

肝転移・腹膜播種病変を伴う空腸原発悪性神経鞘腫の1手術例

新潟市民病院外科

矢島 和人 山本 睦生 片柳 憲雄
斎藤 英樹 藍沢 修

Von Recklinghausen 病 (以下 , RH 病と略記) を伴わない空腸原発の悪性神経鞘腫の1手術例を経験した .

症例は61歳の男性で、心窩部痛を主訴に来院した . 精査のため施行した腹部CTにて不均一に造影される腹腔内腫瘍と肝転移を疑わせる病変を認めた . また経口小腸造影、腹部血管造影やシンチグラムの結果、小腸原発の悪性腫瘍が強く疑われ手術を施行した . 開腹所見では空腸に直径10cm大の腫瘍および、肝S5、6、8に転移巣と結節状の播種病変を認めた . 手術は空腸部分切除および肝右葉切除、播種病変の摘出を行った . 病理組織所見ではS100蛋白陽性などの免疫染色の結果から、空腸原発悪性神経鞘腫の診断とした .

RH病を伴わない小腸悪性神経鞘腫は非常にまれで、本邦報告は13例であった . 肝転移・腹膜播種病変を同時に合併切除し、2年9か月間と長期の無再発生存が得られた症例は本例のみで、文献的考察を加えて報告する .

はじめに

悪性神経鞘腫は末梢神経由来の代表的な肉腫のひとつだが、Von Recklinghausen 病 (RH 病) に比較的多く併発することが知られている . 今回われわれはRH病を併発しない空腸原発の悪性神経鞘腫の1手術例を経験した . また、本例は初回手術時に肝転移、および腹膜播種病変を認めたものの合併切除により長期の無再発生存が得られた貴重な症例でもあり文献的考察を加えて報告する .

症 例

症例：61歳、男性

主訴：心窩部痛

家族歴：特記すべきことなし .

既往歴：18歳時に急性虫垂炎手術 . Von Recklinghausen 病の既往はない .

現病歴：1998年9月頃よりときどき心窩部痛を自覚するようになり内科を受診した . 全身精査の一環として行った、腹部CT検査にて下腹部に直径10cm大の充実性腫瘍を認めた . 諸検査の結果、小腸原発の悪性腫瘍を強く疑われて、12月2日手術目的に当科入院

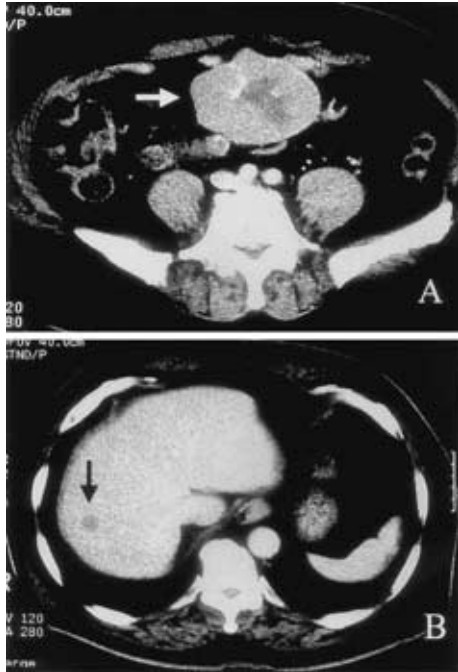
Fig. 1 Barium examination of the small intestine showed a external compression (arrow)



した .

入院時現症：身長172cm、体重102kg、眼瞼結膜に貧血・黄疸認めず . 表在リンパ節は触知せず . 腹部は高度肥満を認める以外は、特記すべき所見は認められなかった .

Fig. 2 Abdominal CT scan showed a 10 × 10cm in diameter irregularly enhanced tumor in the lower abdominal cavity (A : white arrow) and low density tumors in the segment No. 5, 6, and 8 of the liver (B : black arrow)



入院時検査所見：一般血液生化学所見では異常を認めず，腫瘍マーカーも正常範囲内であった．

小腸造影検査：空腸の一部に腫瘤によるものと考えられる壁外性の圧排像を認めた (Fig. 1). 明らかな腫瘤影や潰瘍病変などは指摘できなかった．

造影腹部骨盤部 CT 検査：臍下から下腹部正中に直径 10cm 大の内部が不均一に造影される腫瘤影を認めた (Fig. 2A). また，肝 S5, 6, 8 に 3 個の low density area を認め，画像上は肝転移を疑われた (Fig. 2B).

上腸間膜動脈造影検査：空腸枝から腫瘤への栄養血管および腫瘍濃染を認めた (Fig. 3A).

Gallium Scintigraphy 検査：下腹部に腫瘤影と一致する異常集積像をみとめた (Fig. 3B).

上腹部内視鏡検査，大腸内視鏡検査では異常認めなかった．以上より小腸原発の悪性腫瘍および多発肝転移の診断で手術を行った．

手術所見：開腹所見では腫瘍は Treitz 靱帯から 100cm ほどの空腸腸間膜付着部対側に存在し，漿膜面に露出する手拳大，分葉状の腫瘤であった．術前の診断どおりに肝 S5, 6, 8 に転移と思われる腫瘤を認めた．また，腸間膜，大網などにも直径 1cm ほどの小結節を合計 9 個認め，腹膜播種と判断した．播種病変を可及的に切除して，肝切除を行えば少なくとも根治度 B 相当の手術は可能と判断して，空腸部分切除および肝右葉切除，腹膜播種病変の切除を行った．

切除標本：空腸の腸間膜付着部対側に 10.0 × 8.5 ×

Fig. 3 A) Superior mesenteric arteriogram showed a hypervascular tumor in the peripheral jejunal artery. B) Gallium scintigraphy showed abnormal hot spot in the lower abdomen.

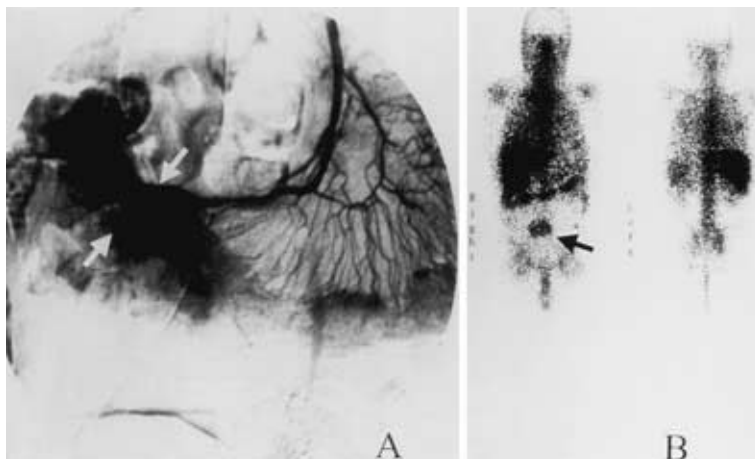


Fig. 4 Macroscopic findings of the resected specimen. The jejunum shows a submucosal like tumor with central ulceration measuring 18 × 8.5 × 6.0cm in antimesenteric side (A, B) The cut section of the liver shows three metastatic nodes (C)

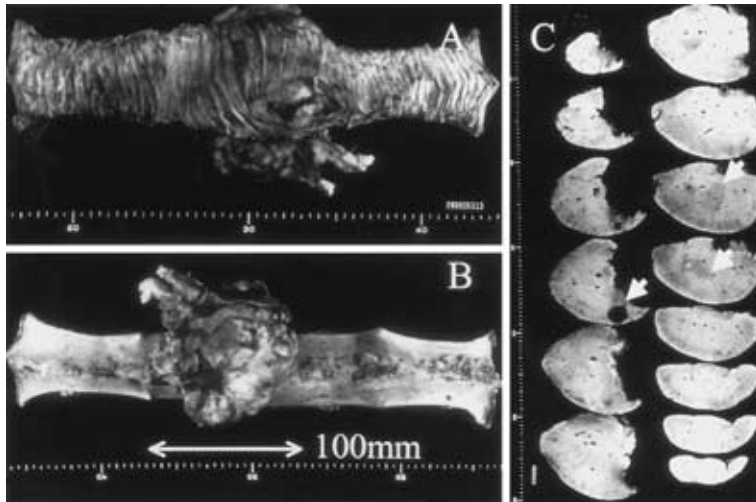
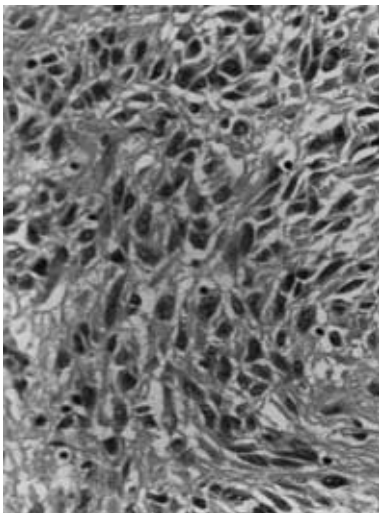


Fig. 5 The tumor was microscopically composed spindle shaped cells with nuclear atypia and a bundle structure on HE staining (× 50)



6.0cmの腫瘍を認めた．粘膜炎下腫瘍の形態で粘膜面へ露出し中心に潰瘍を形成していた(Fig. 4A, B)．肝転移病変は合計3個認めた(Fig. 4C)．

組織所見：核の異型性をもつ紡錘形の細胞が不規則な走行の錯綜配列をなして増殖していた(Fig. 5)．免疫染色では vimentin ,S-100 蛋白で陽性, α平滑筋特異

アクチン, CD34 などは陰性であった(Fig. 6)．

以上より, gastrointestinal stromal tumor (以下, GISTと略記), neural typeで, いわゆる malignant schwannomaの診断となった．肝転移・腹膜播種病変に関しても同様の所見であり, リンパ節転移は陰性であった．

術後経過順調で24病日目に退院．退院後は外来経過観察中であるが, 術後2年9か月経つ現在も再発の兆候を認めず健在である．

考 察

悪性神経鞘腫はRH病に併発する事は良く知られているが, RH病を合併しない小腸原発の悪性神経鞘腫は非常にまれである¹⁾．本邦におけるRH病を合併しない小腸原発の悪性神経鞘腫の報告例は, われわれが検索する限りでは自験例を含めて13例²⁾⁻¹⁴⁾のみの報告であった(Table 1)．

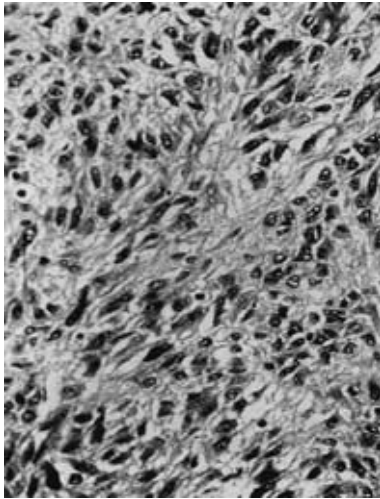
本邦報告例と本例を加えた13例の臨床病理学的特徴を検討したが, 年齢は22歳から81歳で, 平均年齢は58.3歳, 男性7例, 女性6例であった．症状としてはとくに特徴的なものはなく, 下血, 腹痛, 腹部腫瘍などを契機に偶然発見される症例が多い．原発部位は全例が空腸であった．

腫瘍の最大長径の平均は9.2cm, 13例中9例(69.2%)に初回手術時に腸間膜や肝臓に転移を認めた．発症時に転移を認めること, 血行性転移を起こしやすい

こと、他の小腸腫瘍と同様に特徴的な症状を呈さず早期診断が難しいことなどから予後は不良である。

画像所見や検査所見でも特異的な所見は認めず、通常手術時には小腸原発の平滑筋腫、平滑筋肉腫などの疑いで開腹される場合がほとんどである。

Fig. 6 Tumor cells were strongly positive for S-100 protein by immunohistochemical examination.



治療に関してはさまざまな抗癌剤治療や放射線療法も併用されているがほとんどが無効で、外科的切除が唯一の根治療法であると考えられている¹⁵⁾。勝又ら⁵⁾・森ら⁶⁾の症例は後に再発部位に対して2度の手術を施行され、7年6か月の長期生存が得られている。今回の症例では初回手術時に肝転移・腹膜播種を呈していたが、小腸部分切除および肝右葉切除を行い、また、播種病変に対しても積極的に切除した結果、2年9か月間の長期無再発生存が得られた。このことより、小腸悪性神経鞘腫の場合、手術時には転移巣に対しても積極的に切除を行うことが重要であると考えられた。

現在、消化管に発生する間葉系腫瘍に関してはGISTの概念が確立されてきており、Rosai¹⁶⁾は①筋原性へ分化を示すもの(smooth muscle type)、②神経原性へ分化を示すもの(neural type)、③筋原性、神経原性の両方に分化を示すもの(combined smooth muscle-neural type)、④いずれへの分化を示さないもの(uncommitted type)に分類した。本例はRosai分類では②に属するものであった。

確定診断は切除標本の病理学的検索にて行われているが、免疫組織学的検査が有用である。免疫組織学的にはneural typeは神経由来のマーカーであるS-100蛋白やvimentinが陽性であり、本例でもこの2つの

Table 1 Reported cases of malignant schwannoma of small intestine not associated with Von Recklinghausen's disease in Japan.

case	year	report	age	sex	chief complain	location	tumor size(cm)	metastasis	prognosis
1	1981	Tazawa ²⁾	46	F	abdominal tumor	jejunum	15.0x8.0x5.0	mesentery, liver	unknown
2	1986	Uetake ³⁾	24	F	vertigo, abdominal pain	jejunum	10.0x6.0x5.5	mesentery	death 1y3m recurrence
3	1988	Sasaki ⁴⁾	44	M	fever, abdominal pain	jejunum	12.5x11.0x11.0	omentum	death 1y5m recurrence
4	1990	Katsumata ⁵⁾⁶⁾	48	F	melena	jejunum	7.5x5.0	none	alive 7y6m*
5	1990	Liu ⁷⁾	64	M	fever, appetite loss	jejunum	10.0x6.0	ileum, mesentery, liver	death 2day autopsy case
6	1992	Okano ⁸⁾	22	M	abdominal pain	jejunum	2.5x2.5x1.5	mesentery	death 1y7m recurrence
7	1994	Satou ⁹⁾	67	F	tarry stool	jejunum	3.0x2.0	none	alive 8m
8	1995	Minami ¹⁰⁾	68	M	abdominal pain	jejunum	4.0x3.0x3.0	none	death 2y5m recurrence
9	1995	Nakamura ¹¹⁾	80	F	melena, anemia	jejunum	8.0x6.0x5.5	none	alive
10	1996	Murao ¹²⁾	74	M	abdominal tumor	jejunum	15.0x8.0x6.0	mesentery	alive 2m
11	1997	Sumi ¹³⁾	81	M	melena	jejunum	soft ball size	mesentery	alive 4m
12	1998	Hasuo ¹⁴⁾	79	F	melena	jejunum	12.0x9.5x8.5	mesentery	alive 2y
13	1998	our case	61	M	epigastralgia	jejunum	10.0x8.5x6.0	liver, peritoneum	alive 2y9m

* 1993.10 recurrence of mesocolon ⇒ transverse colectomy

1997.1 liver metastasis(S2, S5) ⇒ tumor extirpation

マーカーが陽性であった。一方で α 平滑筋特異アクチンや desmin などの平滑筋由来のマーカーは陰性となることで鑑別される。

予後は他の GIST と同様に悪性度の指標は腫瘍径、細胞分裂数、細胞密度、核異型、腫瘍壊死などである。また RH 病に併発する二次性の malignant schwannoma も予後不良とされている。本例は RH 病の合併はないものの、手術時に肝転移・腹膜播種を認めていることから今後も十分な経過観察が必要であると考えている。

稿を終えるにあたり、病理組織学的診断に関して、ご指導をいただいた新潟市民病院臨床病理部渋谷宏行先生に感謝いたします。

文 献

- 1) 姥山勇二, 井復和男, 山脇慎也ほか: 悪性神経鞘腫の臨床. 臨整外 30 : 927-937, 1995
- 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) 上竹正躬, 古賀庸夫, 福島範子: 空腸悪性神経鞘腫の1例. 同愛医誌 14 : 106-112, 1986
- 4) 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
- 5) 勝又健次, 谷 千秋, 中山 正ほか: 大量下血にて発症した小腸神経鞘腫の2例. 日消外会誌 28 : 67-71, 1995
- 6) 森 康浩, 勝又健次, 葦沢龍人ほか: 異時性の結腸間膜および肝再発を切除しえた小腸悪性神経鞘腫の1例. 手術 52 : 895-899, 1998
- 7) 劉 淼, 林 肇輝, 瀬津弘順ほか: 小腸に原発した悪性神経鞘腫の1剖検例. 倉敷中病年報 59 : 111-115, 1990
- 8) 岡野 亨, 津田知宏, 酒井昌博ほか: 小腸間膜および空腸に発生した悪性神経鞘腫の1例. 腹部救急診療の進歩 12 : 445-447, 1992
- 9) 佐藤啓宏, 関根 毅, 真船健一ほか: 空腸悪性神経鞘腫の1例. 日臨外医会誌 55 : 661-665, 1994
- 10) 南 光昭, 殿田重彦, 湯川裕史ほか: 穿孔をきたした空腸原発悪性神経鞘腫. 日臨外医会誌 58 : 1537-1540, 1997
- 11) 中村継人, 松永圭一郎, 山川正規ほか: 術前に低緊張性小腸造影, 血管造影にて, 出血部位を示し得た小腸悪性神経鞘腫の1例. 長崎医会誌 72 : 22-29, 1996
- 12) 村尾 烈, 角南昌隆, 吉岡裕彰ほか: 空腸原発悪性神経鞘腫の1例. 癌の臨 42 : 758-762, 1996
- 13) 角 賢一, 西江 浩, 小川東明ほか: 大量下血にて発症した空腸原発悪性神経鞘腫の1例. 日臨外医会誌 58 : 2367-2370, 1997
- 14) 蓮尾公篤, 武宮省治, 杉政征夫ほか: 空腸原発悪性神経鞘腫の1例. 外科 60 : 245-248, 1998
- 15) 岡本 司, 河原邦光: 悪性神経鞘腫の病理学的研究 とくにレックリングハウゼン病に併発した例とこれに併発しない例との比較検討. 癌の臨 43 : 307-311, 1997
- 16) Rosai J : Gastrointestinal tract. Edited by Rosai J. In Ackerman's Surgical Pathology. 8th edition. Mosby. St. Louis, 1996, p645-647

A Case of Malignant Schwannoma of the Jejunum with Liver Metastasis and Peritoneal Dissemination

Kazuhiro Yajima, Mutsuo Yamamoto, Norio Katayanagi, Hideki Saithou and Osamu Aizawa
Department of Surgery, Niigata City General Hospital

We report a case of malignant schwannoma of the jejunum not associated with von Recklinghausen's disease. A 61-year-old man seen for epigastralgia was found in computed tomography (CT) to have an irregularly enhanced tumor in the lower abdominal cavity and several metastatic liver tumors. Barium examination of the small intestine, abdominal angiography, and scintigraphy suggested a malignant tumor arising from the small intestine. Laparotomy showed a 10 × 10 cm tumor in the jejunum, with metastatic liver tumors of the segments No. 5, 6, and 8 and peritoneal dissemination. We partially resected the jejunum, and conducted right hepatic lobectomy, and resected of the peritoneal disseminated tumors. Immunohistochemical S-100 protein staining was positive, so pathologic examination indicated malignant schwannoma of the jejunum. Malignant schwannoma of the small intestine not associated with Von Recklinghausen's disease is extremely rare and only 13 cases have, to our knowledge, been reported in Japan. This is also first case of long-term survival, at 2 years 9 months, without recurrence after hepatectomy and resection of peritoneal dissemination.

Key words : malignant schwannoma, small intestine, liver metastasis and peritoneal dissemination

【Jpn J Gastroenterol Surg 35 : 650-654, 2002】

Reprint requests : Kazuhiro Yajima Department of Surgery, Niigata City General Hospital
2-6-1 Shichikuyama, Niigata-shi, 950-8739 JAPAN