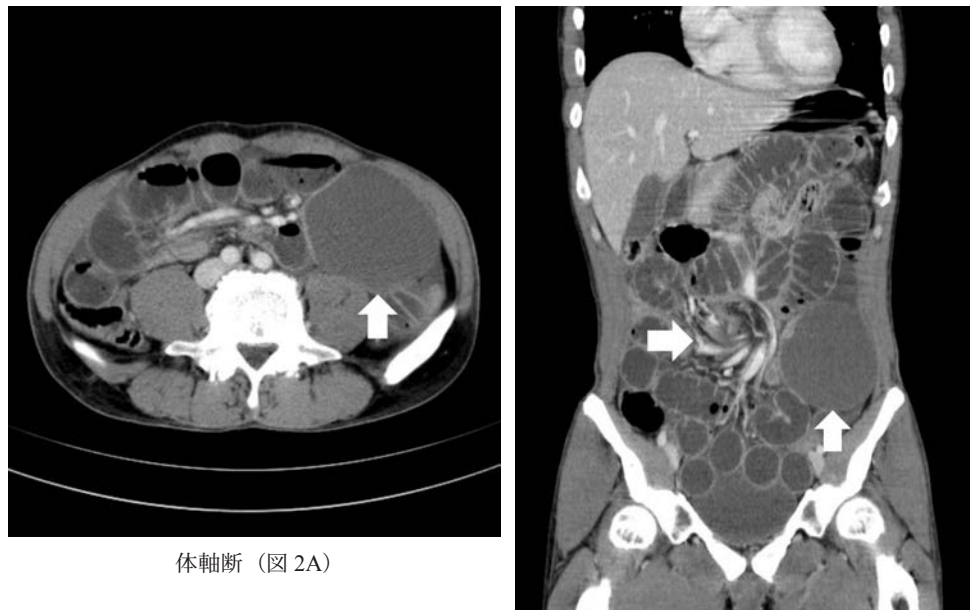
摘出標本所見：空腸から壁外性に発育した腫瘍は腸間膜対側に存在し、最大径 8 cm の嚢胞性腫瘍であった。嚢胞を切開すると内部に暗赤色の漿液性成分を認め、嚢胞と小腸粘膜の境界部に 2.0 × 1.5 cm 大の充実性腫瘍を認めた。(図 4 A, B)



立位 (図 1A)

臥位 (図 1B)

図 1 腹部単純 X 線検査：左上腹部および右下腹部に拡張した小腸ガス像を認めた。



体軸断 (図 2A)

冠状断 (図 2B)

図 2 腹部 CT 所見：左側腹部に周囲がわずかに造影される嚢胞性病変 (上矢印) を認め、腸間膜の一部に Whirl sign (右矢印) を認めた。

病理組織学的所見：嚢胞内に充実性粘膜下腫瘍が形成されていた。腫瘍内には紡錘形細胞が充実性・束状に流れを作りながら密に増殖していた。腫瘍細胞には軽度の大小不同があるが異型性や多形性は軽度で、核分裂像は少数であった。免疫染色検査の結果 c-kit, CD34 および α -smooth muscle actin は陽性, Desmin と S-100 (-) は陰性であった。また MIB-1 index は 2-3% であった。以上より小腸 GIST low-grade malignancy と診断した。(図 5 A-F)

術後経過：術後に一時的な麻痺性イレウスを認めたが、保存的に軽快して食事も摂取出来るようになり、第 14 病日

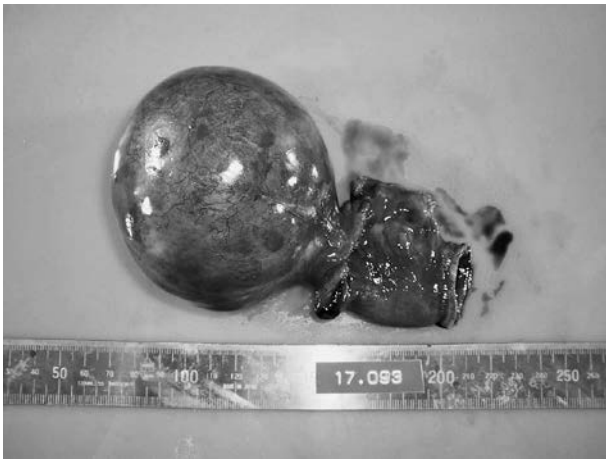


(図 3A)



(図 3B)

図 3 開腹所見：腸間膜の一部に捻じれを認めて空腸が捻転していた。捻転を解除すると腸管の血流障害は認めなかった。Treitz 靭帯より約 140cm の空腸の壁外に嚢胞性腫瘍を認めた。



(図 4A)



(図 4B)

図 4 摘出標本：壁外性に約 8cm 大の嚢胞性腫瘍を認めた。嚢胞内部は暗赤色の漿液性成分で満たされ、嚢胞と小腸粘膜の境界部に 2.0 × 1.5cm 大の腫瘍性病変を認めた。

に退院となった。術後 9 か月を経過した現在も再発および転移は認められず経過観察中である。

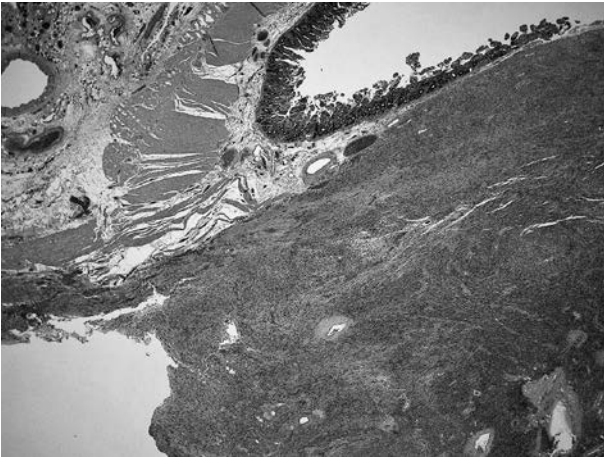
考察

GIST は消化管原発の平滑筋種や神経鞘腫を含めた間葉系腫瘍の総称であったが、1998 年に消化管間葉系腫瘍のある一群に c-kit 遺伝子産物 (KIT) の発現が報告され、GIST はカハール介在細胞を起源とする、もしくは分化を示す腫瘍と考えられるようになった。¹ このため、カハール細胞に特徴的な c-kit protooncogene 蛋白である KIT、あるいは myeloid stem cell antigen である CD34 が陽性となる事が多い。全 GIST 中で臓器別にみると、胃：60-70%、小腸：20-30%、大腸・食道：10%以下とされている。²

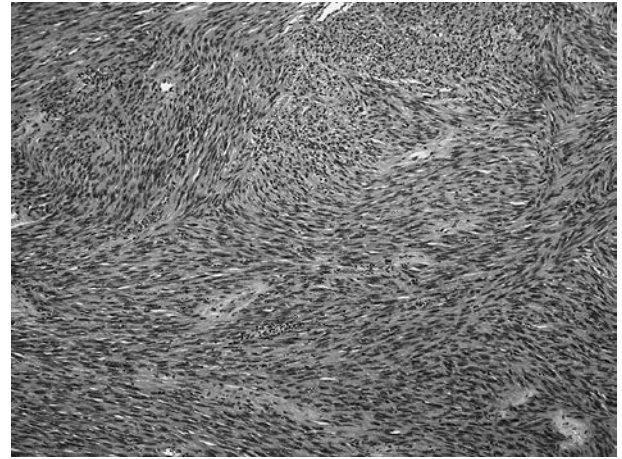
GIST の大半は充実性粘膜下腫瘍の形態を示し、嚢胞形成を示す事は比較的稀である。³ 嚢胞形成の機序として腫

瘍内出血や腫瘍増大に伴う阻血による壊死が原因とされている。⁴ 嚢胞内容が腫瘍内出血や壊死に伴う場合、悪性度が高いとの報告があり、嚢胞状形態を示す GIST は術後に嚴重な経過観察が必要と考えられる。^{2,5}

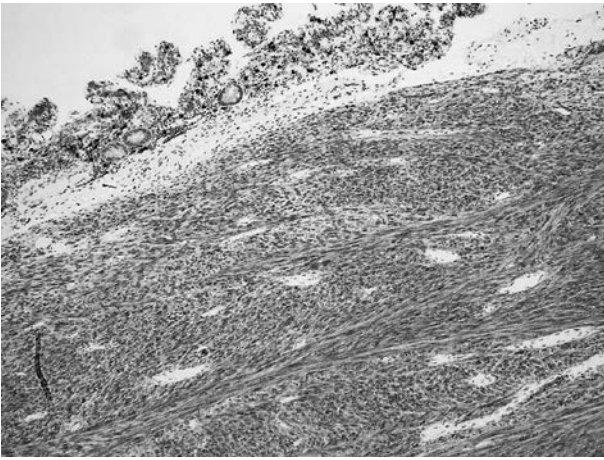
胃 GIST が検診などで偶然発見されることが多いのに対し、小腸 GIST は胃、大腸と異なり内視鏡的アプローチが困難であるので、進行した症例が多く有症状例が多いのが特徴である。⁶ 小腸 GIST の臨床症状としては腫瘤触知、出血・貧血、腹痛、イレウス症状など非特異的な症状を呈することが多い。腫瘍が大きくなると無症状で経過することも多いことが小腸 GIST の予後が悪いことに関連すると思われる。小腸 GIST が腸閉塞を発症する機序としては、腫瘍が先進部となり腸重積を発症するもの、⁷ 腫瘍が腸間膜側に折れ、その間隙に小腸が入り込み絞扼性イレウスを発症するもの、^{8,9} 上腸間膜動脈を軸に腫瘍が先進部となって小腸軸捻転を発症するもの^{10,11} が挙げられる。腫瘍



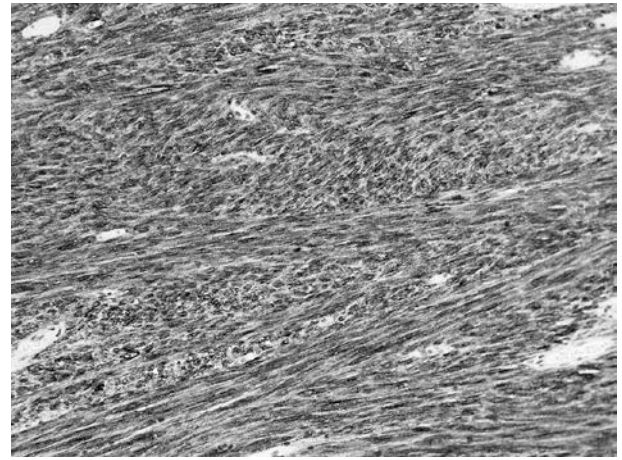
(図 5A): HE 染色 弱拡大 (×20)



(図 5B): HE 染色 強拡大 (×100)



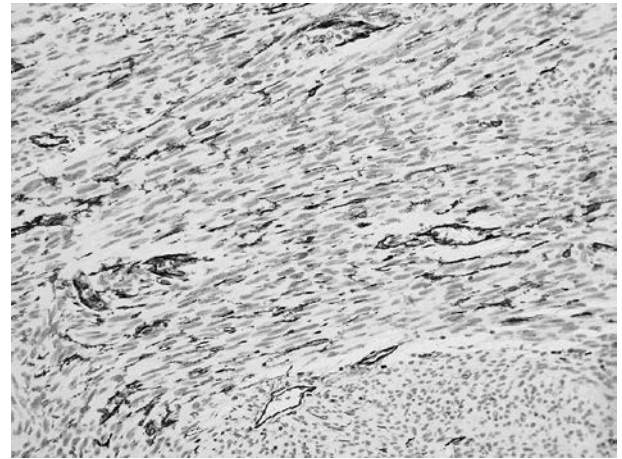
(図 5C): c-KIT 弱拡大 (×40)



(図 5D): c-KIT 強拡大 (×100)



(図 5E): CD34 弱拡大 (×40)



(図 5F): CD34 強拡大 (×200)

図5 病理組織学的所見：嚢胞内の充実性粘膜下腫瘍は紡錘形細胞が充実性・束状に流れを作りながら密に増殖していた。免疫染色検査の結果では c-kit および CD34 陽性であった。

径が 5 cm を超えるものは、軸捻転などの急性腹症の原因となる可能性が指摘されている。¹² 自験例は腫瘍自体のサイズは大きくなかったが、腫瘍内出血により大きな嚢胞を形成したことにより可動性が不良になり、腫瘍の発生部位を起点とする捻転が生じやすくなったと考えられた。¹³

診断に関しては、本症例では緊急手術が必要となった症例でもあり血液検査や腹部レントゲン、エコー、CT など一般的なものに限られ、術前に GIST の診断には至らなかったが、待機的に診断が可能であれば、MRI、FDG-PET、上部消化管造影、腹部血管造影などによる原発部位

の同定も有用であると考えられる。

小腸 GIST の治療は外科的切除が基本であり、切除断端を十分にとり、完全切除する事が重要である。リンパ節に転移する事は極めてまれであり、予防的な系統的リンパ節郭清は不要とされている。手術中に腫瘍が壊れ、その後に腹膜播種を来した報告もあり、GIST は切除時に腫瘍を破裂させずに完全切除する事が重要である。⁸ さらに嚢胞状形態を呈する GIST は被膜の損傷により容易に破裂するため、愛護的に扱う必要がある。¹ 自験例でも一部周囲組織との癒着を認めたが、慎重な手術操作により被膜を損傷することなく完全切除し得た。

病理組織像は紡錘形細胞からなる場合が最も多いが、類上皮様細胞からなる場合、両者が混在する場合もある。通常の HE 染色のみでは平滑筋腫瘍や神経鞘腫などと類似した組織像を呈し鑑別困難なことがあり、免疫染色を用いた鑑別が必要である。KIT は GIST の 95% 前後に陽性を示し、HE 染色で GIST として矛盾がなく、免疫染色で特異的に KIT が陽性と判断されれば GIST と診断される。しかし、不用意な賦活化処理などによっては偽陽性を起こすことがあり、また組織固定の条件などによっては偽陰性となることもあり、免疫染色における KIT 陽性所見の特異性を判断する場合には注意を要する。CD34 は GIST の 70~80% に陽性であり、KIT が陰性で、CD34 陽性の場合の一部も GIST と判定されることがある。¹⁴

GIST の予後と関連した Fletcher らのリスク分類の基準として腫瘍径、腫瘍細胞分裂像数（高倍率視野 50 視野当たりの細胞分裂を示す腫瘍細胞数）が用いられている。自験例は腫瘍径 2 cm、腫瘍細胞分裂像数 < 5/50HPFs であり低リスク群と診断された。^{8,15} GIST に対して、メシル酸イマチニブ（グリベック®）の有効性が証明されているが、術後補助化学療法の意義に関しては、十分なエビデンスは得られていない。自験例は低リスク群で完全切除と判断しているため、メシル酸イマチニブの投与は行わず、現在外来でフォローしている。しかし腫瘍内出血を伴う嚢胞を形成し、軸捻転で発症した稀な症例であること、小腸 GIST は他の GIST に比較して予後不良であることを勘案して、今後再発も念頭に置いて厳重に経過観察を行う方針である。

文献

1. 前多 力, 山本哲朗, 北島政幸ら. 嚢胞状形態を呈した空腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2006; 67: 112-117.
2. Miettinen M, Lasota J, et al. Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immuno-histochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001; 438: 1-12.
3. 新田佳苗, 海崎泰治, 細川 修ら. 巨大な嚢胞を形成した胃 GIST の 1 例. 胃と腸 2006; 41: 1589-1596.
4. 諸橋 一, 山田恭吾, 松浦 修ら. 嚢胞状形態を呈し卵巣腫瘍と鑑別困難であった小腸 gastrointestinal stromal tumor の 1 例. 日本消化器外科学会雑誌 2009; 42(11): 1737-1742.
5. 奥川喜永, 毛利靖彦, 大井正貴ら. 嚢胞変性を伴った巨大空腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2007; 68: 1985-1989.
6. 藤田淳也, 塚原康生, 菅 和臣ら. 胃および小腸 gastrointestinal stromal tumor 53 例の臨床病理学的検討. 日本消化器外科学会雑誌 2006; 39: 1-8.
7. 直木一朗, 北川博之, 計田一法ら. 成人腸重積を合併した小腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2007; 68: 603-606.
8. 杉山陽一, 新原主計, 横山 隆ら. イレウスにて発症した壁外発育型小腸 GIST の 1 例. 日本腹部救急医学会雑誌 2007; 27: 103-107.
9. 小橋俊彦, 山崎浩之, 越智 誠ら. リンパ節転移を認めた空腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2004; 65: 2409-2412.
10. 卯月ゆたか, 中川国利, 鈴木幸正ら. 空腸 GIST が誘因となった続発性小腸軸捻転症の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2007; 62: 979-982.
11. 目黒誠, 奥雅志, 伊東竜哉ら. 小腸軸捻転を伴った骨盤内小腸 GIST の 1 切除例. 日本臨床外科学会雑誌 2006; 67: 2635-2639.
12. 森本光昭, 調 憲, 播本憲史ら. 非還納性イレウスを発症した小腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2008; 69: 3185-3189.
13. 中嶋雅之, 牧野洋知, 永野靖彦ら. 軸捻転により腸閉塞をきたした回腸 GIST の 1 例. 日本臨床外科学会雑誌 2008; 69: 1701-1706.
14. 川井弘光. GIST 診療ガイドライン. 東京: 金原出版, 2014.
15. Fletcher C, Bermann J, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol* 2002; 33: 459-465.

A Case of Gastrointestinal Stromal Tumor of the Jejunum with Cystic Formation that Developed Small Bowel Volvulus

Taisuke Satoh¹, Kotaro Iwanami¹, Katsumi Kobayashi¹ and Michio Maemura¹

¹ Department of Surgery, National Hospital Organization Numata National Hospital, 1551-4 Kamihara-machi, Numata, Gunma 378-0051, Japan

Abstract

A 50-year-old man was transported to our emergency outpatient clinic presenting with lower abdominal pain and vomiting. Abdominal CT revealed a cystic tumor approximately 8cm in diameter in the left peritoneal cavity, and the “whirl sign” was seen in the small intestine loops and branches of the superior mesenteric artery. The diagnosis of cystic small intestine tumor with small intestine volvulus necessitated urgent laparotomy on the same day. Upon laparotomy, the small intestine was found to be twisted 360° clockwise around the superior mesenteric artery. The intestine was not necrosed when strangulation was released. A cystic tumor, about 8 cm in diameter, was found in the jejunum 140 cm from the Treitz’ ligament. He underwent partial resection of the jejunum, including the tumor. A solid tumor was found inside the cyst. The histopathological diagnosis was low-grade malignancy gastrointestinal stromal tumor (GIST) of the small intestine. Immunostaining showed the tumor was positive for c-kit and CD34. We report this rare case of cyst-forming GIST causing small-bowel volvulus, with a brief review of the literature.

Key words:

Small intestine GIST,
Small bowel volvulus,
Cystic formation
