

直腸悪性神経鞘腫の1例

日本医科大学付属多摩永山病院外科¹⁾, 同 病理部²⁾, 日本医科大学付属病院第1外科³⁾

吉田 寛¹⁾ 江上 格¹⁾ 和田 雅世¹⁾

前田昭太郎²⁾ 田中 宣威³⁾ 恩田 昌彦¹⁾

3年4か月の経過観察の後,手術を施行した巨大直腸悪性神経鞘腫の1例を経験したので報告する。症例は61歳の女性で,1990年6月,肛門部痛を主訴に受診し,直腸に直径約4cmの粘膜下腫瘍を認め。治療を勧めたが,疼痛出現時のみ来院し,疼痛が消失すると治療を拒否していた。1993年10月,肛門部痛・腫瘤,発熱,体重減少,歩行および坐位困難にて緊急入院となった。右臀部に15×10×10cmの腫瘍が突出し,自潰により膿が流出していた。腫瘍マーカーは,IAP 736 μ g/mlと高値を示した。腹会陰式直腸切断術を施行し,病理所見にて悪性神経鞘腫と診断した。術後経過良好にて退院し,現在,外来にて嚴重な経過観察中である。経時的なCTによる腫瘍径の測定では,径の増大速度は,4cmから5cmに増大時は,14か月であったが,その後増大速度は速くなり,5cmから10cm(実測値15×10×10cm)では26か月であった。

Key words: malignant schwannoma, rectum

はじめに

直腸悪性神経鞘腫は極めてまれな疾患であり^{1)~3)},その経過観察例の報告はない。この度,治療拒否による3年4か月の経過観察の後,手術を施行した巨大悪性神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者:61歳,女性

主訴:肛門部痛・腫瘤,発熱,体重減少,歩行および坐位困難

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:1990年6月,肛門部痛を主訴に近医受診し,直腸粘膜下腫瘍の診断で当科紹介受診となる。直腸診にて肛門縁より約2cm,9時方向に,直径約4cmの腫瘤を触知した。軟らかく圧痛を認めるが,粘膜面は異常なく,直腸粘膜下腫瘍と診断し諸検査施行したが,その後,疼痛消失したため自主的に通院を中止した。1991年12月,肛門部痛にて再度来院した。腫瘤は約6cmとなり,1992年1月,入院し諸検査施行するも疼痛軽減したため,手術を拒否し自主退院となった。その後,連絡とるも来院せず。1992年9月,クモ膜下出血にて,他院で緊急手術を施行した。同年11月,当院への再診

を勧められて退院するも,来院せず。1993年5月,再度の肛門部痛で来院した。腫瘤は約9cmに増大していたが,肛門部痛消失後,来院せず。同年10月,肛門部痛・腫瘤,発熱,体重減少,歩行および坐位困難にて緊急入院となった。

入院時現症:身長156cm,体重42kg(1年前は64kg),血圧146/78mmHg,脈拍82/min・整,体温38.4°C,眼瞼結膜に軽度の貧血を認めるも眼球結膜の黄染なし。触診にて上腹部に腫瘤は触知しなかった。またレックリングハウゼン病の合併は認められなかった。

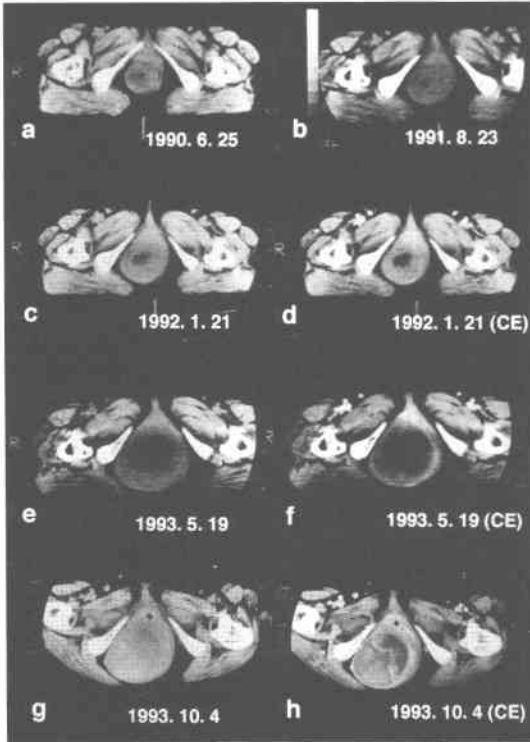
右臀部に直径約10cmの腫瘤が突出し,自潰して膿が流出していた。直腸指診にて直腸内腔の狭小化と軟らかい腫瘤を触知し,圧痛は高度で歩行および坐位も困難であった。

入院時検査所見:WBC 12,800/mm³,RBC 326×10⁴/ μ l,CRP 29.9mg/dlと高度の炎症所見を認めた。腫瘍マーカーは,IAP 736 μ g/mlとやや高値で,CA125 65U/ml,TPA 25U/lと正常であった。

CT所見:1990年6月25日,直腸右側壁を圧排する充実性腫瘤を認めた。腫瘍径は,約4cmであった。腫瘍と直腸の間に薄い脂肪層を認め,粘膜下腫瘍であることを示唆させた。また内部に低濃度領域(low density area:以下,LDA)を認め,中心壊死が示唆された(Fig. 1a)。1991年8月23日,初回CTより1年2か月後の他院のCT所見で,腫瘍径は約5cmとなり軽

<1997年2月12日受理>別刷請求先:吉田 寛
〒113 文京区千駄木1-1-5 日本医科大学第1外科

Fig. 1 CT demonstrates the growth of the tumor. (a) June 25, 1990 (plain): 4cm in diameter (b) August 23, 1991 (plain): 5cm in diameter (c) January 21, 1992 (plain) (d) (CE): 6cm in diameter (e) May 19, 1993 (plain) (f) (CE): 9cm in diameter (g) October 4, 1993 (plain) (h) (CE): 10cm in diameter.

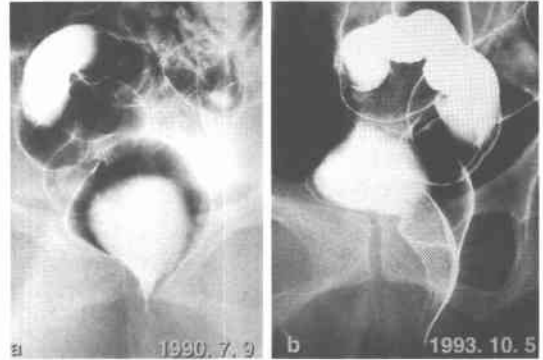


度増大した (Fig. 1b). 1992年1月21日, 初回CTより1年7か月後, 腫瘍径は約6cmとなる. 造影CTにて造影効果を認めた. また中心壊死は明瞭化してきた (Fig. 1c, 1d). 1993年5月19日, 初回CTより2年11か月後, 腫瘍径は約9cmに増大する. 内部のLDAは増大し, 中心壊死部の拡大が示唆された (Fig. 1e, 1f). 1993年10月4日, 初回CTより3年4か月後, 腫瘍径は約10cmとなり, 造影CTにて充実性部分が極めて不均一となった (Fig. 1g, 1h).

注腸造影所見: 1990年7月9日, 直腸右側壁に軽度壁外性圧排を認めた (Fig. 2a). 1993年10月5日, 直腸右側壁に高度の壁外性圧排を認め, 直腸内腔は狭小化していた (Fig. 2b).

血管造影所見: 1992年2月10日, 右の閉鎖動脈, 中直腸動脈, 内陰部動脈が feeding artery となり, 強い

Fig. 2 (a) On July 9, 1990, barium enema examination shows slight compression of the right wall of the rectum. (b) On October 5, 1993, compression and stenosis of the rectum are seen by the huge tumor.



腫瘍濃染像が認められた. 1993年10月7日, 腫瘍はさらに増大し, 壊死部の vascularity の減弱が認められた.

MRI 所見: 1993年10月11日, 矢状断 T₁強調像にて 15×10cm の楕円形の腫瘍を認めた. 内部に高信号域を認め, 出血を疑わせた (Fig. 3a). T₂強調像では, 内部の不均一性がより明瞭化してきた (Fig. 3b). Gd-DTPA 静注後の造影 T₁強調像では, CT にて認められた充実性部分に増強効果を認めた (Fig. 3c). 冠状断 T₁強調像では, 腫瘍により左方に圧排された直腸が明瞭化した (Fig. 3d).

生検病理組織所見: 自潰した腫瘍の一部を採取し検討した. ほとんど壊死組織塊で, 強い変性のため診断に難渋したが, 細胞密度が高いことより悪性腫瘍が疑われた.

以上の所見から直腸悪性腫瘍の診断で, 1993年10月20日, 手術を施行した.

術中所見: 下腹部正中切開にてアプローチし, 右内腸骨動脈を剝離し, feeding artery である閉鎖動脈, 中直腸動脈, 内陰部動脈を, その分岐部で結紮切離した. 次に右臀部に皮膚切開を加え腫瘍を肛門, 直腸部と合併切除し, 腹会陰式直腸切断術を施行した. リンパ節転移, 局所浸潤は認められなかった.

切除標本肉眼的所見: 腫瘍は 15×10×10cm の被膜を有する充実性腫瘍で, 一部壊死を伴っていた (Fig. 4).

病理組織所見: H-E 染色では, 核異型の強い紡錘形

Fig. 3 Magnetic Resonance Imaging: (a) Sagittal section of T₁-weighted image (b) Sagittal section of T₂-weighted image (c) Sagittal section of T₁-weighted image enhanced with Gd-DTPA (d) Coronal section of T₁-weighted image.

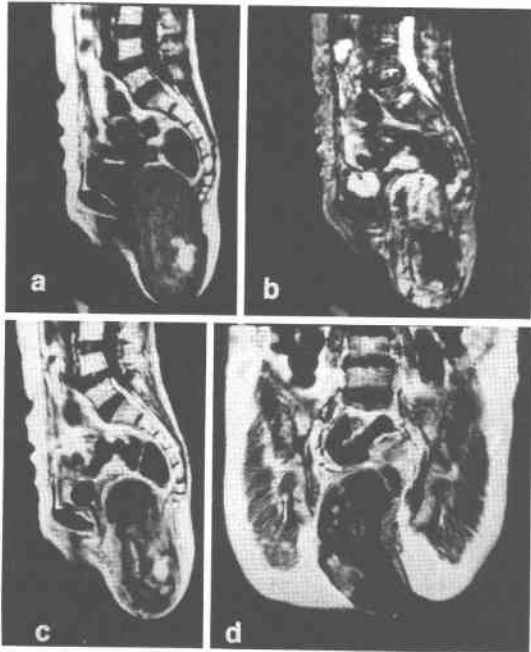
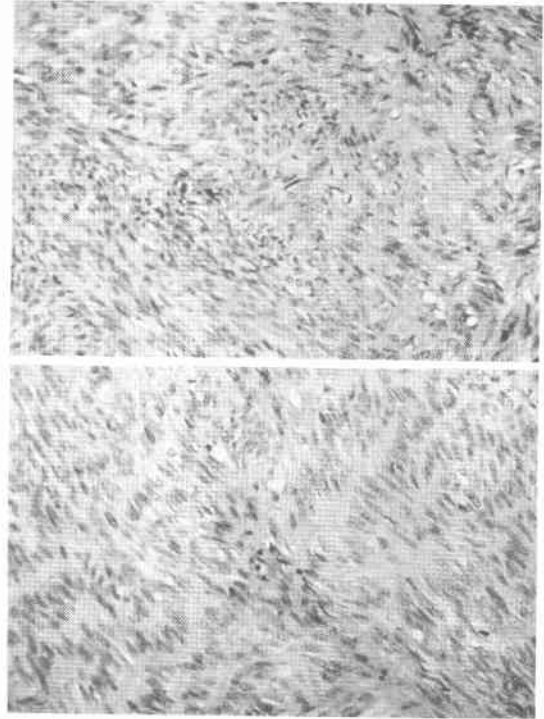


Fig. 4 Resected specimen shows the solid tumor with necrosis, 15×10×10cm in diameter.



細胞が、高い細胞密度で増殖しており、核分裂像も1 high power fieldで2から3個認められた。また核の palisading も認められ、悪性神経鞘腫を疑った (Fig. 5)。keratin, vimentin, neuron specific enolase (以下, NSE), S100蛋白, smooth muscle actin (以下,

Fig. 5 Microscopic findings of the resected specimen (H.E. stain)



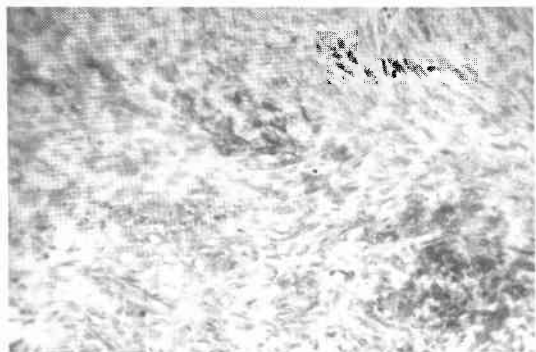
SMA) および desmin の免疫染色を施行した。vimentin, NSE, S100蛋白は陽性で, keratin, SMA, desmin では腫瘍細胞は陰性であった (Fig. 6)。以上の所見より、直腸悪性神経鞘腫と診断した。

術後経過は良好で退院し、3年2か月後の現在、再発なく外来通院中である。

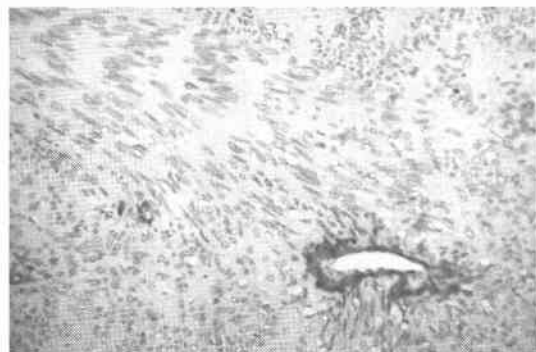
考 察

消化管に発生する悪性神経鞘腫は少なく、とりわけ直腸に発生するものは極めてまれであり、その本邦報告は、著者らが調べた限りでは、過去35年間で7例^{4)~10)}で、いずれも抄録による報告であった。また外国での報告例は1例と極めて少なかった³⁾。本邦報告例での検討では、本症例も含めた8症例では、男女比は1:1で、年齢は38~73歳(平均年齢59.6歳)であった。腫瘍径は、6~15cm(平均9.4cm)であり、本症例が最大径15cmで8症例中、最大であった。また最大径13cmの症例⁹⁾では、よく被包化され、中心部に出血を認めており、本症例に類似していた。病理診断は、詳細報告例は2例で、S100蛋白陽性、desmin, cytokeratin 陰性にて診断した症例⁹⁾と、電顕的に、interdigita-

Fig. 6 Microscopic findings of the resected specimen (NSE and SMA stain)



NSE



SMA

tion, desmosome, basement membrane を認めたことで診断した症例⁹⁾であった。本症例では、核異型が強い紡錘形細胞が、高い細胞密度で増殖し、vimentin, NSE, S100蛋白は陽性で、keratin, SMA, desmin では腫瘍細胞は陰性であったことより、悪性神経鞘腫と診断した。

次に、本症例では、治療拒否により3年4か月もの長期間にわたり経過を観察せざるをえなかったが、その経過観察中の画像診断により腫瘍の自然史が詳細に観察できた。

CTによる同一面での計測では、腫瘍径が4cmの時期より中心壊死を認め、6cm(19か月後)になると中心壊死は明瞭化してきた。9cm(35か月後)では、中心壊死はさらに拡大し、10cm(40か月後)で造影CTにて充実性部分が極めて不均一となった。腫瘍径が5cmまでは緩徐に増大したが、5cmを超えてから速度が増大した。

血管造影では、当初強い腫瘍濃染像が認められたが、

腫瘍径の増大とともに、壊死部の vascularity の減弱が認められた。

MRI では、腫瘍内部に高信号域を認め、出血を疑わせた。造影 T₁強調画像では、CT にて認められた充実性部分に増強効果を認めた。

以上をまとめると、中心壊死傾向が強く、腫瘍径が10cm(実測値15×10×10cm)の時点で、感染および出血が出現した。報告例に6cm以下の悪性神経鞘腫の報告は無く、5cmを越えた時点から、にわかには増大速度が速くなったことより、悪性化したとも考えられるが、推察の域を出ない。

悪性神経鞘腫の予後は、Ghosh ら¹⁾の報告によると、5年生存率は65.7%で比較的予後の良い腫瘍であるが、腫瘍径の増大とともに5年生存率は悪化している。

悪性神経鞘腫の治療法としては、局所再発が多いことから、腫瘍を含む広範囲の切除が推奨されており¹²⁾、本症例でも腹会陰式直腸切断術を施行し広範囲切除に努めた。

文 献

- 1) Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG et al: Malignant schwannoma —A clinicopathologic study—. *Cancer* 31: 184—190, 1973
- 2) White HR: Survival in malignant schwannoma —An 18-year study—. *Cancer* 27: 720—729, 1971
- 3) Bodner E, Delos Santos EV: The malignant degeneration of a rectal neurinoma —Viewson the tendency of the tumors of the nerve sheaths towards malignant degeneration—. *Philippine J Surg Specialities* 20: 125—141, 1965
- 4) 星野信二, 山本啓一郎, 谷 千秋ほか: 直腸悪性神経鞘腫の1手術例. *日臨外医会誌* 53: 2542, 1992
- 5) 関 哲郎, 石川 純, 藤井康弘ほか: 直腸悪性神経鞘腫の1例. *岡山医誌* 88: 1156, 1976
- 6) 西田 修, 佐野文男, 佐藤直樹ほか: 巨大な肝転移をともなった直腸 Malignant Neurinoma の1例. *日本大腸肛門病学会誌* 33: 155, 1980
- 7) 中野喜久男, 大森幸男, 西村 明ほか: 全経過13年6月で再発死亡した直腸原発の neurosarcoma と思われる1症例. *日癌会35回総会記*, p235, 1976
- 8) 増田幸久, 舟田 彰, 佐々木喬敏ほか: 巨大な直腸 Malignant Neurinoma の1例. *日消病会誌* 72: 888, 1975
- 9) 岸野泰雄, 穴吹 浩, 豊田滋生: 興味ある直腸腫瘍の1例. *四国医誌* 17: 83, 1961
- 10) 小泉泰裕, 小林 衛, 池田義雄ほか: 直腸粘膜下に発生した神経鞘腫の1例. *日消病会誌* 87: 2576, 1990

A Case Report of Malignant Schwannoma of the Rectum

Hiroshi Yoshida¹⁾, Kaku Egami¹⁾, Masayo Wada¹⁾, Shotaroh Maeda²⁾,
Noritake Tanaka³⁾ and Masahiko Onda³⁾

¹⁾Department of Surgery, Nippon Medical School Hospital of Tama-nagayama

²⁾Department of Pathology, Nippon Medical School Hospital of Tama-nagayama

³⁾First Department of Surgery, Nippon Medical School

We report a patient with a huge malignant schwannoma of the rectum, who had persistently refused surgery for 40 months. A 58-year-old woman presented to Nippon Medical School Hospital of Tama-nagayama for first the time in June, 1990, with a complaint of anal pain. Investigations revealed a submucosal tumor of the rectum, 4 cm in diameter. Subsequently, the patient presented to the hospital several times complaining of anal pain, because of the rapid disappearance of the pain, however, the patient refused surgery. In October, 1993, the patient was again admitted to the Tama-nagayama Hospital complaining of recurrent severe anal pain, mass, fever, weight loss and inability to walk and sit. Pus was discharged from a huge hip tumor, 15 × 15 × 10 cm in size. Laboratory investigation revealed high IAP values of 736 μg/ml (normal 500 ≥). Abdominoperineal excision of the rectum was performed. Microscopic examination revealed the tumor to be a malignant schwannoma. The postoperative course was uneventful and the patient discharged from the hospital. Investigations revealed growth of the tumor. The tumor was thus calculated to be 14 months from 4 cm to 5 cm in size, and 26 months from 5 cm to 10 cm in size.

Reprint requests: Hiroshi Yoshida First Department of Surgery, Nippon Medical School
1-1-5 Sendagi, Bunkyo-ku, Tokyo, 113 JAPAN
