

下血を主訴とした回腸神経鞘腫の1例

鹿島労災病院外科, 同 病理*

首藤 潔彦 久賀 克也 徳元 伸行
福長 徹 岩瀬 裕郷*

症例は66歳の女性。下血を主訴に入院。入院時Hb 8.8g/dl, Ht 27.8%。腹部超音波検査, 腹部CT検査にて骨盤内に大きさ6cmの腫瘤を認め, 腹部血管造影検査で上腸間膜動脈より新生血管を受ける腫瘍を認めた。手術施行するに回腸の腸間膜対側に管外性に発育する直径8cmの腫瘍を認め回腸部分切除を行った。組織学的には紡錘形の腫瘍細胞の索状配列と核の柵状配列を呈しており, 免疫組織学的検索ではS-100蛋白染色に陰性, NSE染色では陽性であった。以上により本腫瘍は空腸神経鞘腫と診断した。小腸の神経鞘腫は比較的古来な疾患であり, 本邦文献上自験例を除き48例の報告を認めるにすぎない。その診断については前述のS-100蛋白染色が特に有用であるとされているが, 本症例のように陰性であった報告例もあり本腫瘍の診断については画像所見, 組織学的所見, 特殊染色などを結合した診断がなされるべきであると考えられる。

Key words: schwannoma of the small intestine, massive melena

I. はじめに

小腸神経鞘腫は小腸腫瘍の中でも比較的古来な疾患であり1914年 Herxheimer ら¹⁾の報告にはじまり, 本邦では1943年の近藤ら²⁾の報告以来文献上48例の報告例を認めるにすぎない。今回我々は下血を主訴とした小腸神経鞘腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

II. 症 例

患者: 69歳, 女性

主訴: 下血

既往歴: 29歳虫垂炎手術

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 平成6年10月22日新鮮血の下血あり近医入院。ロマンスコープ, 注腸検査を施行するも原因不明にて10月31日当院に紹介入院となる。入院後上部・下部消化管検査を行うも出血源認められず, その後下血も認められなかったため軽快退院となり, 外来通院にて経過観察中であったが12月4日再度下血が出現したため再入院となった。

入院時現症: 身長144cm, 体重72kg。眼瞼結膜に黄染なく, 眼球結膜に軽度貧血を認める。胸腹部に異常を認めなかった。

Table 1 Laboratory findings on 2nd admission

WBC	9,280 / μ l	GOT	47 IU/l
RBC	297 \times 10 ⁴ / μ l	GPT	33 IU/l
Hb	8.8 g/dl	LDH	334 IU/l
Ht	27.8 %	γ -GTP	11 IU/l
Plt	17.9 \times 10 ⁴ / μ l	Ch-E	225 IU/l
TP	6.3 g/dl	CPK	43 IU/l
Alb	3.8 g/dl	AMY	74 IU/l
BUN	16.8 mg/dl	T-choI	81 mg/l
Cre	0.5 mg/dl	CEA	1.7 ng/ml
UA	5.2 mg/dl	CA19-9	43.2 u/ml
T-Bil	0.3 mg/dl	CRP	0.82 mg/dl

2回目入院時血液検査所見: Hb 8.8g/dl, Ht 27.8%, RBC 297 \times 10⁴/ μ l, WBC 9,280/ μ l, CRP 0.82 IU/mlであった以外は著変を認めなかった (Table 1)。

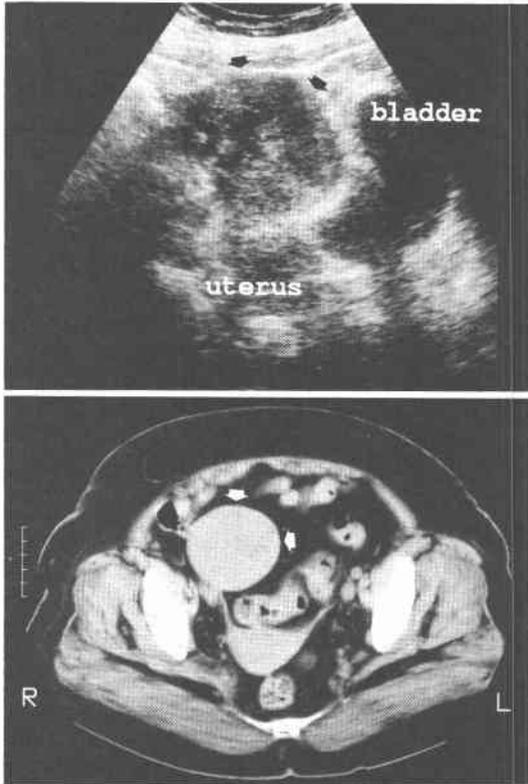
腹部超音波検査所見: 子宮・小腸に接して表面平滑で内部不均一な直径6cmの腫瘤像を認めた (Fig. 1)。

腹部 computed tomography (以下, 腹部CTと略記) 所見: 骨盤内に同様の大きさの実質性腫瘍を認めた (Fig. 1)。

腹部血管造影検査所見: 下部小腸と思われる部位に上腸間膜動脈 (以下, SMA) より feeder を受け濃染する腫瘤像を認めた (Fig. 2)。なお^{99m}Tc-HSA (ヒト血清アルブミン) を用いた出血シンチグラフィーでは異

<1995年11月15日受理>別刷請求先: 首藤 潔彦
〒260 千葉市中央区亥鼻1-8-1 千葉大学医学部第2外科

Fig. 1 Abdominal ultrasonography (upper) and CT scan (lower) revealed a round and solid tumor.



常所見を認めなかった。以上より回腸平滑筋肉腫の疑いにて12月19日手術施行した。

手術所見：腫瘍は回腸末端部より100cmの口側にあり腸間膜対側に管外性に発育していた。悪性変化も考慮し動静脈を第2次分枝にて切離し回腸部分切除術を施行した。なお術中腹腔洗浄細胞診では異常細胞を認めなかった。

切除標本：腫瘍は大きさ8.5×7.6cm、表面平滑で被膜と著明な新生血管を伴っていた。剖面像では出血巣や壊死巣を認め回腸粘膜面に潰瘍を形成していた (**Fig. 3**)。

病理組織学的所見：Hematoxylineosin 染色 (以下、H.E. 染色) では腫瘍は回腸固有筋層より発生し、基本的には長楕円形ないし紡錘形の腫瘍細胞が束状に配列し、典型的ではないもののしばしば核の相交錯せる柵状配列 (palisading) を認めた。また一部では間質の粘液囊胞性変化を伴い、Antoni A型・B型の混在像と思われた。なお悪性変化は認められなかった (**Fig. 3**)。

免疫組織学的所見：S-100蛋白染色では陰性であり、Neuron specific enorase (以下、NSE) 染色では陽性であった (**Fig. 4**)。

以上より本症例は回腸神経鞘腫と診断された。なお術後経過は良好であり第24病日目に退院し現在も再発の兆候なく外来通院中である。

III. 考 察

神経鞘腫は Schwann 細胞の増殖を主体とする神経

Fig. 2 SMA angiography showed hypervascular tumor. (left: arterial phase, right: venous phase)

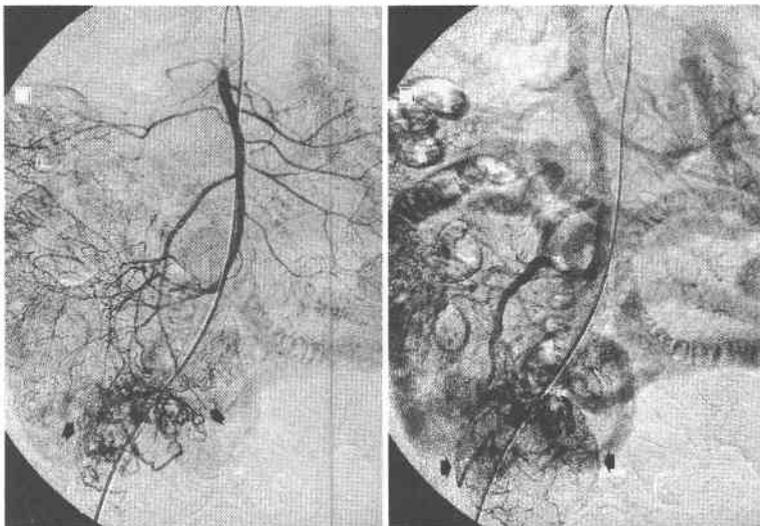


Fig. 3 A cut surface of the resected specimen (upper). Histological findings revealed schwannoma (lower: H.E. $\times 100$).

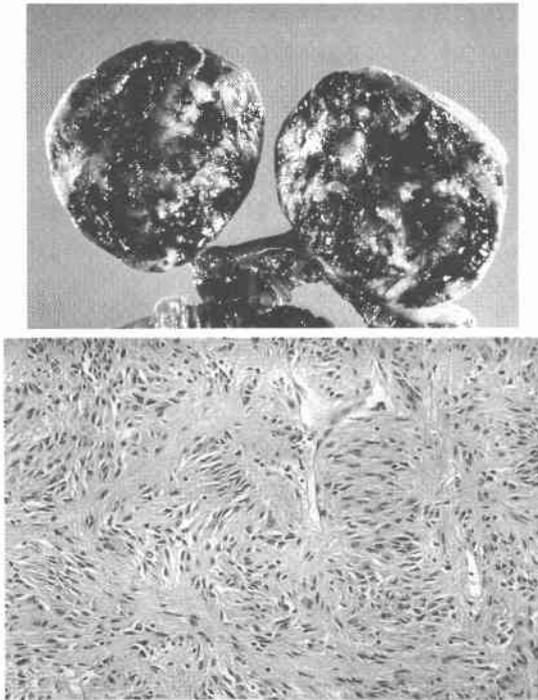


Fig. 4 Immunohistologically the tumor was negative for S-100 (upper: $\times 100$), but positive for NSE (lower: $\times 100$).

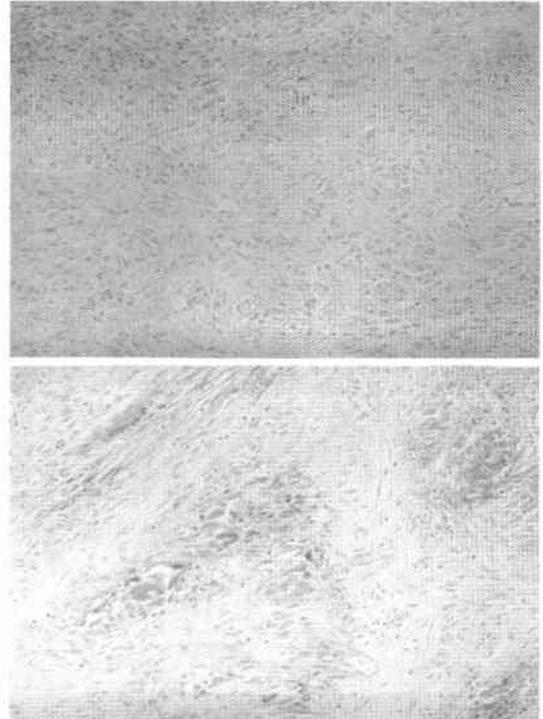
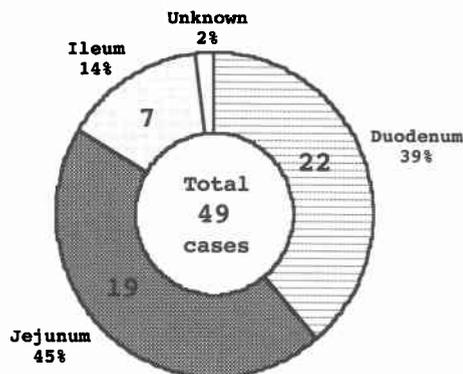


Table 2 Location of schwannoma of small intestine



外胚葉性の腫瘍であり、Varocay³⁾により neurinoma として組織学的に報告されて以来 neurinoma, neurilenoma, neurogenic sarcoma などの名称が同意語としてもちいられてきたが1960年の WHO の Intestinal Histological Classification of Tumors において schwannoma が採用されて以来これが広く用いられ

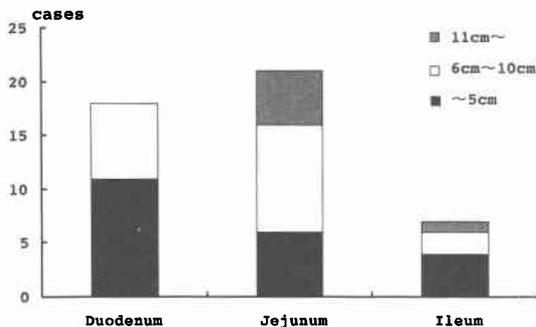
るようになってきている。神経鞘腫の多くは四肢・頭頸部といった末梢に好発し放散痛, 知覚麻痺をきたす。体幹には少ないものの脳・脊髄に見られる場合にはたとえ小型でも重篤な神経症状を呈する。消化器系では胃, 小腸に発生する頻度が高いものの小腸神経鞘腫は比較的古来な疾患であり本邦では1943年の近藤らの報告²⁾以来48例の報告例を認めるにすぎない。自験例を含めその詳細を示す。男性22例, 女性27例 (1:1.2) であり, 発症年齢は19~84歳で40歳代に多かった (14例58%)。部位別に見ると空腸が最も多い22例であり以下, 十二指腸19例, 回腸6例であった (Table 2, 3)。本腫瘍は腸管の神経末端部である Auerbach 神経叢や Meissner 神経叢より発生すると考えられ, 本症例のごとく腸間膜附着部対側に管外性に発育することが多い。主訴として本腫瘍に典型的な症状はなく吐下血, 腹痛, 腹部腫瘤などであり, なかには穿孔をおこしたのものもある⁴⁾。本腫瘍は血管新生に富むものが多いとされ⁵⁾, 腸管粘膜面に潰瘍を形成し時には腫瘍の発育課程で重篤な出血をきたす。また有茎性に管外発育し

Table 3 Schwannoma of ileum, reported cases in Japan

Case	Author(year)	Age	Sex	C.C	Operation	Size(cm)	Character
1	Maejima ¹³⁾ (1952)	24	M	A.P.	Resect	5	B
2	Nishimura ¹⁴⁾ (1957)	50	M	A.P.	Resect	11	unknown
3	Takamura ¹⁵⁾ (1965)	45	F	Hematemesi Melena	Resect	10	M
4	Matsumoto ¹⁶⁾ (1975)	35	M	A.P.	Resect	5	B
5	Tanabe ¹⁷⁾ (1989)	76	M	A.P. Vomiting	Resect	3.2×2.5×1.8	B
6	our case(1995)	66	F	Melana	Resect	8.5×7.6	B

A.P.: adenominal pain, Resect: partial intestinal resection, B: benign, M: Malignant

Table 4 Size of schwannoma of small intestine



た腫瘍は腸管を牽引したり捻転することもある⁷⁾。しかし十二指腸に発生したものは早期に症状が出現し発見されることが多く、大きさも10cm以下の報告例ばかりであった(Table 4)。鑑別診断としては平滑筋腫・平滑筋肉腫などがあるが、これらも同様の所見を呈することを考えると術前診断は極めて困難といえる。組織学的には長楕円形の核を有する紡錘形の腫瘍細胞が平行に並んで密に増殖し柵状配列をなし (palisading), 腫瘍細胞核が相接して平行に並び全体として無構造な部分 (Verocay body) を中心に渦巻き状に増殖した組織像を呈するものを線維型 (Antoni A型) といひ、一方、豊富な間質に粘液水腫様変化や大小囊胞形成を伴うものを網状型 (Antoni B型) といひ A型の変性とされているが、両者の混在する場合が多い。本腫瘍の報告例は近年増加しているがこれは近年施行されるようになった免疫組織学的検索として神経組織特異蛋白である S-100蛋白, NSE を用いた染色が診断として行われるようになったためであろうと考えられる。S-100蛋白は神経鞘腫, 神経線維腫, 神経肉腫といった神経鞘系腫瘍に多く分布し, 一方, NSE は神経芽腫, カルチノイドといった神経内分泌系腫瘍に高率に認められ⁸⁾, 悪性化にともない少なくなるとされている⁹⁾。

本例は S-100蛋白は陰性であり NSE は陽性であったが自験例を含め記載のあるものでは S-100蛋白は16例で陽性であり 2例で陰性であった。一方, NSE は 4例で陽性であり 1例で陰性であった。S-100蛋白は本腫瘍に特異性が高いとはいへ診断に関してはその特徴的組織像もさることながら画像所見や特殊染色, 場合によっては電子顕微鏡による検索などを総合した診断が必要になるものと考えられた。悪性変化に関しては様々な報告を見るが, 悪性神経鞘腫の予後は一般に不良であり, 肺・肝臓への血行性転移を主としリンパ行性はまれであるとされている¹⁰⁾。ちなみに本邦報告例では49例中17例 (33%) が悪性神経鞘腫であった。

治療法としては悪性変化も考えた積極的な腸切除が必要であり, 小さなものでも摘出術だけでは不十分であると思われる。良性の場合は外科的切除のみで十分であるが, 悪性の場合は化学療法として確立されたものはないものの軟部組織肉腫に対する adriamycin, vincristine, imidazole carboxamide, cyclophosphamide, を用いた報告例があり, Goldman ら¹¹⁾ は放射線照射後の悪性神経鞘腫再発例に対し BCG による nonspecific immunostimulation を加え完全寛解をえたと報告しており, 本邦では児玉ら¹²⁾, 勝田ら¹⁰⁾ も有用であったとしている。本症例については悪性変化は見られなかったが S-100蛋白染色が陰性であったことを考えると今後の経過観察が必要であると考えられた。

稿を終えるに臨み, 本症例の病理組織学的検討にあたり御指導, 御校閲を賜った千葉大学医学部第2病理学教室近藤洋一郎教授に深謝いたします。

文 献

- 1) Herxheimer G, Roth W: Studium der Recklinghausen's Neurofibromatose. Beiter Pathol Anat 58: 319-389, 1941
- 2) 近藤省吾, 友部 洋: 空腸ニ發生セル異型的のいりの一むノ1 治験例. 東北医誌 32: 621-628,

- 1943
- 3) Varocay J: Zur Kenntnis der "Neurofibrome". Beiter Pathol Anat 48: 1-69, 1910
 - 4) 中村 明, 水本明良, 田野辺裕二ほか: 穿孔性腹膜炎で発症した小腸悪性神経鞘腫の1例. 日外会誌 18: 417, 1985
 - 5) 三品圭也, 大家光二郎, 蜂谷 仁ほか: 十二指腸神経鞘腫の1例. 日消病会誌 88: 95-98, 1991
 - 6) Albert M, Pissas A: Schwannoma dudexieme duodenum. J Chir 4: 219-224, 1978
 - 7) 伊東平八郎, 鈴木基一: 卵巣囊腫茎捻転を疑わしめた稀有なる小腸 Neurinoma 茎捻転の1例. 日産婦会誌 5: 334-337, 1953
 - 8) 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学的検索とその診断への応用. 病理と臨 1: 115-124, 1983
 - 9) Jacque CM, Kajas M, Poreau A et al: GFA and S-100 protein levels as an index for malignancy in lumen gliomas and neurinomas. J Natl Cancer Inst 62: 479-483, 1979
 - 10) 勝田 勉, 沼崎久紀, 森田 健ほか: von Recklinghausen 病に小腸悪性シュワン鞘腫の併発をみた1例. 日大医誌 44: 463-467, 1985
 - 11) Goldman RL, Jones SE, Heusinkveld RS: Combination chemotherapy of metastatic malignant schwannoma with vincristine, adriamycin, cyclophosphamide, and imidazole carboxamide, A case of report. Cancer 39: 1955-1958, 1977
 - 12) 児玉 憲, 横井秀樹, 田上 豊ほか: von Recklinghausen 病の悪性化について. 外科 44: 115-122, 1982
 - 13) 前島正一, 稲葉虎太郎, 原 一夫ほか: 廻腸に発生せるノイリノームの1治験例. 京都府医大誌 51: 479-484, 1952
 - 14) 西村東一郎: 廻腸に発生せるノイリノームの治験例. 信州医誌 6: 238, 1957
 - 15) 高邑裕太郎, 福村 豊, 青柳芳夫: 反復する下血を主訴とした回腸神経鞘腫の1例. 日内会誌 54: 1339-1340, 1966
 - 16) 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
 - 17) 田辺 博, 渡辺 進: 回腸神経鞘腫を原因とした腸重積の1例. 日消外会誌 22: 2760-2762, 1989
 - 18) 勝又健次, 谷 千秋, 中山 正ほか: 大量下血で発症した小腸神経鞘腫の2例. 日消外会誌 28: 67-71, 1995

A Case Report of Schwannoma of the Ileum Causing Massive Melena

Kiyohiko Shuto, Katsuya Kuga, Nobuyuki Tokumoto, Toru Fukunaga and Hirosato Iwase*

Second Department of Surgery, Chiba University School of Medicine

*Department of Pathology, Kashima Rosai Hospital

A 66-year-old woman was admitted to the hospital with sudden melena. Hb was 8.8 g/dl and Ht 27.8%. Blood chemistry and tumor markers were in the normal range. A substantial tumor, measuring 8.5 cm × 7.6 cm, was detected in the small intestine in the pelvic cavity by ultrasonography and computed tomography. Superior mesenteric angiography showed neovascularization over the tumor. Laparotomy was performed on suspicion of leiomyosarcoma of the small intestine. The tumor was located in the ileum 100 cm on the oral side from the end of the ileum without a malignant appearance. A curative operation which included a partial ileum resection was performed involving the extra growing tumor. Histologically the tumor consisted of spindle cells with tubular proliferation and a palisading pattern. Immunological staining of the tumor cells was negative for S-100 protein but positive for NSE. The tumor was a mixed Antoni A and B type of schwannoma of the ileum. Schwannoma of the small intestine is particularly rare. Only 48 cases have been reported in the Japanese literature. We herein report this case with discussion of the relevant literature.

Reprint requests: Kiyohiko Shuto Second Department of Surgery, Chiba University School of Medicine

1-8-1 Inohana, Chuo-ku, Chiba, 260 JAPAN