僧帽筋原発平滑筋肉腫を合併した 遺伝性非ポリポース大腸癌の1例

利根中央病院外科

竹内 邦夫 都築 靖 安藤 哲
小林 正則 萬田 緑平 野内 達人

僧帽筋原発平滑筋肉腫を合併した遺伝性非ポリポース大腸癌(hereditary non-polyposis colorectal cancer ; HNPCC)の1例を経験したので報告する。症例は55歳の男性。24歳時に上行結腸癌, 35歳時に横行結腸癌, 54歳時にS状結腸癌で手術を行っている。家族歴では母に大腸癌, 父に胃癌, 兄弟に大腸癌2人, 肝臓癌1人, 母方の叔父に大腸癌1人, 母方の従兄弟に大腸癌1人を認めた。今回, 右肩の腫脹を主訴に近医を受診。穿刺細胞診でclass Vの診断を受け, 当科に紹介され入院となった。精査の結果, 右側肩甲筋群内悪性腫瘍の診断で, 腫瘍摘出術施行。病理組織診断では僧帽筋原発平滑筋肉腫であった。術後6か月目に局所再発および肺転移により死亡した。HNPCCは大腸以外の他臓器にも高率に悪性腫瘍を併発するが, 自験例のように軟部悪性腫瘍を合併した症例は極めてまれである。

Key words : hereditary non-polyposis colorectal cancer, leiomyosarcoma of the trapezius muscle

はじめに

遺伝性非ポリポース大腸癌(hereditary non-polyposis colorectal cancer ; HNPCC)は遺伝性大腸癌の中で, 若年者に発症する消化管ポリポースを伴わないものである。今回, 我々は僧帽筋原発平滑筋肉腫を合併した極めてまれな HNPCC の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 55歳, 男性

主訴: 右肩甲部の腫脹

既往歴: 精神分裂病。24歳時, 上行結腸癌で右半結腸切除術施行。病理組織診断は mucinous adenocarcinoma であった。35歳時, 横行結腸癌で腸切除施行。切除標本は8×8cmの2型腫瘍で, 病理組織診断は mucinous adenocarcinoma であった(Fig. 1)。54歳時, S状結腸癌でS状結腸切除術施行。切除標本は4×8cmの全周性2型腫瘍で, 病理組織診断は粘液産生傾向が目立つ中分化腺癌であった(Fig. 2)。

家族歴: 母は大腸癌, 父は胃癌。兄弟には結腸癌と直腸癌の多発癌が2人, 肝臓癌が1人。母方の叔父1人が大腸癌, 母方の従兄弟1人が大腸癌(Fig. 3)。

Fig. 1 Resected specimen of the transverse colon. Type 2 lesion, 8cm in diameter, is noted (arrow) Microscopic findings show mucinous adenocarcinoma.

Fig. 4 Photograph of the surface of the right scapular region. The patient's right shoulder is extremely swollen.

Fig. 5 Ultrasonography reveals an isoechoic and partially hypoechoic tumor in the muscle of the right shoulder.

Fig. 6 Computed tomography demonstrates an irregular tumor in the right scapular muscle.

認め、同年10月22日死亡した。剖検所見では局所の腫瘍は重さ2,800g、肺転移巣の組織像も平滑筋肉腫であった。他の部位に腫瘍の再発は認められなかった。

考 察

HNPCC はポリポーシスを介さずに大腸に癌発生をみる遺伝性大腸癌で、家系内に大腸にのみ癌発生を認める Lynch 症候群 I と大腸以外の他臓器にも悪性腫

Fig. 7 Resected specimen of the tumor, 10 × 7 × 3cm in size and 133g in weight, is noted.

Fig. 8 Microscopic findings show leiomyosarcoma.

Fig. 9 Local recurrence is recognized in the right shoulder.

瘍を併発する Lynch 症候群 II に亜分類される¹⁾。1990年 8 月アムステルダムで開催された第 2 回 The international Collaborative Group on HNPCC (ICG-HNPCC) の会合で HNPCC の定義として minimum criteria が合意された。それは①第 1 度近親者を含む 3 名以上の血縁者が組織学的に確認された大腸癌に罹患していること、ただし家族性腺腫性ポリポーシスを除く、②少なくとも継続 2 世代にわたり罹患者がいること、③罹患者の 1 人は 50 歳以下で診断されていること、

があげられている²⁾。しかし、この定義は条件が厳しすぎて臨床的な screening には適さないため本邦では第 34 回大腸癌研究会で以下のごとく HNPCC の診断基準 (clinical criteria) が作成された³⁾。まず、A) 第 1 度近親者 (親、子、同胞) に発端者を含む 3 名以上の大腸癌患者を認める大腸癌、または B) 第 1 度近親者に発端者を含む 2 名以上の大腸癌患者を認め、なおかつ a) ~ d) のいずれかの条件を満たす。a) 50 歳以下の若年性大腸癌、b) 脾彎曲部より近位の右側大腸癌、c) 同時性あるいは異時性の大腸癌、d) 同時性あるいは異時性その他臓器重複癌、である。自験例は minimum criteria および clinical criteria の双方を満たし、大腸以外の他臓器悪性腫瘍を合併していることより Lynch 症候群 II と診断された。

本邦集計では大腸癌 32,470 症例中家族歴陽性患者が 1,384 例 (4.2%)、clinical criteria を満たす症例は 777 例 (2.4%)、minimum criteria を満たす症例はさらに少なく 69 例 (0.2%) であった³⁾。しかし一般には HNPCC は全大腸癌の 3~10% と推定されており⁴⁾、ICG-HNPCC も全大腸癌症例の 5~10% を占めると報告している⁵⁾。

HNPCC の臨床的特徴は、①大腸癌の発症年齢が若い、②脾彎曲部より近位の右側大腸に癌の発生する率が高い、③多発大腸癌の頻度が高い、④大腸以外の他臓器との重複癌の率が高いなどの点である⁶⁾。大腸癌の組織型に関しては粘液癌や低分化癌が一般の大腸癌と比較して高頻度に認められるという報告⁷⁾やその頻度に差を認めないという報告³⁾もあり、どちらとも言えない。自験例は①~④すべての特徴を有しており、その遺伝的素因は母方より引き継いでいた。自験例の家系内には大腸多発癌が 3 例、他臓器重複癌 1 例、他臓器癌 1 例であった。

手術に関しては、大腸癌に対しては直腸癌のリスクは高くないので結腸全切除、回腸直腸吻合術が適応されうるとの報告⁸⁾もあるが、予防的結腸全切除に関してはいまだ統一の見解は得られていない⁹⁾。自験例では 3 回にわたり通常の大腸癌の手術を行った。

他臓器癌に関しては、本邦では胃癌が最も多く、次いで子宮癌で他には乳癌、尿路系癌などであった⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾。欧米では子宮癌が最も多い¹²⁾。しかし、非上皮性悪性腫瘍を伴った症例はまれ⁶⁾¹³⁾で、特に自験例のように平滑筋肉腫を併発した症例の報告は見当たらない。平滑筋肉腫は軟部悪性腫瘍の中でもその頻度は低く 10% 以内で、予後は不良である¹⁴⁾¹⁵⁾。自験例では原

発巣の根治的切除が諸検査から僧帽筋合併切除さらには肩甲骨、鎖骨等の合併切除の可能性があり、過大侵襲になるとの判断および患者自身が根治的切除を希望しなかったため main tumor の摘出のみにとどめた。術後急速に局所の tumor の再燃および両側肺野の多発転移を来し、術後第 128 病日に癌死となった。

HNPCC は家族性腺腫性ポリポーシスのようにはっきりとした発現形質を持たないため、臨床上見過ごされてしまう症例が少なからず存在すると思われる。したがって、大腸癌家族歴を有する若年発症の大腸癌患者では特に詳細な家族歴と病歴の聴取を行うことが HNPCC を的確に診断する上において重要である。HNPCC 保因可能者に対しては、20 歳以降、毎年大腸内視鏡検査を行い早期大腸癌の発見に努めることが大切である¹⁾。また Lynch 症候群 II の場合、胃癌、子宮癌などの頻度が高いため、胃内視鏡検査や子宮癌検診などを中心に全身の follow up 精査が重要である。

文 献

- 1) Lynch HT, Smyrk TC, Watson P et al : Genetics, natural history, tumor spectrum, and pathology of hereditary non-polyposis colorectal cancer. An updated review. *Gastroenterology* 104 : 1535-1549, 1994
- 2) Vasen HFA, Mecklin JP, Khan PM et al : The international collaborative group on hereditary non-polyposis colorectal cancer (ICG-HNPCC). *Dis Colon Rectum* 34 : 424-425, 1991
- 3) 國友一史, 古味信彦, 古川麗月ほか : 遺伝性大腸癌 (HNPCC). *臨科学* 28 : 1277-1281, 1992
- 4) 宇都宮譲二, 古川麗月, 先山 徹ほか : 遺伝性非ポリポーシス大腸癌 (HNPCC) 日本でのその後. *総合臨* 41 : 232-237, 1992
- 5) Vasen HA, Mecklin JP, Khan PM et al : Hereditary non-polyposis colorectal cancer. *Lancet* 338 : 877, 1991
- 6) 牛尾恭輔, 石川 勉, 牟田浩美ほか : 遺伝性非ポリポーシス大腸癌 (HNPCC). *日臨* 53 : 2790-2796, 1995
- 7) Mecklin JP, Sipponen P, Jarvinen HJ : Histopathology of colorectal carcinomas and adenomas in cancer family syndrome. *Dis Colon Rectum* 29 : 849-853, 1986
- 8) Fitzgibbons RJ, Lynch HT, Stanislav GV et al : Recognition and treatment of patients with hereditary non-polyposis colon cancer (Lynch syndrome I and II). *Ann Surg* 206 : 289-295, 1987
- 9) 石樽 清, 山内晶司, 浅野浩史ほか : 空腸に内瘻を形成した遺伝性非ポリポーシス大腸癌の 1 例. *日*

- 臨外会誌 59 : 1056 1060, 1998
- 10) 宇都宮譲二, 先山 徹, 田村和朗ほか : 大腸癌の発生と進展 . 臨科学 27 : 194 202, 1991
- 11) Mecklin JP, Jarvinen HJ : Clinical features of colorectal carcinoma in cancer family syndrome. Dis Colon Rectum 29 : 160 164, 1986
- 12) Vasen HFA, Hartog ager FCA, Menko FH et al : Screening or hereditary non-polyposis colorectal cancer. A study of 22 kindreds in Netherlands. Am J Med 86 : 278 281, 1989
- 13) 野水 整, 土屋敦雄, 渡辺文明ほか : 遺伝性非ポリ
ボース大腸癌の臨床的検討 . 癌の臨 38 :
1722 1730, 1992
- 14) 網野勝久, 青池勇雄, 古屋光太郎ほか : わが国 13
施設)の悪性軟部腫瘍の統計学的観察 . 日癌治療会
誌 12 : 440, 1977
- 15) 古屋光太郎 : 軟部悪性腫瘍の臨床診断 . 日整外会
誌 58 : 607 620, 1984
- 16) 原田昌俊, 金子 宏, 森省三朗ほか : 遺伝性非ポリ
ボース大腸癌の 1 例 . 愛知医大医学会誌 22 :
179 185, 1994

A Case of Hereditary Non-polyposis Colorectal Cancer (HNPCC) Associated
with Leiomyosarcoma of the Trapezius Muscle

Kunio Takeuchi, Yasushi Tsuzuki, Tetsu Ando, Masanori Kobayashi,
Ryokuhei Manda and Tatsuhito Nouchi
Department of Surgery, Tone Chuo Hospital

We report a case of HNPCC associated with leiomyosarcoma of the trapezius muscle. A 55-year-old man had ascending colon cancer at 24 years of age, transverse colon cancer at 35 years and sigmoid colon cancer at 54 years. His mother had colon cancer, his father had gastric cancer, two of his brothers had colon cancer, one brother had liver cancer, and his uncle and his cousin on his mother's side had colon cancer. He visited a clinic due to a swelling of his right shoulder. Aspiration cytology was performed and a diagnosis of class V was made. Thereafter, he consulted and was admitted to our department. After detailed examination, he was diagnosed as having a malignant tumor of the trapezius muscle, and the tumor was surgically removed. Histopathological diagnosis of the excised specimen was leiomyosarcoma originating from the trapezius muscle. He died of local recurrence and lung metastases 4 months after surgery. One of the clinical features of HNPCC is a high incidence of multiple primary neoplasms although a few cases have been associated with malignant neoplasms of the soft tissues as in our case.

Reprint requests : Kunio Takeuchi Department of Surgery, Tone Chuo Hospital
1855 1 Higashiharashin-machi, Numata-city, 378 0053 JAPAN