

## 当院で切除した低異型度虫垂粘液性腫瘍の6例

小林 純子      熱田 幸司      田尻 智也      海ヶ倉紀文  
松土 昇平      菊池 直哉      菊池 雅之      安藤 崇史  
新谷 恒弘      中山 隆盛

静岡赤十字病院 外科

**要旨：**虫垂粘液産生腫瘍は、大腸がん取り扱い規約第8版より虫垂粘液癌と低異型度虫垂粘液性腫瘍に分類されている。低異型度虫垂粘液性腫瘍は比較的稀な疾患でborderline malignancyとされ、明確な診療ガイドラインがなく、治療方針について症例の蓄積と検討が必要である。今回我々は当院で2018年4月～2022年9月までに外科的切除された6症例について検討した。男女比が3：3で年齢は平均61歳であった。緊急手術症例は5例（83％）で、うち4例に虫垂炎の合併を認めた。予定手術の1例のみ術前に低異型度虫垂粘液性腫瘍の可能性が指摘されていた。術式は回盲部切除術D3郭清が2例、結腸右半切除術D3郭清が1例、盲腸切除術が1例、虫垂切除術が2例であった。腹膜偽粘液腫を認めたものは2例で、うち1例で術後補助療法を行った。フォロー中の5例は無再発生存中（2ヶ月～4年）である。低異型度虫垂粘液性腫瘍は術中に肉眼的に診断することが難しく、術後病理組織学的に確定診断がつくことも多い。特に緊急手術時には十分な切除範囲の確保と過大侵襲の回避を慎重に判断する必要がある。

**Key words：**虫垂原発粘液産生腫瘍、低異型度虫垂粘液性腫瘍、LAMN

### I. 緒言

低異型度虫垂粘液性腫瘍（low-grade appendiceal mucinous neoplasm：LAMN）は大腸癌取り扱い規約第8版より新たに採用された虫垂粘液産生腫瘍の疾患概念で、WHO分類では悪性腫瘍として扱われる。腹膜偽粘液腫の原因となる等悪性の性格をもつ一方で、その治療方針には明確な基準が存在しない。今回我々は、当院で経験した6例のLAMNについて検討し報告する。

### II. 対象と方法

2018年4月～2022年9月までに当院で外科的切除された虫垂組織のうち、術後病理診断でLAMNと診断された6例について発症契機、術式選択、腫瘍最大径など臨床病理学的特徴について集積検討した。

### III. 結果

性別は男女比が3：3で、年齢は平均60（42～73）歳であった。急性腹症で発症し緊急手術となった症例は5例で、予定手術の1例は検診異常（腫瘍マーカー高値）で無症状だった（表1）。術前にLAMNの可能性を指摘されたのは予定手術の1例だったが、緊急手術症例5例のうち3例で術中所見より虫垂粘液腫瘍を疑った。術式は回盲部切除術D3郭清が2例、結腸右半切除術D3郭清が1例、盲腸切除術が1例、虫垂切除術が2例であった。結腸右半切除術を施行された1例は術前からLAMNが疑われていた症例で、術中所見で腹膜偽粘液腫を認めたため当初予定していた回盲部切除術から変更となった。開腹所見で腹膜偽粘液腫を認めたのは2例であった。虫垂最大径は45mm～95mmで、郭清した症例ではリンパ節転移は全例認めなかった（表2）。緊急手術時に腹膜偽粘液腫を認めた1例で、術後補助療法が行われた（図1）。フォロー

表1 当院におけるLAMN6症例の術前情報  
症例6は正常虫垂を合併切除した際に偶発的にLAMNの診断となった。

症例	年齢	性別	主訴	術前診断	虫垂炎保存加療歴
1	42	男	腹痛	虫垂炎	なし
2	57	男	右下腹部痛	虫垂炎	なし
3	70	女	なし	虫垂腫瘍	あり
4	58	男	右下腹部痛	虫垂炎	あり
5	73	女	腹痛	盲腸捻転	なし
6	64	女	下腹部痛	下部穿孔	なし

表2 6症例の術式，術中所見，腫瘍最径

症例	手術術式	郭清	緊急or 予定	虫垂穿孔の 有無	腹膜偽粘液腫	リンパ節転移	腫瘍最大径 (mm)
1	回盲部切除	D3	緊急	なし	あり	なし	92
2	盲腸切除	D0	緊急	なし	なし	—	95
3	結腸右半切除	D3	予定	あり	あり	なし	88
4	回盲部切除	D3	緊急	なし	なし	なし	70
5	虫垂切除	D0	緊急	あり	なし	—	45
6	虫垂切除	D0	緊急	なし	なし	—	60

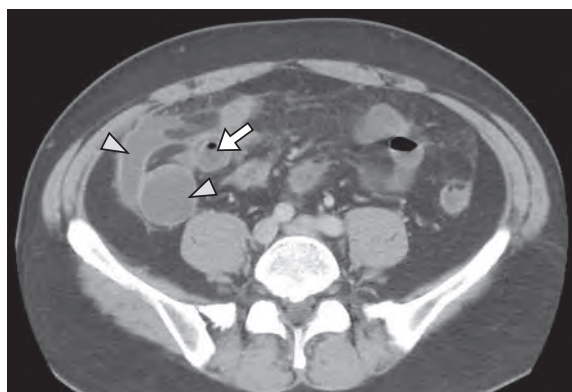


図1 術中所見で腹膜偽粘液腫を認めた1例  
著明な虫垂腫大(⇨)と液体貯留(⇨)を認める。術前CTでは穿孔性虫垂炎による膿瘍形成と判断した。

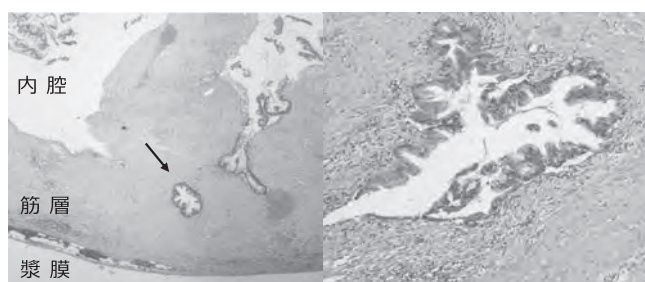


図2 LAMNの病理組織所見  
異型度の低い上皮細胞(→)にもかかわらず筋層内に浸潤している。

を継続している5症例は無再発生存中(1ヶ月～4年)である。

LAMNと診断された6症例の病理組織学的検査では、いずれも虫垂粘膜に単層～数層からなる低異型度で乳頭状に増生した上皮細胞を認めた。症例1では上皮細胞の筋層への浸潤も認めたが、漿膜筋層の途絶等の穿孔の所見は無かった(図2)。腹膜偽粘液腫のため一部合併切除した腹膜、大網にも同様の上皮細胞を認めた。症例1では術後補助化学療法としてCapeOXを6コース行った。

#### IV. 考 察

虫垂粘液腫は虫垂内腔に粘液が貯留し、嚢胞状に拡張した状態である<sup>1,2)</sup>。大腸癌取扱規約第8版<sup>3)</sup>以後、虫垂粘液腫瘍は明らかな異型細胞を伴う虫垂粘液癌(mucinous adenocarcinoma)と異型度の低いLAMNに分類されるが(図3)、後者であっても腹膜偽粘液腫をきたしうるため臨床的に悪性の性格を示すことがあり、WHO分類では虫垂粘液腫瘍は全て悪性腫瘍として扱われる。多くは無症状で偶発的に発見されるが、急性虫垂炎や捻転等の急性腹症を契機に発見されることも

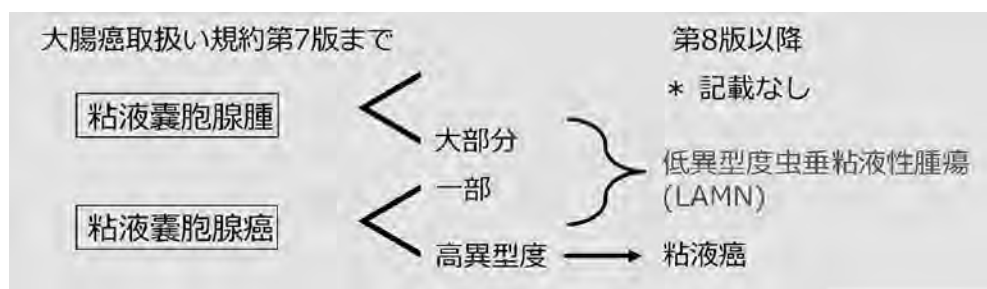


図3 大腸癌取扱い規約第8版（2013）よりWHO分類との整合性を鑑みて新たにLAMNが分類された。

ある。特異的な腫瘍マーカー等はなく、画像検査含めても術前の良悪性の確定診断は至らないことが多い。

治療は外科的切除が原則とされるが<sup>4)</sup>、その切除範囲について明確な基準はない。術前に良悪性の確定診断が付きにくいことから、良性の可能性が十分にある場合は過大侵襲を避けるために虫垂切除術あるいは盲腸切除術を行い、病理組織学的検討で粘液癌と診断された場合に二期的に追加切除やリンパ節郭清を行ったという報告もある<sup>5)</sup>。ただしLAMNに対して追加切除や郭清、術後補助療法を行うことに関しては一定の基準はない。自験例のうち2例では開腹所見で腹膜偽粘液腫を、他1例でも虫垂の紡錘上の腫大と膿瘍形成を認めたため、術中に虫垂粘液癌を疑い回盲部切除、結腸右半切除及びリンパ節郭清を行っている。

医中誌Webで「Low-grade appendiceal mucinous neoplasm」もしくは「低異型度虫垂粘液性腫瘍」をキーワードとして検索（1983年～2021年、会議録除く）し、それらの発症様式をまとめると急性汎発性腹膜炎を発症した症例は自験例を含め4例であった（表3）。その他の発見契機としては腹痛（腹膜刺激兆候なし）が50例、無症状（検診異常）が36例、他疾患の手術時に発見したものが5例、その他8例であった。

また、腹膜偽粘液腫をきたしていた症例のうち3例で腹腔内温熱化学療法を含む完全減量手術が行われており<sup>7,8)</sup> いずれも報告時点では無再発生存中であった。表3のように、急性腹症を契機に発症し緊急・準緊急手術に至るケースは約半数と比較的多い。

表3 LAMNの発症様式

発症様式	症例数
腹痛（腹膜刺激兆候なし）	50例
腹痛（腹膜炎）	4例
無症状（検診異常）	36例
他疾患の手術時に発見	5例
その他	8例
不明	2例

当院でも6症例中5例が緊急手術であり、術前にLAMNの確定診断には至っていない。特に虫垂炎を契機に発見される場合には術前CTで膿瘍形成と診断されることが多く、開腹所見で初めて悪性腫瘍を疑った際には肉眼的に虫垂粘液嚢胞腺癌との鑑別が困難であることから、臨機応変に切除範囲、術式を選択することが重要である。なお、術前の腫瘍マーカーは良悪性の鑑別に有用でないという報告がある<sup>9)</sup>。また、術前に超音波内視鏡を用いて質的診断を行い、腹腔鏡下での低侵襲手術をし得た報告<sup>10)</sup>もあるが、緊急手術時には現実的ではなく、待機的手術症例の術式選択に用いることが検討される。

自験例では、症例1, 3, 4では開腹所見より虫垂粘液嚢胞腺癌を強く疑い一期的にリンパ節郭清を行ったのに対し、症例2では紡錘上腫大のみで炎症像が強くなかったことから、粘液癌の可能性を考慮し盲腸切除にとどめ、病理結果次第で追加切除の方針とした。また近年の腹腔鏡技術の向上により、腫瘍径が小さく粘液漏出リスクの少ない症例であればまずは腹腔鏡下で虫垂切除を行い、虫垂粘液嚢胞腺癌の病理診断であれば追加切除、郭清を行うといった、より低侵襲な術式選択を導

入してもよいと思われる。

いずれにしても、LAMNの疾患概念とborder-line malignancyに相当する特徴を念頭におき、緊急手術時においても的確な治療戦略を立てることが重要と考えられた。

## V. 結 語

LAMNの診断と治療方針は明確なガイドラインが存在しない。症例の蓄積と検討による国際的な診療指針の構築が望まれる。

## 文 献

- 1) Rokitansky KF. Beitrage zur Erkrankungen der Wurinfortsantznung. Wien Medizinische Presse 1866 ; 26 : 428-35.
- 2) 綿貫 喆, 木本誠二. 虫垂. 現代外科学大系. 36B小腸・結腸Ⅱ. 東京: 中山書店; 1973. P.219-93.
- 3) 大腸癌研究会(編). 大腸癌取り扱い規約第8版. 東京: 金原出版; 2013.
- 4) Carr NJ, Sobin LH. Adenocarcinoma of the appendix (Bosman FT, Carnerio F, Hruban RH, et al,Ed.). WHO Classification of Tumors of the Digestive System (World Health Organization Classification of Tumours). Lyon : IARC Press ; 2010.P.122-5.
- 5) 湯川寛夫, 利野 靖, 菅野伸洋ほか: 腹腔鏡補助下に切除した虫垂粘液嚢胞腺腫の1例. 日外科系連合会誌 2011 ; 36 : 658-64.
- 6) Tanaka H, Kobayashi T, Yoshida K,et al. Low-grade appendiceal mucinous neoplasm with disseminated peritoneal adenomucinosis involving the uterus, mimicking primary mucinous endometrial adenocarcinoma:a case report. J Obstet Gynaecol Res 2011 ; 37 : 1726-30.
- 7) 中山健太, 金澤あゆみ, 空閑陽子ほか. 腹膜偽粘液腫に対し, 完全減量切除及び術中腹腔内温熱化学療法(HIPEC)を施行した2例. 室蘭病医誌 2017 ; 42 : 28-32.
- 8) 坂本眞之介, 石畝 亨, 熊倉真澄ほか. 完全減量手術+腹腔内化学療法が奏効した虫垂原発腹膜偽粘液腫の1例. 癌と化療 2019 ; 46 : 1969-71.
- 9) 栗山直久, 世古口務, 山本敏雄ほか. 虫垂粘液嚢腫 11例の検討. 日臨外会誌 2003 ; 64 : 673-7.
- 10) 深川菜央美, 上原一帆, 鴻上太郎ほか. EUSが質的診断に有用であった虫垂粘液嚢腫の1例. Prog Dig Endosc 2020 ; 96 : 170-2.



## Low-Grade Appendiceal Mucinous Neoplasm: A Review of Six Surgical Cases in Our Institution

Junko Kobayashi, Koji Atsuta, Tomoya Tajiri, Norihumi Kaigakura,  
Shohei Matsudo, Naoya Kikuchi, Masayuki Kikuchi, Takashi Ando,  
Tsunehiro Shintani, Takamori Nakayama

Department of Surgery, Japanese Red Cross Shizuoka Hospital

**Abstract** : Low-grade appendiceal mucinous neoplasm (LAMN) is rare disease, and a treatment strategy for LAMN has not yet been established. We had experienced six surgical cases of LAMN from April 2018 to September 2022, and retrospectively reviewed them in this report. Operative interventions included ileocecal resection in 2 cases, right hemicolectomy in 1 case, cecal resection in 1 case, appendectomy in 2 cases. Histopathologically, there was no LN positive case. Emergency operations were performed for 5 cases, whereas acute appendicitis was associated with in 4 of the cases. Only 1 case was diagnosed as LAMN before surgery. Two patients had peritoneal pseudomyxoma, and one of them was treated with adjuvant therapy. 5 patients remain alive without recurrence. (one dropped out)

Since LAMN is specifically recognized to be borderline malignancy, we have to reduce the risk of mucus leakage and get enough margin. Laparoscopic surgery for LAMN is attractive as less invasive method, additional resection is necessary based on pathological determinations.

**Key words** : low-grade appendiceal mucinous neoplasm, pseudomyxoma peritonei