

症例報告

腸間膜動脈の外膜肥厚を伴った小腸カルチノイドの1例

島根県立中央病院外科, 同 病理診断部*

中村 健一 金澤 旭宣 尾崎 信弘 長岡 三郎*

52歳の男性で、2度にわたり肝腫瘤を指摘されていたが放置していた。2002年1月より腹痛、腰痛、下痢を生じ同3月当院受診した。右側腹部中心に圧痛を伴う境界不明瞭な腫瘤を触知した。CTで肝の多発性腫瘤、回腸の広範囲にわたる壁肥厚、腸間膜リンパ節腫大を認めいずれもhypervascularであった。小腸透視で回腸に50cmにわたる腸管伸展不良、壁不整、円形透亮像を認めた。下部消化管内視鏡で回腸末端の扁平隆起性病変を生検しカルチノイドと診断された。血中5-HIAA、セロトニン高値を認めた。経口摂取で腹痛、下痢増悪するため手術を施行。虚血性硬化と思われた腸管を約50cmにわたり切除した。標本内には多数の黄色扁平隆起性病変が存在し病理診断でカルチノイド腫瘍、多発性肝転移と診断された。血流障害を認めた領域の腸間膜動脈には特異的な外膜の弾性線維肥厚(elastic vascular sclerosis)を認めた。

はじめに

消化管カルチノイドは粘膜層深部のペプチドホルモン産生細胞から発生する上皮性腫瘍で、その中でも小腸カルチノイドは比較的まれな疾患である。今回、我々は腸間膜動脈の特異的な外膜肥厚による狭小化(elastic vascular sclerosis)を伴う小腸カルチノイド症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：52歳、男性

主訴：食後の右側腹部痛、腰痛、下痢

既往歴：特記すべきことなし。

生活歴：アルコール2-3合/日×30年、タバコ20本×30年。

現病歴：2000年4月、検診の腹部超音波で肝S7に15mmの低エコー腫瘤を指摘されていたが放置していた。2001年9月低血糖発作のために近医入院。アルコール後の反応性低血糖と診断された。その際CTで肝S7に20mm、肝S8に8mmの腫瘤性病変を指摘され精査をすすめられたが放置していた。2002年1月中旬より腰痛、下痢を生じ内

服治療を受けていた。同年2月に入り同症状に加え食後の右側腹部痛を生じ改善しないために同年3月11日当院受診した。

入院時現症：身長175cm、体重67kg。体格、栄養は中等度。結膜に貧血、黄染なし。表在リンパ節触知せず。腹部は軟であったが臍下部より右側腹部にかけて境界不明瞭な限局性膨隆を認め同部位に圧痛を認めた。腹膜刺激症状はなし。血便は認めなかったが頻回の下痢を認めた。

入院時検査所見：血算、生化学では異常を認めなかった。腫瘍マーカーはAFP、PIVKA-II、CEA、CA19-9、NSEともに基準値内であった。抗核抗体、抗ミトコンドリア抗体は陰性であった。血中5-HIAAが32.7ng/ml、血中セロトニンが713ng/mlといずれも高値を認めた。ヒスタミン、ガストリンは基準値内であった。

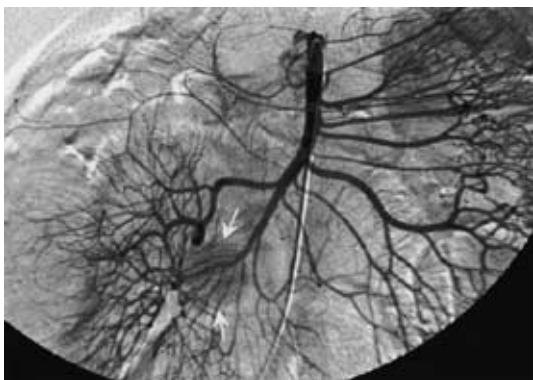
腹部造影CT所見：肝右葉に16mm、10mm、肝S4に16mmの低吸収病変あり。14スライス(1スライス/1cm間隔)にわたって小腸壁の浮腫状肥厚を認めた。肥厚小腸壁の造影効果は良好であった。また小腸間膜に35×22mmのリンパ節腫大が認められた(Fig.1)。腸間膜に12mmのリンパ節と思われる結節性病変を多数認めた。また2週間後のCTでは小腸壁肥厚の程度、範囲は変わ

<2004年1月28日受理> 別刷請求先：中村 健一
〒693 8555 出雲市姫原町4 1 1 島根県立中央病院外科

Fig. 1 Computed tomography showed diffuse thickening of the small intestine and lymph node swelling in the mesentery (arrow)



Fig. 2 Angiography from superior mesenteric artery showed a hypervascular nodule in the mesentery.



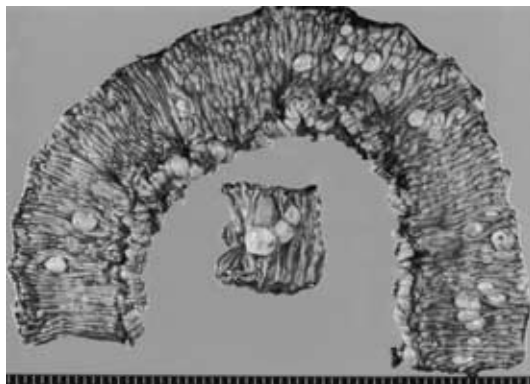
らないものの上腸間膜静脈が入院時 CT より細く描出された。

血管造影所見：上腸間膜動脈からの造影で上腸間膜動脈末梢に CT で指摘されたリンパ節に一致して濃染腫瘍が描出された (Fig. 2)。回腸枝，回結腸動脈の造影は良好であり CT で指摘された浮腫状腸管の血流障害ははっきりしなかった。肝内には濃染する腫瘍が両葉に多発していた。

選択的小腸透視所見：回腸に約 50cm にわたる腸管の伸展不良，壁の鉅歯状変形を認め一部に円型透瞭像を認めた。同部位の蠕動運動低下は認めるも通過障害は存在しなかった。

下部消化管内視鏡所見：回腸末端より 15cm まで挿入したところ，回腸末端に扁平な隆起性病変

Fig. 3 Multiple yellow elastic hard elevated tumors were in the specimen. The maximum diameter of the tumors is 16mm.



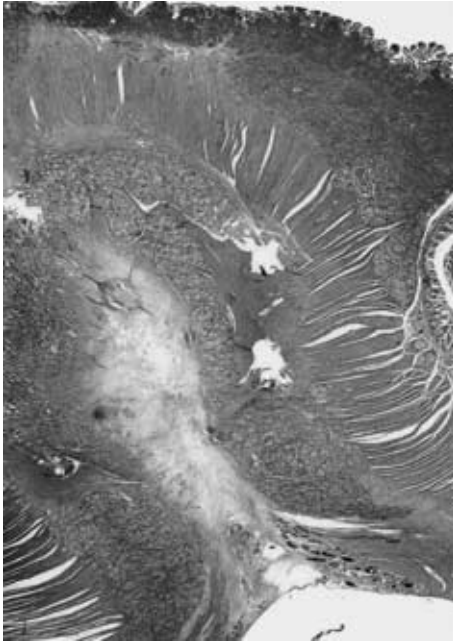
を数個認めた。小腸を 5 か所生検したところ，1 か所でカルチノイド腫瘍の浸潤と診断された。

食後の腹痛が高度で，広範囲に及ぶ小腸の蠕動障害が原因として考えられた。下部消化管内視鏡で 1 か所カルチノイド腫瘍と診断されているものの小腸蠕動障害の原因は依然として不明であった。多発性肝腫瘍と小腸病変との関連も明らかではなく，腹腔内を観察し確定診断を得るために手術を施行した。

手術所見：2002 年 3 月 28 日腹腔鏡補助下小腸切除術施行。腹腔鏡下に観察したところ，多数の回腸間膜リンパ節の腫大を認め，約 50cm にわたり回腸が赤紫色に変色し浮腫状に壁肥厚を来していた。この部位の回腸が血流障害によって蠕動障害を来し腹痛の原因になっていたものと考えられた。また肝表面には腫瘍と同様の黄色扁平な多発性結節を認めた。他の腸管には虚血性変化は認めなかった。小開腹において赤紫色に変色し硬化した回腸のみを切除した。小開腹創より触診で他の小腸にも壁内に結節性病変が散在していることが確認されたが，多発肝転移を伴う多発性のカルチノイド腫瘍であることを考慮し，根治術が不能であることから虚血腸管のみの切除とした。標本の一部を迅速病理診断に提出したところカルチノイド腫瘍の診断を得た。

切除標本所見：直径 16mm を最大とする黄色扁平隆起性の腫瘍を計 33 個認めた (Fig. 3)。組織

Fig. 4 The tumor infiltrated to the vessels among muscle layer and invaded beyond serosa.



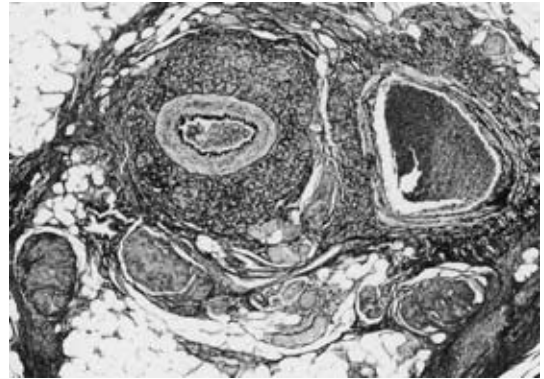
は細胞境界が不明な円形細胞が胞巣状構造をとっていた。核は軽度異型性を有し、核クロマチンは粗造で、核小体のみられるものもあり、核分裂像も散見された。クロモグラニン A 染色陽性でカルチノイド腫瘍と診断した。筋層、漿膜に浸潤し、脈管侵襲像を有するために病態としては悪性と思われた。1か所ではカルチノイド腫瘍の漿膜浸潤部がひきつれを来し狭窄を生じていた (Fig. 4)。血流障害を認めた領域の腸間膜動脈には特異的な外膜の弾性線維の肥厚 (elastic vascular sclerosis) を認めた (Fig. 5)。外膜肥厚に対して、中膜、内膜には異常を認めず閉塞にまでは至っていなかった。

術後経過：経過良好で術前摂取困難であった普通食が摂取可能となった。術後 15 日目から遺残カルチノイド腫瘍に対して Octreotide の投与を開始した。術後 1 年 3 か月間、特に副作用なく Octreotide の投与を継続した。CT 上、肝転移の増大を認めず経過している。

考 察

本邦における消化管カルチノイドの発生部位は

Fig. 5 Elastic stain of small mesenteric artery showed the thickened adventitial connective tissue by elastic fibers. The lumen was patent but narrowed.



直腸 (35.8%)、胃 (27.9%)、十二指腸 (13.8%)、虫垂 (8.1%)、小腸 (4.3%) の順であり小腸カルチノイドの頻度は極めて少ない¹⁾。また 1995~1999 年に医学中央雑誌に掲載された小腸原発性悪性腫瘍報告例の中に小腸カルチノイドが占める割合も 1.7% であったと報告されている²⁾。

一般に小腸カルチノイドの随伴症状として腸管の虚血性変化が注目されることは少ない。血行障害が原因で穿孔を来した例も報告されているが³⁾、その他にも腸管の硬化性変化など部分的な虚血性変化を示唆する所見を認める症例も存在する。Qizilbash ら⁴⁾によれば 15 例のカルチノイド腫瘍のうち 4 例で虚血性変化を認めた。腸管血流障害の病理学的メカニズムについては一定の見解を得ていないのが現状である。主腫瘍あるいはリンパ節転移による支配血管の物理的閉塞が原因とする説もあるが⁵⁾、最近では腫瘍産生物質による血管周囲の elastic vascular sclerosis が原因と考える説が有力である⁶⁾⁻⁸⁾。

Elastic vascular sclerosis はカルチノイド腫瘍近傍の虚血腸管を流域とする動静脈の外膜に特異的な弾性線維の肥厚として認められ、内腔の狭小化は認めるものの開存していることが特徴である。本症例は小腸カルチノイドの報告例の中でも類を見ないほどの多発性腫瘍を有しており、腸管血流障害も広範囲にわたっていた。肉眼的に腸間

膜リンパ節転移が認められたが、これらのリンパ節が存在した部分の腸間膜動脈の領域よりもはるかに広範囲の腸管で虚血が認められ、単なる物理的な閉塞では本症例の腸管血流障害は説明できず、elastic vascular sclerosis が虚血の原因となっていると推測された。Anthony らはこのような外膜肥厚の原因はカルチノイド腫瘍が局所的に産生する線維芽細胞によるものであることを示唆している⁶⁾。小腸カルチノイドの中で特異的な外膜肥厚がどの進行度からどの程度の頻度で存在するのか、また外膜肥厚の原因となっている物質が何であるのかといった課題についてはさらなる検討が必要である。

小腸カルチノイドはしばしば間歇的な腹痛で発症するが、Sworn ら⁹⁾は血流障害が初発の腹痛に関連している可能性を示唆している。本症例で認められたような elastic vascular sclerosis がどの段階から発生したものかは不明であるが、elastic vascular sclerosis による血流障害が腹痛を生じる原因となっていた可能性が考えられた。

文 献

- 1) 曾我 淳, 鈴木 力: カルチノイドとカルチノイ

ド症候群. 日臨 51 (増): 207-221, 1993

- 2) 八尾恒良, 八尾建史, 松井敏幸ほか: 小腸腫瘍最近5年間(1995-1999)の本邦報告例の集計. 胃と腸 36: 871-881, 2001
- 3) 山中秀高, 堀 昭彦, 松浦 豊ほか: 穿孔をきたしたと考えられる回腸カルチノイドの1例. 日臨外医会誌 62: 1197-1201, 2001
- 4) Qizilbash AH: Carcinoid tumors, vascular elastosis and ischemic disease of the small intestine. Dis Colon Rectum 20: 554-560, 1997
- 5) 藤岡重一, 黒川 勝, 八木真悟ほか: リンパ節転移が発見の契機となった回腸カルチノイドの1例. 日臨外医会誌 58: 2071-2074, 1997
- 6) Anthony PP, Drury RAB: Elastic vascular sclerosis of mesenteric blood vessels in argentaffin carcinoma. J Clin Pathol 23: 110-118, 1970
- 7) Warner TF, O'Reilly G, Power LH: Mesenteric occlusive lesion and ileal carcinoids. Cancer 44: 758-762, 1979
- 8) Bessel JR, Karatassas A, Allen PW: Intestinal ischemia associated with carcinoid tumor: a case report with review of the pathogenesis. J Gastroenterol Hepatol 9: 304-308, 1994
- 9) Sworn MJ, Reasbeck P, Buchanan R: Intestinal ischemia associated with carcinoid tumours. Br J Surg 65: 313-315, 1978

Elastic Vascular Sclerosis of Mesenteric Artery associated with Carcinoid Tumor: A Case Report

Kenichi Nakamura, Akiyoshi Kanazawa, Nobuhiro Ozaki and Saburo Nagaoka*
Department of Surgery and Pathology*, Shimane Prefectural Central Hospital

A 52-year-old man, twice indicated as having liver nodules and admitted for abdominal pain, lower lumbar pain, and diarrhea, was found to have rebound tenderness at the nodule in the right lower quadrant. Computed tomography showed multiple liver nodules, continuous wall thickening along the small intestine, and lymph node swelling in the mesentery, all hypervascular. Enteral fluoroscopy showed ileal sclerosis, wall roughness, and circular shadowless lesion. The elevated tumor in the terminal ileum was diagnosed preoperatively by biopsy as a carcinoid tumor. Serum 5-HIAA and serotonin were high. Surgery was done due to abdominal pain and diarrhea upon oral intake, and 50 cm of the ischemic sclerotic intestine was resected. The specimen showed multiple yellow elastic hard tumors, diagnosed histologically as carcinoid tumors. The peculiar elastic vascular sclerosis in the mesenteric artery was also detected in the ischemic lesion of the ileum.

Key words: carcinoid tumor, small intestine, elastic vascular sclerosis

【Jpn J Gastroenterol Surg 37: 702-705, 2004】

Reprint requests: Kenichi Nakamura Department of Surgery, Shimane Prefectural Central Hospital
4-1-1 Himebara-cho, Izumo, 693-8555 JAPAN