症例報告

成人における後腹膜消化管重複症の1例

石毛 文隆¹⁾ 貝沼 修¹⁾ 山本 宏¹⁾ 滝口 伸浩¹⁾
 鍋谷 圭宏¹⁾ 池田 篤¹⁾ 早田 浩明¹⁾ 趙 明浩¹⁾
 有光 秀仁¹⁾ 永田 松夫¹⁾

¹⁾千葉県がんセンター消化器外科

症例は46歳の女性で、他院にて子宮筋腫の手術の際にCT、USで腓頭部に嚢胞性病変を指摘され、当院消化器内科紹介受診となった。その後CT、PET、USで経過観察を続けていたが、18か月後にCTで病変の増大が確認されたため手術目的に当科紹介された。また、EUS所見では厚い多層構造の壁を有していた。低悪性度腫瘍を疑い、腫瘍核出術を施行した。術中所見では腫瘍は腓頭部に接し、後腹膜下に存在していた。腫瘍は腓臓以外の臓器とは接しておらず、腓臓からの剥離も容易であった。表面平滑で厚い筋層と消化管様の粘膜を有する径4.5 cmの嚢胞であり、病理組織学的診断は消化管重複症であった。自験例のような後腹膜消化管重複症は非常にまれであるので若干の文献的考察を加え報告する。

キーワード：後腹膜、消化管重複症、腓嚢胞性疾患

はじめに

消化管重複症は比較的まれな先天性疾患であり¹⁾、一般的には平滑筋層を隣接する腸管と共有し、腸間膜側に位置して血行支配も共有するものとされている。今回、我々は成人において偶然発見された、後腹膜に存在して消化管と交通を持たず、腸間膜も共有しないといった特徴をもつ非常にまれな消化管重複症例を経験したので、若干の考察を加えて報告する。

症 例

患者：46歳、女性

主訴：腓嚢胞性病変精査

既往歴：44歳時、子宮筋腫にて子宮全摘

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2010年9月、子宮筋腫の術前検査のUSにて、腓頭部に嚢胞性腫瘍を指摘された。CTでは腓頭部に、壁が3 mm厚で径4.6 cm大の嚢胞性腫瘍を指摘され、精査目的で当院消化器内科を紹介受診した。受診時のCA19-9は1,000 U/mlと高値であった。明らかな悪性所見は認めなかったため、その後経過観察されていた。しかし、2012年6月に腫瘍がCTで径5.7 cmと増大してきたため低悪性度腫瘍が疑われ、手術目的に当科紹介受診となった。

現症：162 cm, 77 kg. 症状は特になし。胸・腹部に特記すべき理学所見を認めなかった。

血液検査所見：CEA 7.9 ng/ml, CA19-9 516.78 U/mlと腫瘍マーカーが高値であった。その他特記すべき

Fig. 1 EUS shows a cystic mass with thick and multi-layered wall (arrow). It was full of high echoic fluid (arrowhead) with an acoustic shadow.

Fig. 2 Abdominal CT shows a 4.6 cm cystic mass, which was adjacent to the pancreatic head (A). It grew to 5.7 cm 18 months later (B).

所見はなかった。

EUS 所見：膵頭部付近に存在する嚢胞性腫瘍であり，多層構造の厚い壁を有した．内部は液状の高エコーで，音響陰影を強く引いていた（Fig. 1）。

腹部 CT 所見：膵頭部背側に突出または膵頭部を圧迫するような形で径 5.7 cm の嚢胞性腫瘍を認めた．また，明らかな腹腔内リンパ節腫大を認めなかった（Fig. 2）。

PET 所見：腫瘍に集積は認めなかった。

ERCP 所見：主膵管は明らかな拡張・狭窄を認めず，腫瘍との連続性も認めなかった．原発部位は膵臓もしくは後腹膜と考えられたが，鑑別は困難であったため，膵部分切除の可能性も考慮して術前に膵管内にステント留置し，2012 年 8 月，腫瘍核出術を施行した。

術中所見：腫瘍は膵頭部頭側に位置し，被膜は膵前筋膜と連続していたため後腹膜下に存在していた．また，腫瘍は他の臓器と接しておらず，膵臓からの剥離も容易であったため腫瘍摘出術を行った。

摘出標本所見：径 4.5 cm の嚢胞性腫瘍である．壁は厚さ 6 mm 程度の筋層様の組織を有し，内腔は消化粘膜様の組織を認めた（Fig. 3）。

病理組織学的検査所見：腫瘍は厚い平滑筋を持ち，表面側は漿膜に覆われていた．内腔側は腺を持たず分化のはっきりしない円柱上皮の粘膜を有するが異型性は認めなかった（Fig. 4）．以上の所見から後腹膜

Fig. 3 The cyst wall shows a layered structure, the innermost of which resembled gastrointestinal mucosa.

Fig. 4 Histological findings revealed that the cyst wall was composed of thick muscular layers and columnar epithelium (left: low-power field, right: high-power field).

原発の消化管重複症と診断した。

経過：術後問題なく、第6病日に退院した。

考 察

Ladd ら²⁾は消化管重複症について、1. 平滑筋をその壁に有していること、2. 内面が消化管粘膜に覆われていること、3. 正常消化管に密着し、筋層を共有することの三つを定義として提唱している。一般的には、平滑筋層を隣接する腸管と共有し、腸間膜側に位置して血行支配も共有するものとされている。

消化管重複症の発生についての仮説は脊索原腸分離障害説³⁾、胎生腸管憩室説⁴⁾などいくつかある。しかし、消化管重複症の全ての症例を説明できる仮説はなく、いまだに明確になっていない。

消化管重複症は4,500出生に1例存在する程度の比較的まれな先天性奇形の一つであるが¹⁾、後腹膜に存在する症例は非常にまれである。ここでは後腹膜消化管重複症（retroperitoneal enteric duplication cyst；以下、REDCと略記）を、前述のLadd ら²⁾の定義1、2の特徴のみ有し、後腹膜下に存在するものとした。また、隣関連の消化管重複症として報告されている症例のうち上記の定義を満たすものはREDCに含めて考察した。

医学中央雑誌で1983年から2013年までの期間でキーワードを「消化管重複症」として検索を行い、

PubMed で 1950 年から 2013 年までの期間でキーワードを「retroperitoneal duplication cyst」もしくは「pancreatic duplication cyst」として検索を行った。調べえたかぎりでは、重複を除いて 46 例の REDC の症例報告があり、それらについて考察した。

平均年齢は 15.5 歳で、男女比は 2:3 で女性に多く、重複腸管の大きさ (mean±SD) は 4.5 ± 3.0 cm であった。新生児症例は 12 例あり、その内 6 例が出生前超音波検査のスクリーニングで発見されて治療を受けている。出生前に発見された症例では重複腸管の大きさは 4.5 ± 2.3 cm であり、胎児の体格に比べて大きいと考えられるため発見自体は容易であったと思われる。そのうち 3 例で経過観察中に重複腸管の増大が確認されている。青年期以降に発見された症例では新生児期にはどの程度の大きさであったのかは不明であるが、本症例のように成人してから増大する例があることは興味深い。また、新生児期を除く 20 歳未満の若年に診断された 27 例のうち 24 例 (89%) で腹痛などの症状が診断の契機となっている。一般的な消化管重複症では小児期において重複腸管による正常腸管の圧迫や腸重積による腹部症状を呈することが多いとされる。しかし、解剖学的な位置関係から REDC ではそういったことが起こりづらいと考えられ、腹部症状の原因としては嚢胞内粘膜からの分泌物による嚢胞内圧の上昇や、異所性胃粘膜を含む例では潰瘍やそれにとまう消化管出血、腹腔内穿破によるものがある^{5)~8)}。また、重複腸管が瘻管と交通をもつことで瘻炎を引き起こした症例も報告されている⁹⁾。

新生児期、またそれ以降の時期における消化管重複症に対しても、超音波検査が診断に有用であるとされている。超音波検査で、時相による壁の厚みの変化として示される蠕動¹⁰⁾や構造上の特徴である粘膜層と筋層から成る二層の壁 (double wall) が特異度の高い所見として観察される。これは粘膜層が高エコーの内層を示し、筋層が低エコーの外層を示す所見である¹¹⁾。REDC の鑑別疾患としては脾臓、腎臓、副腎および後腹膜原発の嚢胞性疾患が考えられるが、いずれの疾患も超音波検査で前述のような嚢胞壁の特徴を示さない。REDC のうち、術前に消化管重複症の診断がなされた症例は 8 例 (17.4%) であり、いずれも超音波検査ないしは CT で嚢胞の二層壁構造を確認し診断に至っている。また、本症例においても、EUS では多層構造が認められている。壁の内腔側は高エコーの層を認め、外側は低エコーの層が認められた。これらのことから、REDC の診断には超音波検査をはじめとする画像検査で嚢胞の二重壁構造を確認することが有用であると考えられる。

また、本症例では術前に CA19-9 が高値であり、経過観察中の値は増減していた。脾嚢胞や卵巣嚢胞などの良性嚢胞性疾患でも内容液の CA19-9 が高値の場合はそれが血中に入り血清 CA19-9 が高値となることがある。本症例では重複腸管の内容液の CA19-9 は測定していなかったが、おそらく内容液中の CA19-9 は高値で、経過中に血清 CA19-9 が増減したのは嚢胞内の圧の変化で血中への漏れが増減したためと思われる。退院後に施行した採血検査では CA19-9 25 U/ml と正常化している。

消化管重複症の治療法は重複腸管の外科的切除である。明らかに腹部症状の原因と考えられる場合はもちろん適応だと考えられるが、自験例のように無症状の場合でも Hata ら¹²⁾の報告例のように悪性化する可能性もあるので発見されれば早期に切除することを検討しても良いと思われる。また、一般的な消化管重複症に多く見られるように正常消化管に隣接して存在し、栄養血管や腸間膜を共有していると、正常腸管の合併切除が必要となることも多い。REDC はそのような位置関係を持たず、摘出の際に正常消化管の合併切除を必要としないが脾臓内に存在するタイプや瘻管との交通を持つタイプの REDC では 12 例中 8 例 (66.7%) で脾切除が必要となっているため、術前に CT や ERCP を施行し、脾臓との位置関係や瘻管との交通の有無を確認したほうが良いと考えられる。このような REDC でなければ核出は比較的容易であることが多いため、侵襲の少ない腹腔鏡下手術は良い適応であると考えられる^{13)~15)}。

なお、本論文の要旨は第 68 回日本消化器外科学会総会 (2013 年 7 月、宮崎) において報告した。

利益相反：なし

文献

- 1) Schalamon J, Schleef J, Hollwarth ME. Experience with gastro-intestinal duplications in childhood. *Langenbecks Arch Surg.* 2000;385:402-5.
- 2) Ladd WE, Gross RE. Surgical treatment of duplication of alimentary tract. *Surg Gynecol Obstet.* 1940;70:295-307.
- 3) Veeneklaas GM. Pathogenesis of intra thoracic gastrogenic cysts. *AMA Am J Dis Child.* 1952;83(4):500-7.
- 4) Lewis FT, Thyng FW. The regular occurrence of intestinal diverticula in embryos of the pig, rabbit, and man. *Am J Anat.* 1907;7:505-19.
- 5) 外山 大輔, 磯山 恵一, 西岡 貴弘, 保崎 一郎, 廣田 保蔵, 山田 耕一郎, ほか. 発熱, 貧血を繰り返した後腹膜腔消化管重複症の1乳児例. *日本小児科学会雑誌.* 2005;109(9):1132-5.
- 6) Wold M, Callery M, White JJ. Ectopic gastric-like duplication of the pancreas. *J Pediatr Surg.* 1988;23(11):1051-2.
- 7) Rao KL, Sunil I, Pimpalwar A, Vaiphei K, Chowdhary S. Intrapancreatic gastric duplication cyst presenting as lower gastrointestinal bleeding. *J Pediatr Surg.* 2003;38(2):243-4.
- 8) Akers DR, Favara BE, Franciosi RA. Duplications of the alimentary tract: report of three unusual cases associated with bile and pancreatic ducts. *Surgery.* 1972;71(6):817-23.
- 9) del Rosario JF, Silverman WB, Ford H, Adkins J, Wiener E. Duplication cyst of the pancreatic duct presenting as pancreatitis. *Gastrointest Endosc.* 1998 Mar;47(3):303-5.
- 10) Richards DS, Langham MR, Anderson CD. The prenatal sonographic appearance of enteric duplication cysts. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996;7(1):17-20.
- 11) Cheng G, Soboleski D, Daneman A. Sonographic pitfalls in the diagnosis of enteric duplication cysts. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184(2):521-5.
- 12) Hata H, Hiraoka N, Ojima H, Shimada K, Kosuge T, Shimoda T. Carcinoid tumor arising in a duplication cyst of the duodenum. *Pathol Int.* 2006;56(5):272-8.
- 13) Kohno M, Ikawa H, Konuma K, Masuyama H, Fukumoto H, Ogawa E, et al. Laparoscopic enucleation of a gastroenteric duplication cyst arising in a pancreatic tail that did not communicate with the pancreatic duct: report of a case. *Surg Today.* 2010;40(3):281-4.
- 14) Lee TC, Kim ES, Ferrell LB, Brandt ML, Minifee PK, Midgen C, et al. Gastric duplication cysts of the pancreas: clinical presentation and surgical management. *Eur J Pediatr Surg.* 2011;21(6):402-4.
- 15) Chen PH, Lee JY, Yang SF, Wang JY, Lin JY, Chang YT. A retroperitoneal gastric duplication cyst mimicking a simple exophytic renal cyst in an adolescent. *J Pediatric Surg.* 2010;45(10):5-8.

CASE REPORT

Retroperitoneal Enteric Duplication Cyst in an Adult

Fumitaka Ishige¹⁾, Osamu Kainuma¹⁾, Hiroshi Yamamoto¹⁾, Nobuhiro Takiguchi¹⁾,
Yoshihiro Nabeya¹⁾, Atsushi Ikeda¹⁾, Hiroaki Souda¹⁾, Akihiro Cho¹⁾,
Hidehito Arimitsu¹⁾ and Matsuo Nagata¹⁾

¹⁾Department of Gastroenterological Surgery, Chiba Cancer Center

We report a case of retroperitoneal enteric duplication cyst (REDC) in an adult. A 46-year-old-woman was referred to our hospital. Enhanced CT showed a retroperitoneal cystic mass 4.6 cm in diameter. Endoscopic ultrasound (EUS) showed a cystic mass with a thick and multi-layered wall. It grew to 5.7 cm in diameter after 18 months later. Then tumor extirpation under laparotomy was performed. The cystic mass, located adjacent to the pancreatic head, did not communicate with any gastrointestinal tract and mesentery. Its wall had thick muscular layers lined with inner layers mimicking gastrointestinal mucosa. On histological examination, the diagnosis was an enteric duplication cyst. REDC that has neither communication nor common mesentery with gastrointestinal tracts is extremely rare. We should consider REDC when a retroperitoneal cystic mass with thick and layered wall is found by ultrasound (US).

Key Words: retroperitoneal, duplication, cyst

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2014;47(8):454-459]

Reprint requests: Fumitaka Ishige Department of Gastroenterological Surgery, Chiba Cancer Center
666-2 Nitona-cho, Chuou-ku, Chiba, 260-0801 JAPAN

Accepted: February 26, 2014