

症例報告

術後6年目に皮膚浸潤を来した胃原発髄外性形質細胞腫の1例

山本直宗, 秋山紀雄, 吉峯宗大, 須藤学拓¹⁾, 藤田雄司

独立行政法人地域医療機能推進機構 徳山中央病院 外科 周南市孝田町1-1 (〒745-8522)
社会福祉法人恩賜財団済生会支部 山口県済生会下関総合病院 外科¹⁾ 下関市安岡町8-5-1 (〒759-6603)

Key words: 髄外性形質細胞腫, 胃原発, 再発, FDG-PET

和文抄録

胃原発髄外性形質細胞腫は胃悪性腫瘍の中で稀な疾患である。今回、術後6年目に皮膚浸潤を来した胃原発髄外性形質細胞腫の1例を経験した。症例は65歳、男性。黒色便の精査で胃体上部に隆起性病変を認めた。FDG-PETで病変に一致した異常集積を認め、悪性が示唆された。腫瘍からの出血により貧血が進行したため緊急手術を行った。臍体尾部への浸潤を疑い、領域リンパ節郭清を伴う胃全摘術、臍体尾部及び脾臓合併切除術を施行した。病理組織診断で形質細胞様の腫瘍細胞の増生を認め、免疫組織染色ではIgG, λ 鎖の単クローン性の産生を示し、胃原発髄外性形質細胞腫と診断した。補助療法は行わず経過観察したが、術後6年目に皮膚浸潤を来した。胃原発髄外性形質細胞腫は報告が少なく未だ病態が明らかではない。術後長期にわたり、嚴重な経過観察が必要である。

はじめに

胃原発髄外性形質細胞腫は胃悪性腫瘍の中で稀な疾患である。髄外性形質細胞腫の多くは上気道原発であり、消化管原発は少ない¹⁾。術前に診断されることも少なく、治療方法も確立されておらず、リンパ節浸潤を認める進行例の予後は不良である²⁾。今

回、術後6年目に皮膚浸潤を来した胃原発髄外性形質細胞腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 65歳, 男性。

主 訴: 黒色便。

既往歴: 特記事項なし。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 黒色便を主訴に近医を受診し、精査加療目的に当院へ紹介された。

来院時現症: 腹部は軟らかく、腫瘍は触知しなかった。体表のリンパ節も触知しなかった。

来院時検査所見: Hb 8.9g/dlと貧血を認めた。また、WBC 1700/ μ lと著明な白血球減少を認めた。CEA, CA19-9は正常範囲内で、可溶性IL-2レセプターは548U/mlと軽度上昇していた。

上部消化管内視鏡検査: 噴門直下から体中部後壁にかけて隆起性病変を認めた。表面に潰瘍を伴い、粘膜面は不整だった(図1)。生検では粘膜下層に増殖した形質細胞を認めたが、組織量が少なく確定診断には至らなかった。

胸腹部造影CT検査: 胃の小弯側に壁肥厚を認めた。周囲のリンパ節と一塊になり、11cm×6cmの腫瘍を形成していた(図2a)。

FDG-PET検査: 腫瘍に一致してSUVmax 5.1の異常集積を認めた(図2b)。他の臓器には異常集積を認めなかった。

黒色便が継続し貧血が進行した。連日輸血を行ったが、それでも貧血が進行したため腫瘍摘出を試みた。
手術所見：上腹部正中切開で開腹した。開腹時には明らかな肝臓への浸潤・播種・腹水は認めなかった。胃体上部小弯側から中部後壁にかけて約10cmの腫瘍を認めた。脾体尾部への浸潤を疑い、領域リンパ節の郭清を伴う胃全摘術、脾体尾部及び脾臓合併切除術を施行した。Roux-en-Y再建を行い、予防

的胆嚢摘出術も併施した。

切除標本所見：胃体上部から中部に潰瘍形成を伴う12cm×10cmの2型病変を認めた(図3)。

病理検査所見：車軸様の核をもった形質細胞様の腫瘍細胞の増生を認め、核内封入体であるDutcher bodyも認めた(図4 a)。深達度は漿膜下層にとどまり、脾臓への浸潤はなかったが、胃小弯側リンパ節に浸潤を認めた。免疫染色ではCD38, CD138が



図1

The endoscopic examination revealed an elevated tumor with ulceration in the cardia of the stomach.

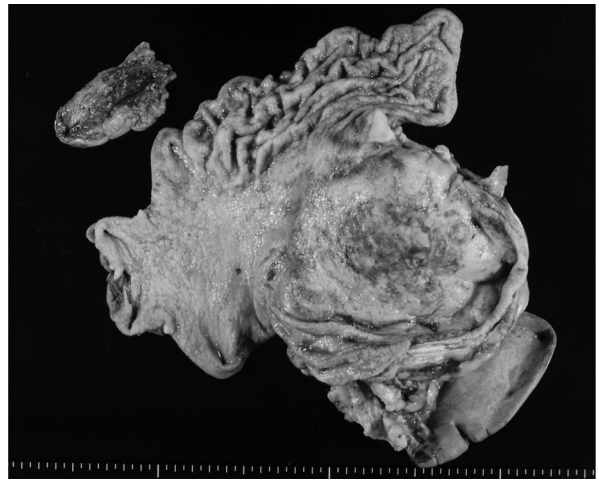


図3

The macroscopic findings of the resected specimen showed a type 2 tumor that was 120×100mm in diameter.

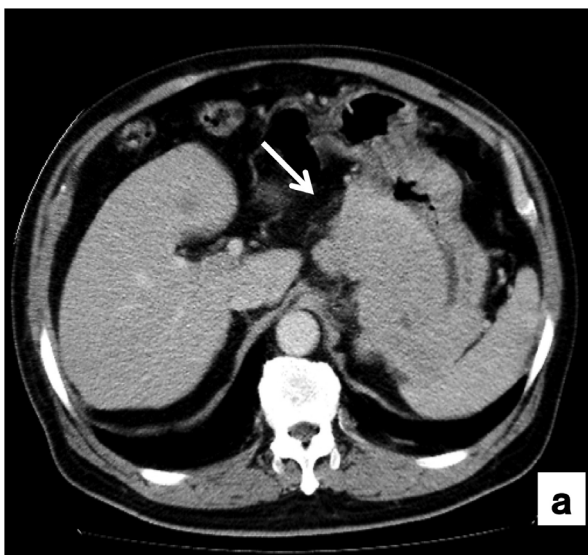


図2a

An enhanced abdominal computed tomography scan revealed a lobulated mass in the stomach.

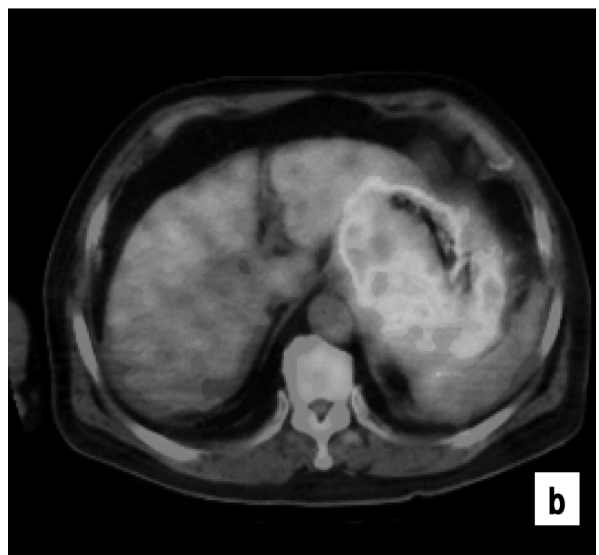


図2b

PET/CT fusion images showed strong FDG uptake in the mass involving the stomach.

陽性で、IgG, λ 鎖の単クローン性の産生を示した(図4b, 4c).

術後に測定した血清蛋白分画にてMピークを認めず、血清及び尿免疫電気泳動にてM蛋白を認めなかつ

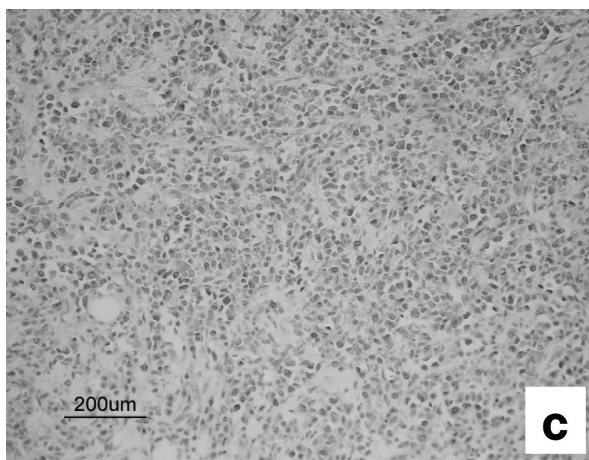
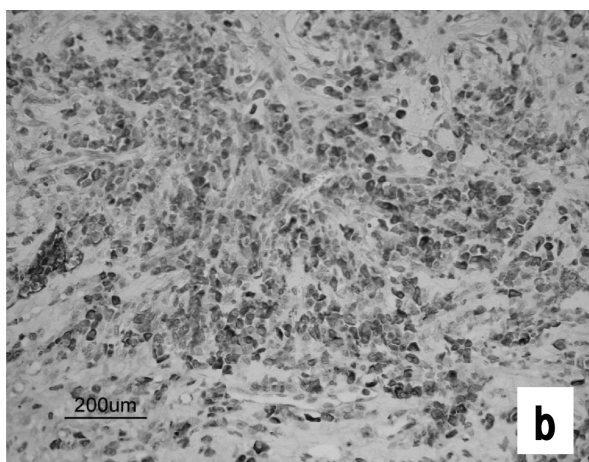
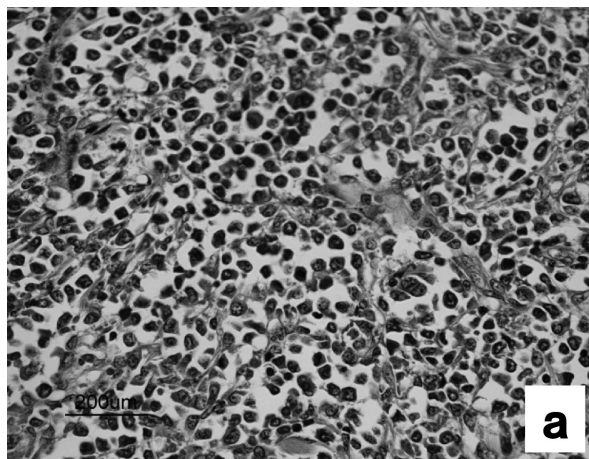


図4

(a) The pathological findings showed diffuse proliferation of plasma cells. Immunohistochemically, IgG (b) and the lamda chain (c) were detected.

た. また、骨髓検査にて形質細胞の増生を認めなかつた. 以上より胃原発髄外性形質細胞腫と診断した.

術後経過: 術後補助療法は施行せず、経過観察を行った. 術後5年目のFDG-PETでは全身に異常集積を認めなかったが、5年5ヵ月で左側腹部に皮膚浸潤を来した. その後も6年、6年5ヵ月で左側腹部に、7年3ヵ月で右季肋部に皮膚浸潤を認め、いずれも局所麻酔下に切除した. 皮膚浸潤病変では、CD138陽性、 λ 鎖陽性の形質細胞類似の異型細胞が真皮から皮下脂肪組織にかけて増生しており、髄外性形質細胞腫の再発と診断された. 再発時に測定した血清蛋白分画でもMピークを認めず、血清及び尿免疫電気泳動にてM蛋白を認めなかった. FDG-PETでは経過を通じて異常集積を認めなかった. 術後7年7ヵ月経過したが新規の再発はなく経過している.

考 察

胃原発髄外性形質細胞腫は報告が少なく未だ病態が明らかではない. 形質細胞腫瘍は、Bリンパ球系細胞の最終分化細胞である形質細胞に由来する腫瘍であり、①髄外性形質細胞腫、②骨の孤発性形質細胞腫、③多発性骨髄腫、④意義不明な単クローン性ガンマグロブリン血症の4種類に分類される. 髄外性形質細胞腫は①血清及び尿中にM蛋白を検出しない、②単クローン性形質細胞による髄外腫瘤である、③正常骨髄像である、④正常骨所見である、⑤臓器障害がないの5つで定義されている. Alexiou¹⁾が行った髄外性形質細胞腫869例の検討では、上気道原発が714例と最多で、胃原発は17例と比較的稀だった.

治療は、Soutarら³⁾が①頭頸部では放射線治療単独、②頭頸部以外では手術による完全切除を提唱している. 深達度が粘膜下層までの早期例で10%、固有筋層以深の進行例で67%と高率にリンパ節浸潤を認め²⁾、また、他臓器合併切除で根治が得られた報告⁴⁾もあり、領域リンパ節郭清を伴う腫瘤の完全切除が推奨される. 術後は、完全切除例では放射線治療を行わず、不完全切除例では放射線治療を追加するよう提唱されている³⁾. 補助化学療法については明確な治療指針はない. 再発時の明確な治療指針もないが³⁾、化学療法を行うことで長期生存を得た症例もある⁵⁾. 本症例では患者さんと相談した結果、

皮膚浸潤に対して局所療法を繰り返したが、再発症例では化学療法の導入も検討される。

西岡ら²⁾が行った胃原発髄外性形質細胞腫67例の検討では、深達度が粘膜下層までの早期例は全例生存していたが、固有筋層以深の進行例は、5年生存率が50%と予後不良だった。FDG-PETは形質細胞腫において病期診断に有用と報告されており^{6, 7)}, Makisら⁸⁾は再発巣にも異常集積することを報告している。

自験例は髄外性形質細胞腫の定義をすべて満たしており、胃原発髄外性形質細胞腫と診断した。リンパ節浸潤及び他臓器浸潤を疑い、領域リンパ節郭清を伴う胃全摘術、膣体尾部及び脾臓合併切除術を施行した。肉眼的及び病理学的に遺残なく完全切除できたため、術後補助療法は行わなかったが、術後5年5ヵ月で皮膚浸潤を来した。FDG-PETでは皮膚病変に異常集積を認めなかった。FDG-PETは術前診断だけでなく術後再発の診断方法としての有用性が期待されているが、本症例のように異常集積を認めない再発もある。胃原発髄外性形質細胞腫は報告が少なく未だ病態が明らかではなく、術後長期にわたり、嚴重な経過観察が必要である。

結 語

術後6年目に皮膚浸潤を来した胃原発髄外性形質細胞腫の1例を経験した。術後長期にわたり、嚴重な経過観察が必要である。

謝 辞

本症例の病理組織診断について御高診をいただいた山口県済生会下関総合病院病理部の奥田信一郎先生に深謝致します。

引用文献

- 1) Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, et al. Extramedullary plasmacytoma : tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999 ; 85 : 2305-2314.
- 2) 西岡涼子, 島田信也, 藤田 学, 坂本達彦, 他. 表層性髄外性胃形質細胞腫の1例. 消外

2000 ; 23 : 381-387.

- 3) Soutar R, Lucraft H, Jackson G, Reece A, et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Clin Oncol* 2004 ; 16 : 405-413.
- 4) Stasi R, Evangelista ML, Brunetti M, Bussa S, et al. Primary gastric plasmacytoma and Helicobacter pylori infection. *J Clin Oncol* 2009 ; 27 : 150-153.
- 5) 佐藤啓太, 田村佳久, 藤井幸治, 高橋幸二, 他. 腹腔内多発再発を認めるも長期生存が得られた胃髄外性形質細胞腫の1例. 臨外 2021 ; 76 : 767-770.
- 6) 佐藤暢人, 鈴木康弘, 高橋 亮, 橋本裕之, 他. 胃原発髄外性形質細胞腫の1例. 日消外会 2007 ; 40 : 393-398.
- 7) 前田好章, 佐藤裕二, 馬場 基, 山本 貢. 回腸原発髄外性形質細胞腫の1例. 日消外会誌 2005 ; 38 : 342-347.
- 8) Makis W, Ciarallo A, Hickeson M, Lisbona R. Gastric recurrence of a primary colon plasmacytoma : staging and evaluating response to therapy with 18F-FDG PET/CT. *Br J Radiol* 2012 ; 85 : 4-9.

A Case of Primary Gastric Extramedullary Plasmacytoma with Skin Invasion Occurring 6 Years after Surgery

Naohiro YAMAMOTO, Norio AKIYAMA, Sota YOSHIMINE, Manabu SUDOH¹⁾ and Yuji FUJITA

Department of Surgery, Japan Community Health Care Organization Tokuyama Central Hospital, 1-1 Koda-cho, Shunan, Yamaguchi 745-8522, Japan
1) Department of Surgery, Yamaguchi-ken Saiseikai Shimonoseki General Hospital, 8-5-1 Yasuoka-cho, Shimonoseki, Yamaguchi 759-6603, Japan

SUMMARY

Primary gastric extramedullary plasmacytoma is a rare neoplasm. We herein report a case of primary gastric extramedullary plasmacytoma with skin invasion occurring 6 years after surgery. A 65-year-old male presented with tarry stool. Endoscopy showed a nodular mass in the stomach. 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) revealed abnormal accumulation corresponding to the lesion, suggesting malignancy. Due to progressive anemia caused by bleeding from the tumor, emergency surgery was performed. Suspecting infiltration into the body and tail of the pancreas, we conducted a

total gastrectomy with regional lymph node dissection, along with resection of the body and tail of the pancreas and spleen. Pathological examination revealed proliferation of tumor cells resembling plasma cells, and immunohistochemical staining demonstrated monoclonal production of IgG and λ chains, leading to the diagnosis of primary gastric extramedullary plasmacytoma. No adjuvant therapy was administered, and skin invasion occurred in the sixth year after surgery. Primary gastric extramedullary plasmacytoma is infrequently reported, and its pathophysiology is not yet fully understood. Prolonged and vigilant postoperative observation is essential due to the limited knowledge about the condition.