

症例報告

腸閉塞を来した虫垂杯細胞カルチノイドの1例

森 庄平^{1, 2}, 神藤英二^{1, 2}, 阿尾理一^{1, 2}, 市沢展真^{1, 2}, 一尾幸輝^{1, 2}, 鈴木崇文^{1, 2},
安部紘生^{1, 2}, 西山 潔^{1, 2}, 猛尾弘照³, 西川 誠^{1, 2}

防医大誌 (2025) 50 (2) : 56 – 61

要旨：症例は77歳男性。食欲低下と繰り返す嘔吐を主訴に来院，CT検査にて回盲部壁肥厚および回盲弁を起点とした腸閉塞を認め入院となった。下部消化管内視鏡検査にて虫垂入口部周辺から回盲弁にかけての壁の硬化および不整形腫瘤を認めた。生検にて印環細胞を混じた低分化腺癌の病理診断となり，盲腸癌 cT3 cN2b cM0 cStage IIIcの術前診断で手術を施行した。術中，回盲部は一塊として触知し，腫瘍近傍の腹膜やS状結腸間膜に多数の播種結節を認め，原発巣のみ切除した（回盲部切除術）。病理診断は虫垂杯細胞カルチノイドであり，虫垂は腫瘍細胞に置換され，さらに盲腸・回盲弁へ進展を認めた。進行度はpT4a pN2b M1c pStage IVcと診断された。虫垂杯細胞カルチノイドは稀な腫瘍であり，壁内進展を特徴とする。標本上の大きさは2.5 cmと比較的小型であるにもかかわらず，回盲弁へ進展することで腸閉塞を誘発したと考えられた。

索引用語： 虫垂杯細胞カルチノイド / 腸閉塞

緒 言

虫垂杯細胞カルチノイド (Goblet cell carcinoid) は虫垂に発生する比較的稀な腫瘍であり，大腸癌取り扱い規約において虫垂悪性上皮性腫瘍の一亜型とされる。他のカルチノイド腫瘍と比べ悪性度が高く，壁内進展を高度に示す特徴を有している。今回われわれは，腸閉塞を契機に発見され手術を行い，病理組織検査にて虫垂杯細胞カルチノイドの診断を得た1例を経験した。一般的な虫垂癌とは臨床像が異なり，また術前正診率が極めて低いことが臨床的問題点とされる。本編では症例の詳細について報告するとともに，術前診断の現状とその対策について考察

を加える。

症 例

患者：77歳，男性。

主訴：食欲低下・嘔吐。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：食欲低下，繰り返す嘔吐を主訴に当院受診，腹部X線およびCT検査から回盲部を起点とする腸閉塞の診断となり入院となった。

入院時現症：身長170 cm，体重50 kg，体温36.5℃，血圧155/74 mmHg，脈拍数86回/分。腹部は全体的に膨満していたが，腫瘤は触知せ

¹ 自衛隊中央病院外科
Department of Surgery, Japan Self-Defense Forces Central Hospital, Setagaya, Tokyo 154-8532, Japan

² 国家公務員共済組合連合会三宿病院外科
Department of Surgery, Mishuku Hospital, Meguro, Tokyo 153-0051, Japan

³ 自衛隊中央病院病理課
Department of Pathology, Japan Self-Defense Forces Central Hospital, Setagaya, Tokyo 154-8532, Japan

令和6年12月11日受付
令和7年2月7日受理

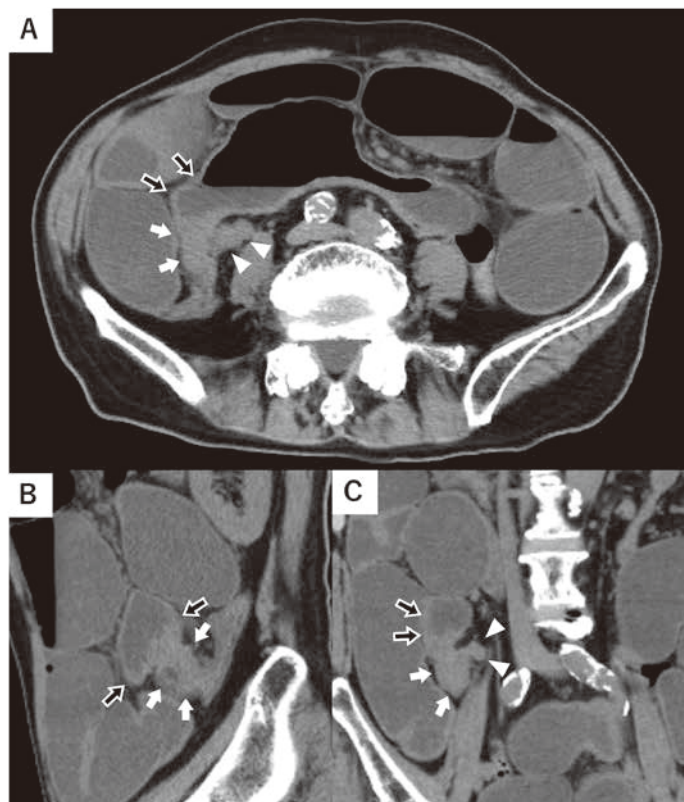


Fig. 1 単純 CT 水平断 (A), 矢状断 (B), 冠状断 (C) を示す。回盲部は内側に偏位し盲腸 (白矢印) から回腸末端 (黒矢印) に連続する壁の肥厚および内腔狭小化を認めた。また口側腸管の著明な拡張を認めた。虫垂様構造 (白矢頭) を認めるが明らかな腫大は認められ無かった。

ず、圧痛ならびに腹膜刺激症状は認めなかった。

血液生化学検査所見：WBC 11180 / μ L, Hb 14.0 g / dL, BUN 57.4 mg/dL, Cre 1.60 mg/dL, CRP 0.81 mg/dLであり、炎症所見と脱水所見を認めた。CEA 6.7 ng/ml, CA19-9 13.4 U/mlとCEAの軽度上昇を認めた。

腹部単純造影CT検査：回腸末端から盲腸・上行結腸にかけて壁肥厚を認め、同部位より口側の腸管の拡張を認めた (Fig. 1)。肥厚する腸管壁には造影増強効果が確認できたものの、虫垂は15 mm $\times$ 10 mm (長さ $\times$ 最大径) であり、明らかな腫大や強い造影増強効果は指摘できなかった (Fig. 2)。周囲に有意なリンパ節腫大を複数認めたが、遠隔転移は認めなかった。

下部消化管内視鏡検査：経鼻イレウス管を挿入し腸管減圧を行った後に下部消化管内視鏡検査を施行した。虫垂入口部から回盲弁にかけての壁の硬化と不整形腫瘍、加えて盲腸における拡張不良を認めた (Fig. 3)。回盲弁は狭窄のため内視鏡の通過は困難で、回腸末端は確認できなかった。生検により印環細胞を混じた低分化

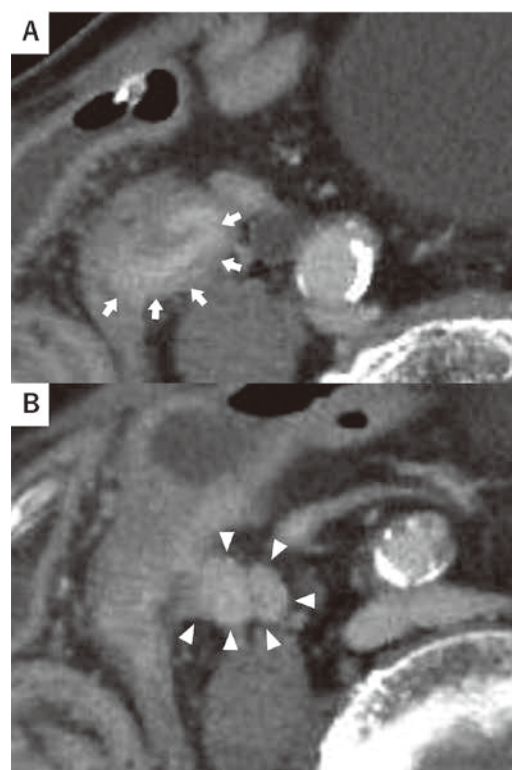


Fig. 2 造影 CT 水平断を示す。盲腸から回腸末端まで及ぶ壁肥厚部に一致し造影効果を認めた (A, 矢印)。虫垂様構造物に目立った造影効果は認められない (B, 矢頭)。

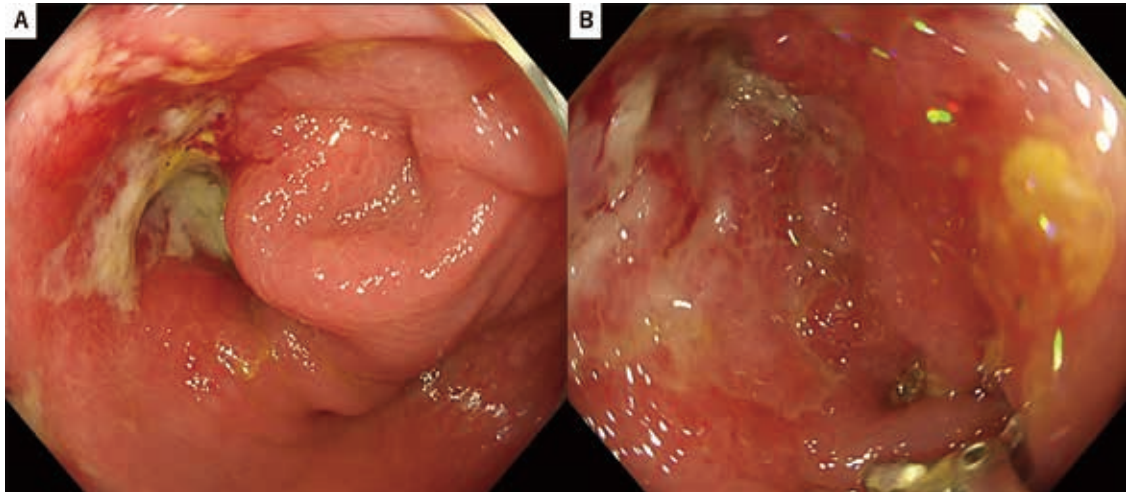


Fig. 3 盲腸内の内視鏡所見を示す (A)。間膜側を主体に発赤を伴った壁の硬化および盲腸の拡張不良を認めた。また、虫垂入口部には発赤および易出血性を示す不整形腫瘤を認めた (B)。

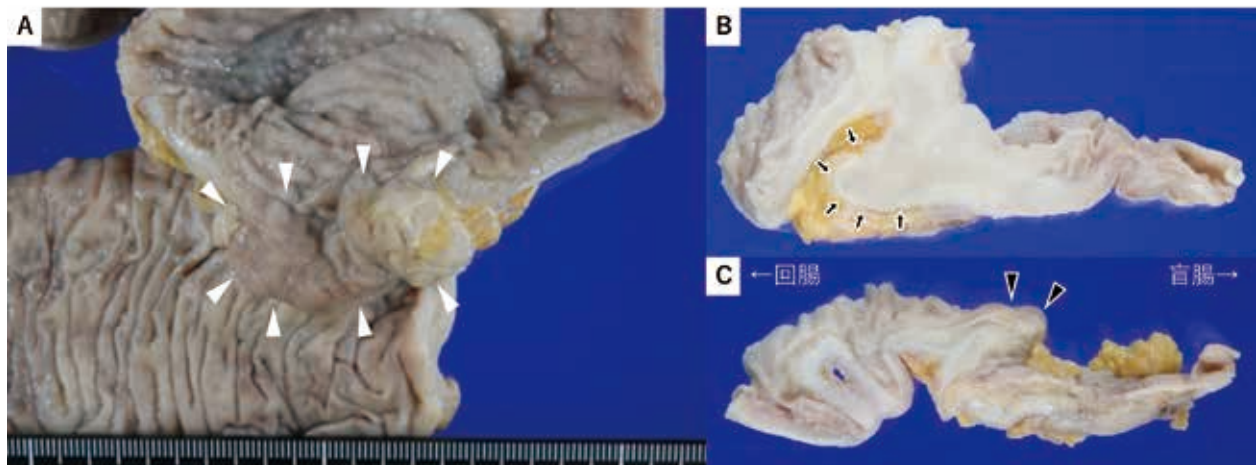


Fig. 4

- A 2.5 cm×1.2 cm の隆起性病変 (白矢頭)
 B 腫瘍により内腔が閉塞した虫垂 (黒矢印)
 C 腫瘍は粘膜下層主体に浸潤し、盲腸から回盲弁 (黒矢頭) を超え回腸まで進展を認めた。

腺癌の診断を得た。

以上の所見から術前診断は盲腸癌 cT3 cN2b cM0 cStageⅢcとし、開腹回盲部切除術+D3郭清を施行した。

手術所見：回盲部は一塊として触知し、拡張を示す口側腸管含め、回腸末端より60 cm口側の小腸を切離線とした。肛門側は病変より10 cmの上行結腸を切離、機能的端々吻合を行い再建した。腫瘍近傍の腹膜とS状結腸間膜に腹膜播種結節を多数認め、根治術は困難と判断、D3郭清を伴う回盲部切除のみ施行した。

病理組織学的所見：盲腸から回盲弁に2.5 cm×1.2 cm大の隆起性病変を認めた (Fig. 4 A)。盲腸壁から連続して漿膜側に突出する筒状の構

造を認め、腫瘍により内腔が閉塞した虫垂と考えられた (Fig. 4 B, Fig. 5)。腫瘍は一部漿膜面に露出しているが、他臓器への漿膜面を超えての浸潤はなくpT4aの診断となった。腫瘍は盲腸・回腸に広く粘膜下層を這って浸潤しており (Fig. 4 C)、胞体内粘液に圧排された偏在核を有する腫瘍細胞の接着性を伴う胞巣状増殖が主体であり、Low grade goblet cell carcinoidを疑わせる像であった (Fig. 6)。免疫組織学的検査においてsynaptophysin・chromogranin A・CD56が散在性に陽性を示し (Fig. 7)、最終診断は虫垂杯細胞カルチノイドT4a, N2b(10/29), Lylc,Vlc,Pnlb, PM0,DM0,RM0とされ、手術所見とあわせ pT4a pN2b M1c1 (H0,P3) pStage IVc

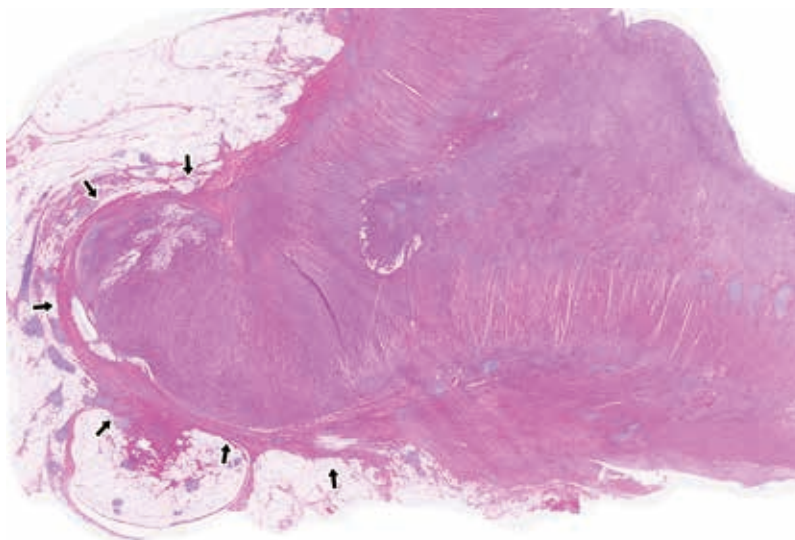


Fig. 5 腫瘍細胞が増殖し内腔を占拠した虫垂（黒矢印）

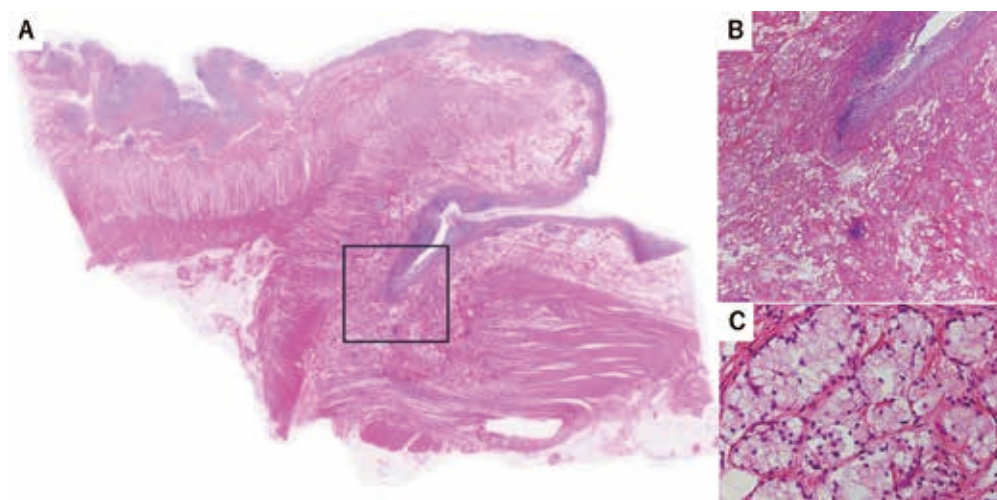


Fig. 6

- AB 腫瘍は回盲弁を超え回腸側に粘膜下層主体に浸潤を示した。
 C 胞体内粘液に圧排された偏在核を有する腫瘍細胞の接着性を伴う胞巣状増殖を認め虫垂杯細胞カルチノイドが疑われた。

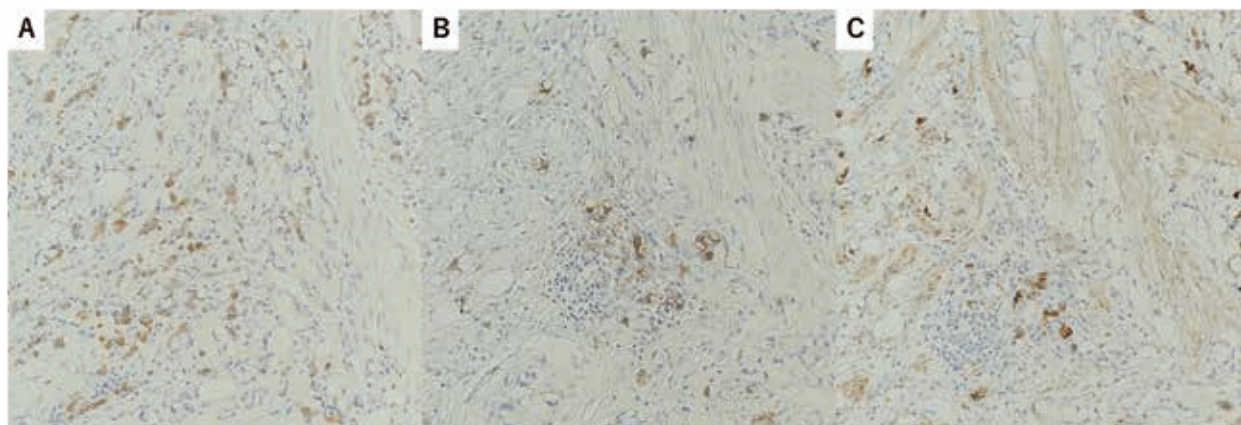


Fig. 7 Synaptophysin(A), chromogranin A(B), CD56(C) が散在性に陽性

の進行度診断に至った。

癌細胞遺伝子検査：RAS遺伝子野生型，
BRAF遺伝子野生型，マイクロサテライト不安
定性検査陰性

術後経過：術後21日にアテローム血栓性脳梗
塞を発症したが保存的加療にて改善，後遺症な
く術後28日に退院となった。1次治療として
Capecitabine + Oxaliplatin (CAPOX) 療法を10
コース施行したが，Capecitabineが原因と考え
られる多形滲出性紅斑が出現したため中止とし
た。RAS遺伝子野生型であり2次治療として
Panitumumab単剤療法を施行，術後一貫して
増悪無く経過し，通算して20か月の無増悪生存
が得られている。

考 察

虫垂杯細胞カルチノイドは，1969年にGagneら
により報告され¹⁾，その後1974年にSubbuswamy
らによって定義された²⁾。組織学的に，杯細胞
や印環細胞類似の腫瘍細胞が索状・腺管状・胞
巢状の構造を示しつつも大部分が小集塊を形成
し浸潤増殖する特徴を有し，大腸癌取り扱い規約
(第9版)では虫垂悪性上皮性腫瘍の一亜型と
規定されている。免疫組織学的に神経内分泌学
的特徴を有するとされるが，そのマーカーの陽
性率はsynaptophysinが44%，chromogranin A
が13%，CD56が6%とやや低率である³⁾。疫
学的に発症率は10万人当たり1.5人と比較的稀
な腫瘍であり⁴⁾，男女比は1.2～2.7：1と男性
優位で，年齢中央値は59歳と報告されている⁵⁾。

虫垂癌の臨床的特徴として，症状の出現が遅
れることによる腫瘍の増大あるいは進行があげ
られる。一方，虫垂杯細胞カルチノイドは虫垂
悪性上皮性腫瘍の一亜型とされるが，壁内進展
を特徴とする腫瘍であり，本症例では盲腸壁内
を進展することで回盲弁へ浸潤，比較的小型で
あるにもかかわらず腸閉塞を誘発した。CT上，
壁の肥厚が特徴的で，腫瘍と診断されることは
少なく，石山らによる本邦126例の検討⁶⁾では
77例(61.1%)が虫垂炎，14例(11.1%)が自
験例と同様腸閉塞の術前診断で手術に至ってい
る。回盲部の壁肥厚を示す病変は炎症性疾患を
含め多岐にわたるが，虫垂杯細胞カルチノイド
も同様の所見を示すことから，鑑別すべき疾患

として念頭におく必要がある。

石山らの検討⁶⁾では，虫垂杯細胞カルチノ
イドと正確に術前診断できた症例は2例
(1.6%)に過ぎず，ほとんどの症例が術後の病
理学的検査にて診断が得られている。虫垂杯細
胞カルチノイドは粘膜深層から粘膜下層を主座
として浸潤増殖するため，内視鏡生検による診
断が難しいことも一因とされている⁷⁾。本症例
においても，術前に悪性腫瘍の診断は得られた
ものの，正確な組織診断を得るには至らなかった。
臨床所見から本疾患が鑑別診断に上がった場
合，十分な検体採取および病理医への情報提
供が必要であろう。虫垂杯細胞カルチノイドの
リンパ節転移率は32.2%と高率で⁶⁾，5年生存
率は60-70%と比較的悪性度が高い⁸⁾。十分
な郭清を伴った腸切除が必須であり，術前正診
率向上は過不足ない術式選択のためにも欠かせ
ない。

虫垂杯細胞カルチノイドの再発進行症例で
は，大腸癌に準じた化学療法がおこなわれるこ
とが多く，1次治療としてCAPOX療法を選
択した。CAPOX療法にて増大なく経過してい
たが，Capecitabineが原因と考えられる好酸球
増加と多形滲出性紅斑が出現したため中止とし
た。2次治療への移行にあたり，大野らの報告⁹⁾
を参考としてPanitumumabとFolinic acid +
Fluorouracil + Irinotecan (FOLFIRI) 療法の併
用を検討したが，Capecitabineによる副作用が
疑われていたためFluorouracil系薬剤は避ける
とともに，白血球減少およびやや日常生活に制
限を認めていたためIrinotecanの併用も断念
し，Panitumumab単剤療法を施行している。播
種を呈する虫垂杯細胞カルチノイド症例20例の
検討⁹⁾では生存期間の中央値は20か月である。
一方で，本症例は2次治療に移行しているもの
のすでに20か月の無増悪生存が得られており，
大腸癌に準じた抗がん剤治療が有用な選択肢と
なりうることを示唆している。

今回われわれは，腸閉塞を契機に発見され手
術を行い，病理組織検査にて虫垂杯細胞カルチ
ノイドの診断を得た1例を経験した。画像では
壁の肥厚，組織学的に壁内進展を特徴とする腫
瘍であった。回盲部を主体とした病変は多彩で
あるが，壁肥厚を示す症例では虫垂杯細胞カル

チノイドも鑑別疾患として考慮する必要がある。

結 語

腸閉塞を来した虫垂杯細胞カルチノイドの1例を経験したので文献的考察を加えて報告した。本症例報告に関して、掲載に関する同意を本人から文面で得た。

利 益 相 反

本論文に関して開示すべき利益相反はありません。

文 献

- 1) Gagné F, Fortin P, Dufour V, et al.: [Tumors of the appendix associating histologic features of carcinoid and adenocarcinoma]. *Ann Anat Pathol (Paris)*. 14: 393-406, 1969.
- 2) Subbuswamy SG, Gibbs NM, Ross CF, et al.: Goblet cell carcinoid of the appendix. *Cancer*. 34: 338-344, 1974.
- 3) van Eeden S, Offerhaus GJ, Hart AA, et al.: Goblet cell carcinoid of the appendix: a specific type of carcinoma. *Histopathology*. 51: 763-773, 2007.
- 4) 上田正射, 池永雅一, 太田勝也, 他: 急性虫垂炎術後にgoblet cell carcinoidと診断され腹腔鏡下に追加切除を行った1例. 日本外科系連合学会誌. 43: 1078-1083, 2018.
- 5) Zhang K, Meyerson C, Kassardjian A, et al.: Goblet Cell Carcinoid/Carcinoma: An Update. *Adv Anat Pathol*. 26: 75-83, 2019.
- 6) 石山 隼, 塚本亮一, 呉 一眞, 他: 腹腔鏡観察が治療に有用であった虫垂杯細胞カルチノイドの1例: 本邦126例の検討. 日本外科系連合学会誌. 42: 212-218, 2017.
- 7) 田邊 寛, 岩下明德, 太田敦子, 他: 【大腸内分泌細胞腫瘍-WHOの考え方と日本の考え方】虫垂杯細胞カルチノイド 病理診断. *Intestine*. 23: 75-80, 2019.
- 8) 今村幹雄, 鈴木博義: 虫垂goblet cell carcinoidの1例. 日本外科系連合学会誌. 25: 193-196, 2000.
- 9) 大野優紀, 笠原健大, 永川裕一, 他: 腹膜播種を伴う虫垂杯細胞カルチノイドにPanitumumabが有効であった1例. 日本外科系連合学会誌. 46: 138-147, 2021.

A case of appendiceal goblet cell carcinoid with intestinal obstruction

Shohei MORI^{1,2}, Eiji SHINTO^{1,2}, Tadakazu AO^{1,2}, Tenma ICHISAWA^{1,2},
Koki ICHIO^{1,2}, Takafumi SUZUKI^{1,2}, Hiroki ABE^{1,2}, Kiyoshi NISHIYAMA^{1,2},
Hiroaki TAKEO³ and Makoto NISHIKAWA^{1,2}

J. Natl. Def. Med. Coll. (2025) 50 (2) : 56 – 61

Abstract: The patient was a 77-year-old man, who presented to the hospital with chief complaints of decreased appetite and repeated vomiting. Computed tomography revealed cecal wall thickening and an intestinal obstruction extending from the ileocecal valve. Lower gastrointestinal endoscopy revealed wall thickening and an irregular mass around the appendiceal orifice of the ileocecal valve. Biopsy revealed a pathological diagnosis of poorly-differentiated adenocarcinoma with signet ring cells. Surgery was performed based on the preoperative diagnosis of stage IIIC cecal cancer. Perioperatively, the ileocecal area was identified as a single mass and numerous disseminated nodules were observed in the peritoneum and sigmoid mesentery near the tumor. Only the primary tumor underwent ileocecal resection. The pathological diagnosis was appendiceal goblet cell carcinoid, and the appendix was replaced by tumor cells with further extension into the cecum and ileocecal valve. Progression was diagnosed as pT4a, pN2b, M1c, and pStage IVc. Appendiceal goblet cell carcinoids are rare tumors characterized by intramural extension. Despite the relatively small size of the specimen (2.5 cm), its extension into the ileocecal valve was postulated to induce intestinal obstruction.

Key words: Appendiceal goblet cell carcinoid / intestinal obstruction