

大量下血で発症した小腸神経鞘腫の2例

東京医科大学第3外科, 東京医科大学八王子医療センター外科*, 同 病院病理**

勝又 健次 谷 千秋 中山 正* 加藤孝一郎
星野 伸二* 久保内健生 林 幹也 山本啓一郎*
木村幸三郎 芹沢 博美**

大量下血で発症した小腸神経鞘腫の2例を経験した。症例1は48歳の女性で、突然の大量下血で来院し、出血シンチグラフィーで上腸間膜動脈末梢領域の出血と診断され開腹時所見で Treitz 靱帯より約30cm に管外性に発育する腫瘍を認めた。病理では核異型を認めるが Antoni-A type の良性の神経鞘腫と診断された。症例2も48歳の女性で腹痛、大量下血で来院し、上腸間膜動脈血管造影にて実質相で腫瘍濃染像を認め、小腸腫瘍の疑いで開腹し、Treitz 靱帯より約70cm に腫瘍を認め、病理学的に核分裂像を認め悪性神経鞘腫と診断された。理学上腫瘍血管に富むため出血シンチグラフィー、血管造影が有効であり、病理組織学的にもまれな症例であった。

Key words: massive melena, schwannoma of the small intestine

I. はじめに

大量出血下を主訴に出血シンチグラフィー、血管造影が有効であった小腸神経鞘腫2症例を経験した。小腸腫瘍の頻度は高く、中でも神経鞘腫はまれで本邦では本教室で経験した症例を含めて良性28例、悪性7例であったので若干の文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

症例1: 48歳, 女性

主訴: 下血

既往歴: 昭和61年胃潰瘍, 内服治療で改善, 昭和62年下血を認めるも放置。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 平成2年7月27日外出中動悸を自覚し、翌日計3回鮮血様の下血を認め、腹痛も出現したため、当院の救急外来を受診した。

入院時現症: 顔面蒼白, 眼瞼結膜の著明な貧血所見, 下腹部に軽度圧痛を認めたが, 筋性防御は認められず, 腫瘍は触知されなかった。

入院時検査所見: ヘモグロビン値5.2g/dl, 赤血球数 $203 \times 10^4 / \text{mm}^3$ と貧血を認めた (Table 1)。腹部単純 X 線検査では結腸に大量のガス像, 小腸は軽度ガスを認めた。上部および下部消化管内視鏡検査が行われたが出血源は確認できなかった。血圧の低下を認め血管造

Table 1 Laboratory findings on admission

	CASE 1	CASE 2
WBC	14,300 /mm ³	6,900 /mm ³
RBC	$235 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$265 \times 10^4 / \text{mm}^3$
Hb	4.7 g/dl	7.2 g/dl
Ht	16.0 %	24.0 %
PLT	$36.4 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$27.0 \times 10^4 / \text{mm}^3$
T-P	5.5 g/dl	5.7 g/dl
T-Bil	0.52 mg/dl	0.2 mg/dl
GOT	18 IU/l	15 IU/l
GPT	9 IU/l	14 IU/l
BUN	31.0 mg/dl	30.3 mg/dl
Cr	1.0 mg/dl	0.6 mg/dl
Na	138 mEq/l	136 mEq/l
K	4.6 mEq/l	4.9 mEq/l
CEA	1.0 mg/ml	2.1 ng/ml

影を断念し、出血シンチグラフィーを行い、上腸間膜動脈末梢よりの出血を認め、小腸出血の診断で緊急手術となかった (Fig. 1)。

手術所見: Treitz 靱帯より約30cm の空腸の腸間膜対側に $3.0 \times 8.0 \text{cm}$ の弾性軟な管腔外発育性の腫瘍を認め、小腸切除術を行った。肉眼的にはリンパ節転移、肝転移は認めなかった。

摘出標本: 肉眼的には表面平滑で腸管壁内と外に突出するいわゆる dumbbell 型の腫瘍像を呈していた (Fig. 2)。

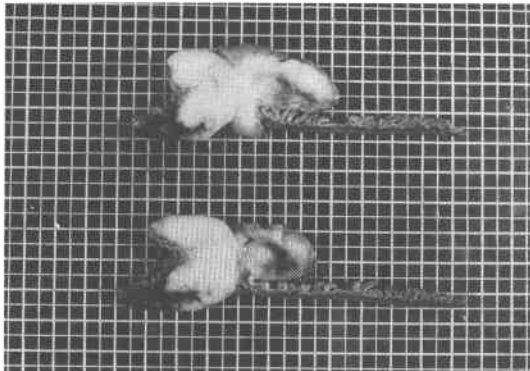
病理組織学的所見: H.E.染色では桿状の核を持つ

<1994年10月13日受理> 別刷請求先: 勝又 健次
〒193 八王子市館町1163 東京医科大学八王子医療センター

Fig. 1 Hemorrhagic scintigraphy shows bleeding from a peripheral region of the superior mesenteric artery.



Fig. 2 Resected specimen shows dumbbell type tumor.



紡錘形細胞が直線一曲線化しながら柵状配列をなしていた。S-100染色では、紡錘形細胞は、S-100蛋白抗体陽性で、他にNSE抗体、Vimentinも陽性であった。やや細胞密度が高く、一部に核異型が存在するが、核分裂像は認められず、以上より Antoni-A type の良性神経鞘腫と診断された (Fig. 3)。

症例2：48歳，女性

主訴：下腹部痛，下血

既往歴：昭和61年子宮筋腫で子宮全摘，平成2年糖尿病

現病歴：平成2年3月24日下腹部痛とともに大量の鮮血様下血を認め，緊急入院となった。

入院時現症：顔面やや蒼白，眼瞼結膜に貧血を認めた。下腹部正中に手術瘢痕を認め，軽度圧痛を認める

Fig. 3 Histological examination: spindle shaped cells palisade arrangement and are positive for S-100 protein.

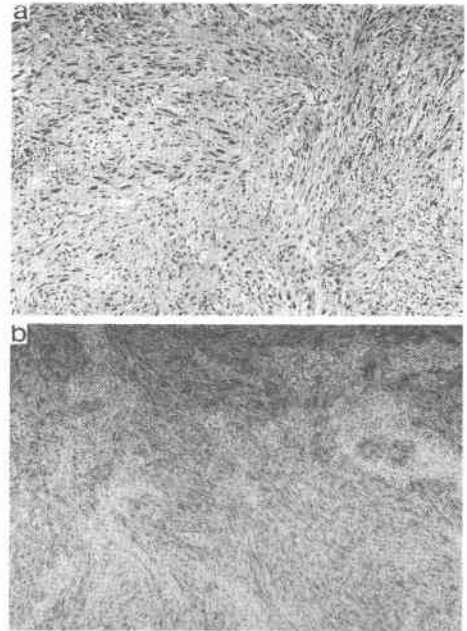
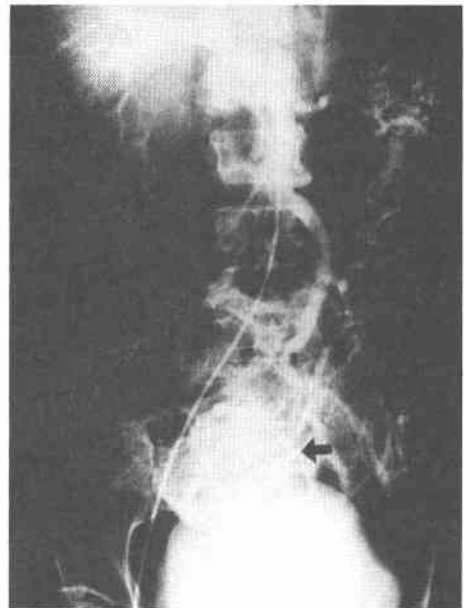


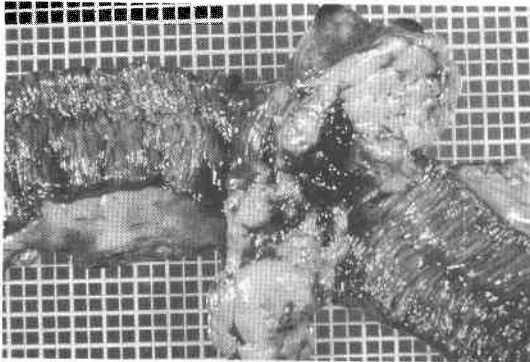
Fig. 4 Superior mesenteric arteriography shows a hypervascular tumor.



も筋性防御は認めず，腹瘤は触知しなかった。

入院時所見：ヘモグロビン値7.2g/dl，赤血球数

Fig. 5 Resected specimen shows a submucosal tumor with multiple nodules.



$265 \times 10^4 / \text{mm}^3$ と貧血を認めた (**Table 1**)。上部および下部消化管内視検査で出血源を認めず、上腸間膜動脈血管造影で空腸動脈分岐に hypervascularity および腫瘍濃染像を認め (**Fig. 4**)、小腸腫瘍を疑い手術を行った。

手術所見：Treitz 靱帯より約70cmの空腸の腸間膜対側に約7.5×5.0cmで表面平滑で管外発育した腫瘍を認め、小腸部分切除術を施行した。

摘出標本：空腸腸間膜対側に大きさ約5.0×6.0cmの漿膜面に突出する壁内腫瘍で剖面ではほぼ均一な充実性でやや黄色調を帯びた灰白色を呈し、多結節性に

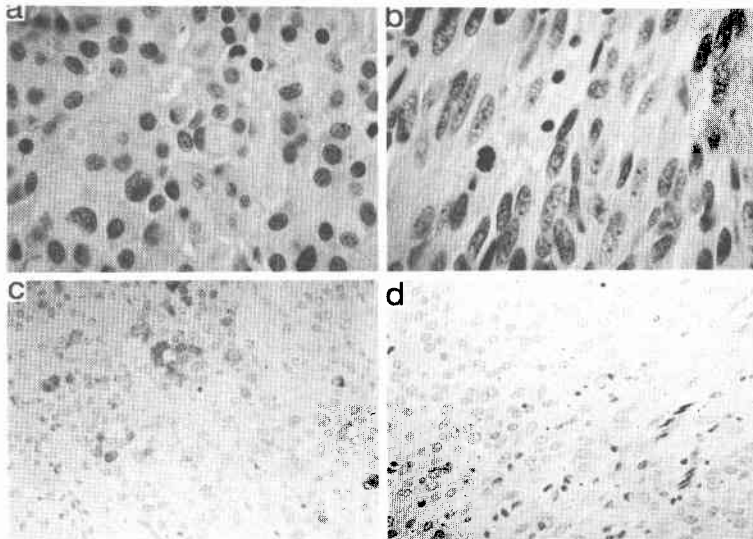
増殖していた (**Fig. 5**)。

病理組織学的所見：類円形細胞からなる類上皮型部分と紡錘形細胞からなる部分とに大きく2つの亜型が分けられ、前者が大半を占めていた。H.E.染色上、類上皮型部分では類円形細胞の充実性胞巣状増殖を示し、細胞質は広く核が偏在し、封入体を持つものも含まれ、紡錘形細胞からなる部分では、紡錘型細胞が柵状となって交錯するように走行し、核分裂像もみられた (**Fig 6**)。免疫組織学染色では、腫瘍の一部でS-100蛋白陽性 (**Fig. 7**)、desmin は全く陰性であった。以上より悪性神経鞘腫と診断された。症例1、2ともに術後の経過は良好で退院した。

考 察

神経鞘腫は頭頸部、四肢に好発する。消化管にはまれとされているがそのなかでも胃の発生頻度が高いとされており¹⁾、小腸原発の神経鞘腫はきわめてまれとされている。現在まで教室で検索したところ本邦では von-Recklinghausen 氏病 (以下、R氏病) を合併しない小腸神経鞘腫は35例、うち悪性は7例であった²⁾³⁾。R氏病は皮膚だけでは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とめ、小腸の神経原性腫瘍の合併は約11%で多発例が多いという特徴を有しており⁴⁾、特殊な病態であるため検討からは除外されている。小腸神経鞘腫の症状は腹痛、腫瘤触知、出血が主であり、腸閉塞は少ない⁵⁾。出血の多い原因としては神

Fig. 6 Histological examination shows oval cells and spindle shaped cells. Spindle cells show nuclear division and are positive for S-100 protein. (a) b) H-E stain ×200, c) d) S-100 protein ×100



経原性腫瘍は血管に富む粘膜下腫瘍であり、腫瘍の発育にともなう壊死によるものと考えられる。多くは繰り返す吐、下血の既往を有し、その平均病期期間は2.7年という報告⁶⁾もある。また神経原性腫瘍は Auerbach 神経叢より発生するとされ、多くは本2症例のように腸間膜対側の漿膜下に発生し壁外性発育するため腸閉塞症状は少ない。しかし田辺ら⁹⁾は4例のみの腸閉塞症状(腸重積も含む)で発見された症例を報告している。そのため術前に診断されたものの多くはCTでは壁外性に発育した腫瘍として描写され、小腸造影では壁外性の圧排像や腫瘍陰影欠損などの粘膜下腫瘍を疑う所見を呈することが多いと推測される⁷⁾⁻⁹⁾。血管造影では上腸間膜動脈造影像で腫瘍血管像を認めたという報告を散見する¹⁰⁾。我々が検索したかぎりでは現在までに自験例も含めて35例報告されており、良性28例、悪性7例で、男女比に差はなく、発生部位は良性、悪性にかかわらず空腸に多い傾向にあった。しかし臨床症状、大きさなどには大きな差は認められなかった。組織学的には比較的特徴が少なく、R氏病の合併や神経の関係がよほどはっきりしていないかぎり通常の病理組織学的診断はむずかしいとされている。本症例はR氏病の合併は考えられず、消化管原発で発生頻度の点からも平滑筋肉腫との鑑別が特に問題となる¹¹⁾。典型的な組織像では胃型性はあるものの比較的均一なクロマチンに富む長円形の核を有する紡錘形の細胞がきわめて密に増殖し、これらの腫瘍細胞は渦紋状を呈し、これらの細胞束が互いに交錯し、いわゆる palisade 形成がみられる¹²⁾。最終的に平滑筋肉腫との鑑別には酵素抗体法が有用なことが多く、s-100蛋白、desmin が有用であるとされている。特に s-100蛋白は神経鞘腫、神経繊維腫、神経肉腫などの神経鞘細胞系腫瘍に分布しており、染色性が強く、鑑別診断に重要であるという報告がある¹³⁾。電顕的特徴は確定的なものはないとされているが細胞質突起が豊富、基底板が存在する、幻弱な接着装置を持つなどが特徴とされるが電顕的に神経肉腫とは基底膜および接着装置の存在から、平滑筋腫とは dense body を伴う筋フィラメント束がみられないことから鑑別が可能であるといわれている¹⁴⁾。

本症の治療は外科的に切除することが確実とされているが深部神経に発生したものは局所再発率が高く予後不良とされているが消化管に発生したものは切除が十分に行える可能性が高く、局所再発の問題は少ないと考えられている。しかし遠隔転移が主であり、肺、

肝臓に多く、腹膜播種やリンパ行性転移は少ない。神経鞘腫は放射線療法、化学療法は従来効果がないとされていたが、児玉らは vincristine, adriamycin, cyclophosphamide, imidazole carboxamide の多剤併用で完全寛解を得られたという報告を行っている¹⁵⁾。

まれな小腸神経鞘腫の2例を経験した。症例1は細胞密度が高く、核の大小不同、核辺縁の不整などの核異型があったが核分裂像は認めず、良性と診断したが組織学的には問題のある症例で長期外来経過観察が必要であると思われた。症例2に対しては悪性であるため嚴重な経過観察を行っているが現在まで再発を認めていない。

文 献

- 1) Stout P, Carson W: The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neuroilemmoma). *Am J Cancer* 24: 751-796, 1935
- 2) 松本俊彦, 高垣 衛: 回腸に発生した神経鞘腫の1例. *臨外* 30: 768-772, 1975
- 3) 佐々木亮孝, 阿部 正, 岡田恒良ほか: 空腸原発悪性神経鞘腫の1例. *日消外会誌* 21: 2427-2430, 1988
- 4) 沢田俊夫: 小腸ポリープ. 森岡恭彦 監修. *消化器外科病理学*. 医学書院, 東京, 1989, p347-350
- 5) 笹本 誠, 加園紀夫, 野宮守正ほか: 下血を主訴とした小腸神経鞘腫の1例. *外科診療* 2: 229-233, 1993
- 6) 田辺 博, 渡辺 進: 回腸神経鞘腫の原因とした腸重積症の1例. *日消外会誌* 22: 2760-2762, 1989
- 7) Sivas MV, Sullivan BH, Farmer RG: Neurogenic tumors of the small intestine. *Gastroenterology* 68: 374-380, 1975
- 8) 田沢 浩, 狩谷 淳, 林 学ほか: 空腸 malignant schwannoma の1例. *胃と腸* 16: 1025-1028, 1981
- 9) 上竹正実, 古賀康夫, 福島範子: 空腸悪性神経鞘の1例. *同愛医誌* 14: 106-111, 1986
- 10) 丸山芳明, 筒井 完, 平田公一ほか: 小腸神経鞘腫の1例. *北海道外科誌* 27: 35-38, 1980
- 11) Rosai J: *Ackerman's surgical pathology*. The C.V. Mosby Company, S. Louis, 1989, p1431-1434
- 12) 新村真人: 神経鞘腫. 山村雄一, 久木田淳, 佐野栄春ほか編. *現代皮膚科学大系*, 10巻. 1版. 中山書店, 東京, 1980, p262-264
- 13) 中島 孝: 神経組織特異蛋白(S-100ならびにNSE蛋白)による腫瘍の免疫組織化学的検索とその診断への応用. *病理と臨* 1: 115-124, 1984
- 14) 広瀬隆則: 悪性 Schwann 腫. *病理と臨* 10: 410-411, 1992
- 15) 児玉 憲, 横井秀樹, 田上 豊ほか: von Recklinghausen 氏病の悪性化について. *外科* 44: 115-12, 1982

Two Cases of Intestinal Schwannoma Causing Massive Melena

Kenji Katsumata, Chiaki Tani, Tadashi Nakayama*, Kouichiro Kato, Shinji Hoshino*,
Takeo Kubouchi, Mikiya Hayashi, Keiichiro Yamamoto*,
Kouzaburo Kimura and Hiromi Serizawa**

The Third Department of Surgery, Tokyo Medical College

*Department of Surgery, Hachioji Medical Center of Tokyo Medical College

**Department of Pathology, Tokyo Medical College

We experienced 2 cases of intestinal schwannoma presenting massive melena. Case 1 was a 48-year-old woman visiting our hospital due to sudden massive melena. Because of the diagnosis of bleeding of the superior mesenteric artery by hemorrhagic scintigraphy, laparotomy was performed, and an extravascular tumor was located about 30 cm from treitz's ligament. This tumor was pathologically diagnosed as Antony A benign schwannoma, although heteromorphic nuclei were observed. Case 2 was a 48-year-old woman visiting our hospital due to abdominal pain and massive melena. On superior mesenteric arteriography, tumor stain was detected in the solid phase. Thus laparotomy was performed under suspicion of intestinal tumor, and a tumor 70 cm from Treitz's ligament was detected. This tumor was pathologically diagnosed as malignant schwannoma due to the presence of karyomitosis. Hemorrhagicscintigraphy and angiography were useful for diagnosis of these cases because of abundant tumor vascularity, and they had histopathologically interesting features.

Reprint requests: Kenji Katsumata Department of Surgery, Hachioji Medical Center of Tokyo
Medical College
1163 Tatemachi, Hachioji, 193 JAPAN
