日消外会誌　21（10）：2427～2430，1988年

空腸原発悪性神経鞘腫の1例

岩手医科大学第1外科，同　高次救急センター[1]，同　中央臨床検査部臨床病理部門[2]
佐々木亮孝　阿部　正　岡田　恒良　大浪　優二
斎藤　和好　近藤　宗廉[1]　桑田　雪雄[1]　菅井　有[2]
笹生　俊一[2]　高山　和夫[2]

A CASE REPORT OF MALIGNANT SCHWANNOMA OF THE JEJUNUM

Ryoko SASAKI, Tadashi ABE, Tsuneyoshi OKADA,
Yuji ONAMI, Kazuyoshi SAITO
Munekiyo KONDO[1], Yukio KUWATA[1],
Tamotsu SUGAI[2], Syunichi SASO[2]and Kazuo TAKAYAMA[2]
1st Department of Surgery, Iwate Medical University School of Medicine
Critical Care and Emergency Center[1]
Division of Pathology, Central Crinical Laboratory[2]

索引用語：空腸悪性神経鞘腫

I. はじめに

小腸原発の悪性神経鞘腫はきわめてまれな疾患であり，本邦においてはその類似病変を含め3例が報告されたのみである．

著者らは最近，下腹部痛，発熱で発症した空腸原発悪性神経鞘腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する．

II. 症　例

患者：44歳，男性．

主訴：発熱および下腹部痛．

家族歴：特記すべきことなし．

既往歴：特記すべきことなし．

現病歴：1986年8月14日より発熱，下腹部痛が出現し，8月22日岩手県立遠野病院内科入院．8月23日同院外科で急性虫垂炎による盲腸周囲膿瘍の疑いで開腹したが，小骨盤腔を占拠する小児頭大の腹腔内腫瘍を認めたため大網にみられた多数の結節のうち1個を試験摘出するにとどめ閉腹した．大網から採取した結節の病理組織検査の結果，神経鞘腫の診断で8月26日当科入院となった．

入院時現症：体格中等度，栄養状態不良，血圧120/60mmHg，脈拍92/分整．体温38.6℃，腹部触診で臍下部から骨盤腔に及ぶ小児頭大の可動性不良な有痛性腫瘤を触知した．表在リンパ節は触知しなかった．

入院時検査所見：血液一般検査にて白血球数が11,100/mm³と増加，赤血球数が355万/mm³，Hb 10.0 g/dl，Ht 29.7%と軽度貧血を認めた．血液化学検査では血清総蛋白が5.8g/dlと低下しており，また軽度の肝機能異常を認めた．carcinoembryonic antigen（CEA），α-fetoprotein（AFP），carbohydrate antigen 19-9（CA19-9）などの腫瘍マーカーはすべて正常であった（**表1**）．

腹部超音波検査所見：下腹部正中線上に直径約11 cmの腫瘤陰影を認めた．

注腸検査所見：上部直腸およびS状結腸が左方へ圧排されていた（**図1**）．

上腸間膜動脈造影所見：空腸動脈の分枝による不整な腫瘍血管像が認められた（**図2**）．

腹部computed tomography（CT）所見：小骨盤腔内に径11cmの腫瘤を認め周囲組織との境界は一部不鮮明であった．内部densityはやや不均等で一部air densityを認めた（**図3**）．

以上より空腸に原発した神経鞘腫の診断で9月1日手術を施行した．

手術所見：腫瘍は大網，S状結腸および膀胱と癒着

＜1988年6月8日受理＞別刷請求先：佐々木亮孝
〒020　盛岡市内丸19－1　岩手医科大学第1外科

表1　入院時検査所見

白血球数	11,100/mm³	GOT	34単位
赤血球数	355×10⁴/mm³	GPT	49単位
Hb	10.0g/dl	LDH	499単位
Ht	29.7%	ALP	389IU/L
Plt	42.5×10⁴/mm³	LAP	126IU/L
TP	5.8g/dl	TB	1.2mg/dl
Alb	3.3g/dl	AMY	161IU/L
A/G	1.57	CEA	0.1ng/ml
BUN	12.2mg/dl	AFP	17ng/ml
CRNN	0.7mg/dl	CA19-9	14U/ml

図1　注腸検査：S状結腸および上部直腸の左方への圧排を認める．

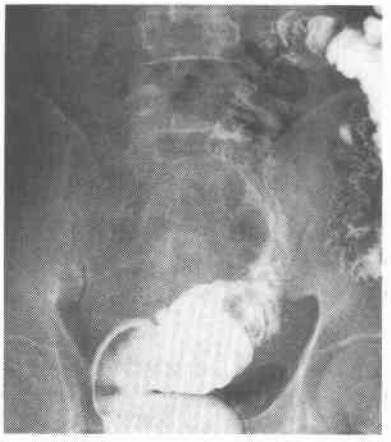


図2　上腸間膜動脈造影：空腸動脈の分枝による腫瘍血管の増生を認める．

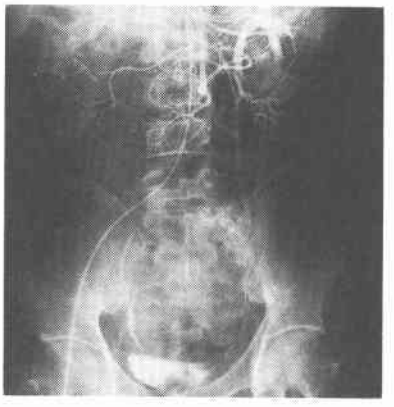


図3　CT像：小骨盤腔内に直径約11cmの腫瘤を認め内部にはair densityを認める．

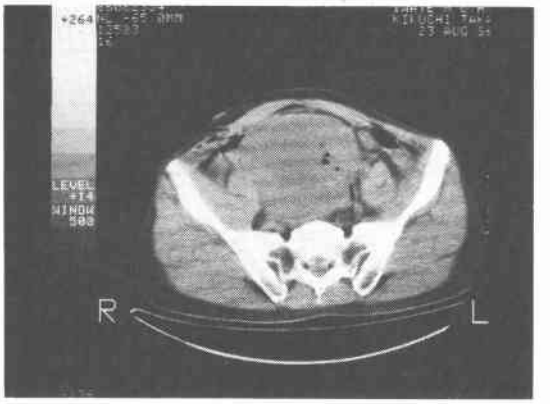
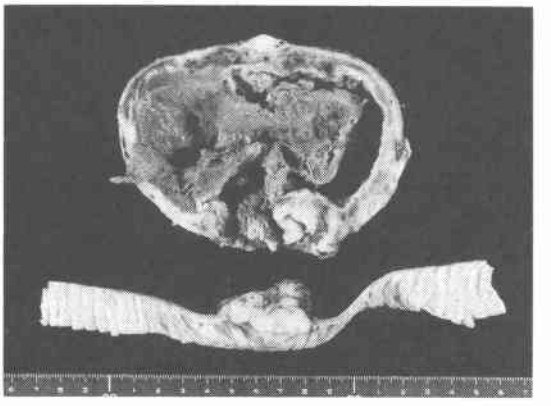


図4　摘出標本割面：腫瘍は主に管外性に発育していた．空腸粘膜面は潰瘍を形成し腫瘍内壊死性空隙と交通していた．



しており，とくに大網は腫瘍を被うように癒着していた．癒着剝離の時点で管外性に発育した小腸腫瘍と確診された．腫瘍はTreitz靱帯から1m肛門側の小腸の腸間膜対側に位置していた．腫瘍を含めて空腸部分切除を行い端々吻合した．また大網にのみ約30個の播種性転移を認めたため大網をすべて切除し，肉眼的に腫瘍の取り残しがないと判断し手術を終了した．

切除標本肉眼所見：小腸腫瘍は漿膜側から観察すると12.5×11.0×11.0cmの大きさで弾性軟，球状を呈しおもに管外性に発育していた．粘膜面から観察すると3.5×3.0cmの潰瘍を形成し，管外性に発育する腫瘍内壊死性空隙に交通しており内部は悪臭を伴う膿が充満していた（図4）．

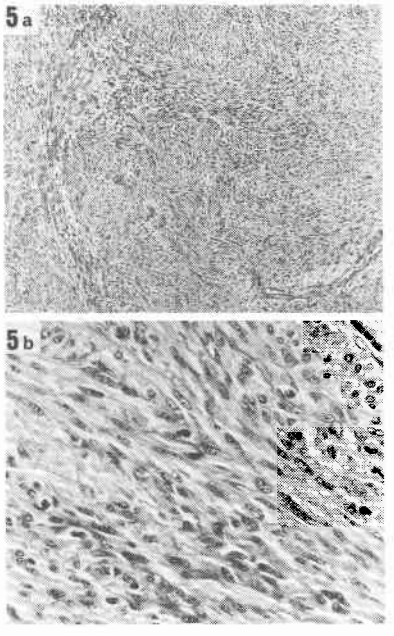
病理組織学的所見：腫瘍は粘膜下から筋層および漿

膜側にわたって増殖していた．粘膜面では潰瘍を形成し管外性に発育する腫瘍の中心壊死部と交通していた．組織学的には卵円形核および紡錘形核をもつ細長い細胞が柵状配列を示しながら密に増殖する部分(Antoni A type)，類円形ないし多核形の細胞が粗に網状に配列している部分(Antoni B type)を認めた(図5a)．腫瘍細胞は比較的異型が少なく束状配列などの分化を示しているが，核分裂像が散在性に認められ細胞密度も比較的高い(図5b)．さらに癒着した大網内にも浸潤増殖を示しまた壊死を伴うなど悪性腫瘍としての態度をあらわしていた．形態学的には平滑筋肉腫か悪性神経鞘腫かの鑑別が必要であった．鍍銀法ではいわゆる箱入り像（boxing）に類する所見が認められたが，PAS染色ではグリコーゲン顆粒を証明できず，Masson trichrome染色では筋繊維性の赤染性の染色態度を認めなかった．さらに免疫組織学的検索を行ったところ腫瘍細胞質に，S-100蛋白陽性，desmin陰性の所見を得た．以上より悪性神経鞘腫と診断した．

術後経過：術後，Tegafur 750mg/dayの化学療法を行った．良好に経過していたが1987年7月，右下腹部痛が出現し，CTにて局所再発と思われる骨盤腔内腫瘍および肝の多発性転移を認めた．1988年2月17日，術後1年5カ月で癌死した．剖検は施行できなかった．

図5a　病理組織像（HE染色，×100）：細胞密度が高く柵状に配列する部分と細胞密度が低く網状に配列する部分とを見る．

図5b　同，拡大像（×500）：細胞の多形性が認められる．



III. 考　察

神経鞘腫は頭頸部，四肢に好発するが小腸原発悪性神経鞘腫はきわめてまれである．本邦における報告例を検索すると小腸原発悪性神経鞘腫は自験例を含めてわずか3例のみであった(表2)[1)2)]．また，太田[3)]は1955年にneurinoma sarcomatodesと診断した空腸腫瘍を報告している．すなわち病理組織像で腫瘍の一部が粘膜下から粘膜筋板を越えて粘膜内に侵入増殖していること，腫瘍細胞核に多形性および非定型性を著明に認めることからneurinomaと区別しneurinoma sarcomatodesと診断している．先の3例に太田の報告例を加えて検討すると，平均発症年齢は52.0歳で4例中3例は男性であった．臨床症状は腹痛で発症した症例が3例で他の1例は腹部腫瘤を主訴とした症例であった．発生部位は全例空腸であった．転移については1例で肝に4個の母指頭大の転移を認め，自験例でも大網に約30個の粟粒大から大豆大の転移を認めた．また2例にvon Recklinghausen病が合併していた．von Recklinghausen病（以下，R病）は皮膚だけでなく全身のあらゆる臓器に高率に神経原性腫瘍の発生をみる．R病の消化管病変の頻度については田中ら[4)]によるとR病剖検例のうち消化管に神経原性腫瘍を合併する率は3.9%であるが，新村ら[5)]によると胃には11.9%，腸には16.8%であるという．またR病は常染色体優性遺伝であることが知られているが，自験例では家系内にその発生を見ておらず，患者の皮膚にもcafe au lait spotsなどの病変を認めずR病の合併はないと考えられた．

悪性神経鞘腫は組織学的に比較的特徴が少なく診断

表2　本邦における小腸原発悪性神経鞘腫ならびに類似病変報告例一覧

報告者(報告年)	年齢, 性別	臨床症状	臨床診断	発生部位	大きさ	転移	組織像	合併病変
太田(勉)[3] (1955)	44 ♂	上腹部痛 黄疸	十二指腸拡張, 末端部狭窄	空腸粘膜下	粟粒大から豌豆大数個	(−)	neurinoma sarcomatodes	R病
種村ら[1] (1975)	74 ♂	上腹部痛	胃粘膜下腫瘍	① 胃前庭部大弯側後壁粘膜下 ② 空腸漿膜下	① 鶏卵大 ② 大豆大	(−)	malignant schwannoma	R病
田沢ら[2] (1981)	46 ♀	腹部腫瘤 触知	空腸平滑筋肉腫疑い	空腸	15×8×5cm	肝	malignant schwannoma	(−)
自験例 (1987)	44 ♂	下腹部痛 発熱	急性虫垂炎による盲腸周囲膿瘍疑い	空腸	12.5×11.0×11.0cm	大網	malignant schwannoma	(−)

(R病：Von Recklinghausen病)

が難しいとされている．紡錘形細胞で細胞成分が密な他の肉腫，とくに平滑筋肉腫，線維肉腫，悪性線維性黄色腫などとの鑑別が必要である[7]．本症例のように消化管原発では発生頻度の点からも平滑筋肉腫との鑑別が問題になる[8]．鑑別点としては悪性神経鞘腫では線維束の交錯が緩やかであること，腫瘍細胞を含む好銀繊維が繊細なこと，二つの組織パターン(Antoni A, B）を呈する例があることなどがあげられているが鑑別の困難な例が多いとされている[7)9]．とくに平滑筋肉腫の核の柵状配列の見事な例は鑑別が困難である[8]．

近年このような例に酵素抗体法を施行することが多く，多くの知見が得られている[9)~12]．われわれも本症例にS-100蛋白，desminを施行したが結果は前述した通りであった．悪性神経鞘腫では，S-100蛋白が比較的陽性率が高いとされており，従来の報告例では58%前後とされている[9)~11]．しかし陰性例も多くいろいろな方法も試みられているが[11]，電顕的検索も有用とされている[16]．

予後の点からみると，従来から言われているようにR病に合併した例，核分裂像の数が多い例，転移例などは予後が不良とされている[12)~15]．本症例はR病非合併例で核分裂の数も比較的少ないが，大網内に転移増殖していた．術後11カ月で局所再発および肝多発性転移を認め，術後1年5カ月で癌死した．

IV. 結　　語

空腸原発悪性神経鞘腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した．

文　　献

1) 種村一磨，笹尾哲朗，服部孝雄ほか：胃，空腸腫瘍を伴ったレックリングハウゼン病の1症例．胃と腸　10：477—482，1975
2) 田沢　浩，狩谷　淳，林　　学ほか：空腸malignant schwannomaの1例．胃と腸　16：1025—1028，1981
3) 太田　勉：V. Recklinghausen氏病に合併した空腸Neurinoma sarcomatodesの1例．東京医新誌　72：25—28，1955
4) 田中貞夫，坂江清弘，徳永正義：Von Recklinghausen病に合併した消化管神経原性腫瘍と筋原性腫瘍について．鹿児島大医誌　28：1—18，1976
5) 新村真人：Recklinghausen病自験150例および本邦報告例について(5)皮膚随伴症状，内臓の変化．皮の臨　15：1041—1049，1973
6) 八尾恒良，日吉雄一，田中啓司ほか：最近10年間（1970—1979）の本邦報告例の集計からみた空・回腸腫瘍．胃と腸　16：935—941，1981
7) 遠城寺宗知：外科病理学．文光堂，東京，1984，p1058—1061
8) 佐野量造，弘田映吾：胃肉腫の病理．胃と腸　5：47—58，1970
9) Weiss SW, Langlass JM, Enzinger FM: Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant schwann cell tumors. Lab Invest 49：299—308，1983
10) Daimaru Y, Hashimoto M, Enjoji M: Malignant peripheral nerve sheath tumors(malignant schwannomas). An immunohistochemical study of 29 cases. Am J Surg Pathol 9：434—444，1985
11) Wick MR, Swanson PE, Scheithauer BW: Malignant peripheral nerve sheath tumor: An immunohistochemical study of 62 cases. Am J Clin pathol 11：425—433，1972
12) Enzinger FM, Weiss SW: Malignant tumors of peripheral nerves.Soft tissue tumors. ST. Luis, CV Mooby, 1983, p625—656
13) Hubert R, White Jr: Survival in malignant schwannoma, 18 years study. Cancer 27：720—729，1971
14) Ghoosh BC, Ghosh LG, Huvos AG: Malignant schwannoma. A clinicopathological study. Cancer 31：184—190，1973
15) Sordillo PP, Helson L, Hajdu S: Malignant schwannoma—clinical characteristics, survival and response to therapy. Cancer 47：2503—2509，1981
16) Erlandson RA, Woodruff JM.: Peripheral nerve sheath tumor, an electron microscopic study of 43 cases. Cancer 49：273—287，1982