

<原 著>

術前鑑別診断に難渋した von Recklinghausen 病に合併した 直腸粘膜下腫瘍の一例

名古屋第一赤十字病院 一般消化器外科¹⁾ 同消化器内科²⁾ 同病理部³⁾

伊藤 晶子¹⁾ 湯浅 典博¹⁾ 竹内 英司¹⁾ 後藤 康友¹⁾
三宅 秀夫¹⁾ 永井 英雅¹⁾ 服部 正興¹⁾ 浅井 宗一郎¹⁾
宮田 完志¹⁾ 石川 卓哉²⁾ 藤野 雅彦³⁾

A Case of Rectal Submucosal Tumor Difficult for Preoperative Differential Diagnosis in a Patient with von Recklinghausen's Disease

Akiko Ito ¹⁾, Norihiro Yuasa ¹⁾, Eiji Takeuchi ¹⁾, Yasutomo Gotoh ¹⁾, Hideo Miyake ¹⁾,
Hidemasa Nagai ¹⁾, Masaaki Hattori ¹⁾, Soichiro Asai ¹⁾, Kanji Miyata ¹⁾,
Takuya Ishikawa ²⁾, Masahiko Fujino ³⁾

¹⁾ Department of Gastroenterological Surgery, Japanese Red Cross Nagoya Daiichi Hospital, Nagoya, Japan

²⁾ Department of Gastroenterology

³⁾ Department of pathology

要 旨：症例は43歳女性。既往に Von Recklinghausen 病がある。便潜血陽性を主訴に当院を受診した。CTで上部直腸に腫瘤を、下部消化管内視鏡検査で上部直腸に粘膜下腫瘤を認めた。超音波内視鏡検査では腫瘤は第4層と連続しており、筋層由来の粘膜下腫瘍を疑った。既往歴から神経原性腫瘍を疑い低位前方切除術を施行した。切除標本では術前に指摘していた腫瘤に加えて、長径5-15mmの3つの粘膜下腫瘤を認め、断面ではこれらの腫瘤はびまん性に白色の組織で連続していた。病理組織学的にこの白色組織内に異型のない子宮内膜細胞の集簇を認め、子宮内膜症と診断された。

Key Words：腸管子宮内膜症、粘膜下腫瘍、超音波内視鏡

はじめに

腸管子宮内膜症は子宮内膜組織が腸管壁に増殖する非腫瘍性疾患であるが、悪性腫瘍、粘膜下腫瘍、炎症性腸疾患などとの鑑別がときに困難である。今回われわれは von Recklinghausen 病患者に合併し術前診断に難渋した腸管子宮内膜症の1例を経験したので報告する。

症 例

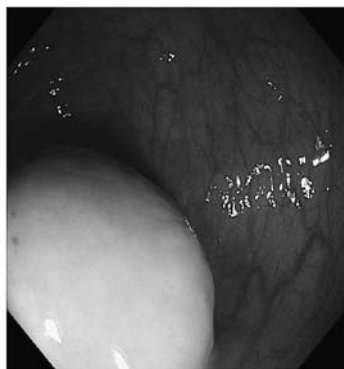
患 者：43歳、女性

主 訴：便潜血陽性

既往歴：von Recklinghausen 病、顔面神経線維腫の多数回の手術、子宮筋腫、虫垂炎、パニック障害

現病歴：2013年7月、健診で便潜血陽性を指摘され、精査目的に当院を受診した。

図 1(a)



(b)

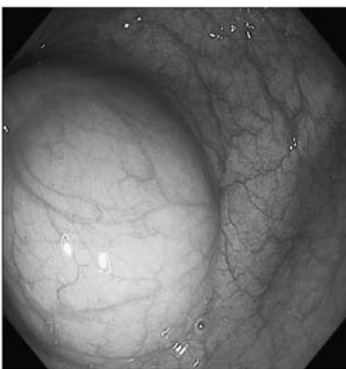


図 2



図 3



図 4



図 1. (a)(b). 大腸内視鏡検査所見
上部直腸に表面平滑な半球状の隆起性病変を認める。

図 2. 注腸造影所見
上部直腸前壁に長径約 3cm の半球状の隆起性病変を認める (矢印)。

図 3. 腹部造影 CT 所見
上部直腸に均一に軽度造影される腫瘤を認める (矢頭)。

図 4. 腹部 MRI (T2 強調像) 所見
上部直腸前壁に筋肉と比較して T2 強調で軽度高信号の広基性腫瘤を認める (矢頭)。T1 強調では同部位は等信号を呈した。

初診時身体所見：身長 159cm、体重 49kg。
腹部平坦・軟、体表に café au lait 斑を認めなかった。顔面に神経線維腫切除後の多数の瘢痕を認めた。

入院時血液検査所見：末梢血液検査、生化学検査に特記すべき異常を認めず、腫瘍マーカーは CEA 1.8ng/mL、CA19-9 23.6U/mL、CA125 27.4U/mL と規範囲内であった。

大腸内視鏡検査所見 (図 1a, b)：肛門縁より 15cm の直腸に表面平滑な半球状の隆起性病変を認めた。

注腸造影所見 (図 2)：上部直腸に長径約 3cm の半球状の隆起性病変を認めた。

腹部造影 CT 所見 (図 3)：上部直腸に均一に軽度造影される腫瘤を認めた。

腹部 MRI 所見 (図 4)：上部直腸前壁に筋肉と比較して T1 強調で等信号、T2 強調で軽度高信号の広基性腫瘤を認めた。

腹部超音波検査 (US) 所見 (図 5)：上部直腸に径 27 × 15mm の形状不整な低エコー腫瘤を認め、腫瘤の内部は一部、高エコーを呈した。

超音波内視鏡検査 (EUS) 所見 (図 6)：固有筋層に連続して、輪郭・形状の不整な低エコー腫瘤を認めた。腫瘤の内部には複数の点状高エコーを認めた。

PET-CT 所見：上部直腸の腫瘤に FDG の高集積を認めなかった。

既往に von Recklinghausen 病があることから、神経原性腫瘍を疑い直腸低位前方切除術を施行した。

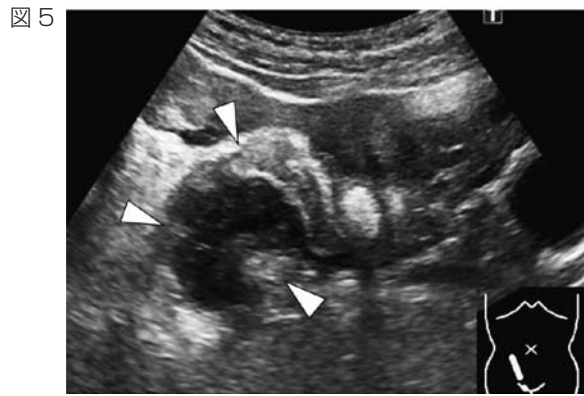


図 5

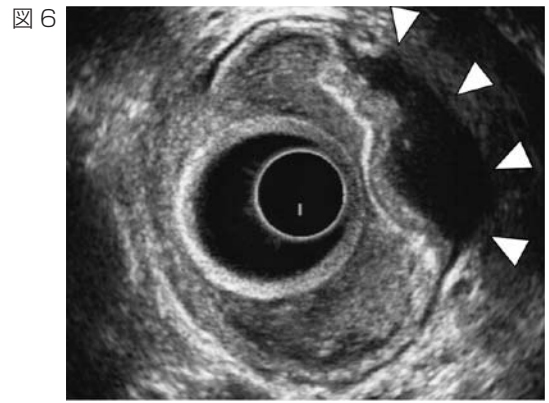


図 6

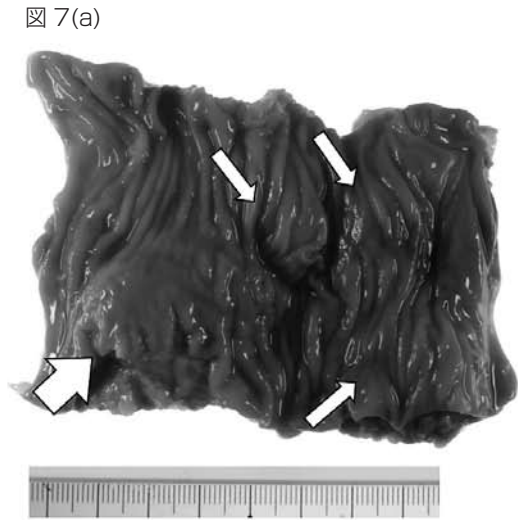


図 7(a)

(b)

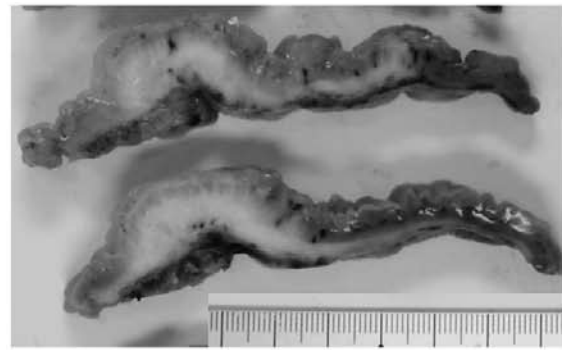
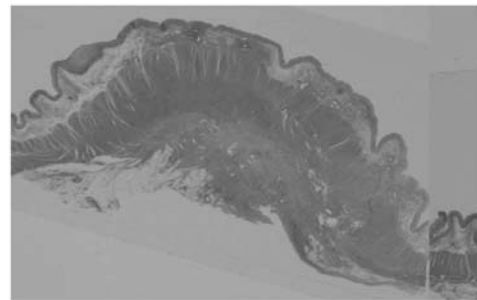
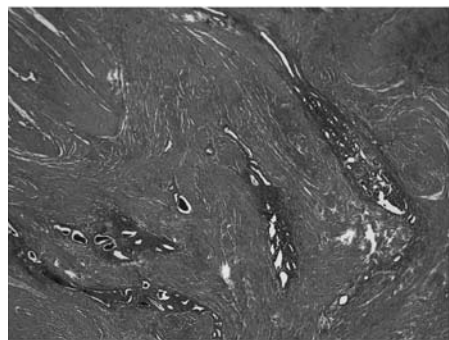


図 8

(a)



(b)



(c)



図 5. 腹部超音波検査所見

上部直腸に径 $27 \times 15\text{mm}$ の形状不整な低エコー腫瘍を認め (矢頭), 腫瘍の内部は一部, 高エコーを呈した。

図 6. 超音波内視鏡検査所見

固有筋層から連続して輪郭・形状の不整な低エコー腫瘍を認める (矢頭)。内部に複数の点状高エコーを認める。

図 7. 切除標本肉眼所見

(a) 最大径は約 3cm の術前診断されていた腫瘍 (太矢印) の他に, 長径 $5\text{--}15\text{mm}$ の粘膜下腫瘍 (細矢印) を認めた。(b) 断面では筋層は肥厚し, 粘膜下層・筋層・漿膜下層はびまん性に白色を呈した。

図 8. 病理組織所見 (a) HE, 弱拡大像, (b) 20 倍, (c) 100 倍

粘膜面は異型のない粘膜上皮に被覆され, 粘膜下層から漿膜下組織に異型のない子宮内膜細胞の集簇を認めた。固有筋層は肥厚し, 筋層間には内膜間質が増生し, 部分的に出血を認めた。

切除標本肉眼所見: 術前に指摘していた腫瘍に加えて, 長径 $5\sim 15\text{mm}$ の 3 つの粘膜下腫瘍を認めた (図 7(a))。断面では筋層は肥厚し, 粘膜下層・筋層・漿膜下層はびまん性に白色を呈し, これらの腫瘍は連続していた (図 7(b))。

病理組織所見 (図 8(a) (b) (c)) : 粘膜面は異型のない粘膜上皮に被覆され、粘膜下層から漿膜下組織に異型のない子宮内膜細胞の集簇を認めた。固有筋層は肥厚し、筋層間に内膜間質の増生、内膜島を認めたため、腸管子宮内膜症と診断した。

考 察

von Recklinghausen 病は皮膚に多発する神経線維腫と café au lait 斑を特徴とする常染色体優性遺伝疾患で、褐色細胞腫、神経鞘腫、悪性末梢神経腫瘍をしばしば合併する。消化管病変として癌や非上皮性腫瘍の合併が知られており、その多くは神経原性腫瘍である¹⁾。

異所性子宮内膜症は子宮内腔以外に子宮内膜組織が異所性に増殖する非腫瘍性疾患であり、平滑筋化生や子宮内膜における線維化などの慢性炎症反応が発生に関わる²⁾。このうち腸管壁に発生するものは腸管子宮内膜症と呼称され、子宮内膜症の 5-12% を占める³⁾。30-40 歳台に多く、好発部位は直腸・S 状結腸で、次いで回腸、回盲部、虫垂である^{4) 5)}。大腸癌、転移性腫瘍や粘膜下腫瘍、悪性リンパ腫などとの鑑別がしばしば問題となるが、特異的な臨床所見に乏しく、内視鏡検査時の生検でも診断が困難なことが多い⁶⁾。腸管子宮内膜症は形態から endometrioma 型と diffuse endometriosis 型に分類され、前者は腸管内に発育・進展した異所性子宮内膜と出血などを反映し、粘膜下腫瘍様隆起がみられる。後者では、漿膜側から腸管壁への浸潤により生じた線維化や癒着による壁肥厚や長軸方向の伸展不良がみられる⁷⁾。月経周期によって形態が変化するため、観察時期により様相が異なることも多い⁷⁾。また腸管内に多発することもあり⁸⁾、松隈らによると 1950 年から 1988 年までの本邦報告例 78 例のうち多発病変を 16% に認めている⁹⁾。EUS は腸管子宮内膜症の診断に有用で、第 4 層が紡錘状に肥厚し腫瘍は低エコーを呈するが、内部に出血を伴うと高エコーを呈する⁷⁾。また筋層と連続して低エコーを呈し、固有筋層深層から粘膜下層へと不整に浸潤する所見がみられることがある⁸⁾。

自験例では術前、直腸の粘膜下腫瘍と診断

したが、von Recklinghausen 病の既往があることから神経原性腫瘍を強く疑った。しかし、腫瘍は球形を呈さず、固有筋層の肥厚を伴って不整な形態を示し、内部は超音波検査で一部高エコーを呈した。病理所見では内膜島内に部分的に出血を認め、超音波で認めた高エコー部分と一致した。子宮内膜組織が壁内にびまん性に浸潤して多発腫瘍を呈する所見は内視鏡、注腸造影、CT、MRI ではとらえることはできなかったが、US、EUS では固有筋層から連続して輪郭・形状が不整で内部エコー不均一な腫瘍としてとらえられており、この所見は腸管子宮内膜症を示唆する所見であった。また、月経周期に関連した症状の変化は聴取できておらず、経時的な画像上の形態変化もとえられなかった。

自験例では腸管子宮内膜症と術前診断ができなかったが、好発年齢や US、EUS 所見に注意すれば術前診断が可能であったと思われる。また、月経周期に伴った症状や経時的な形態の変化は本疾患を示唆するため、適切な問診を行い、経過観察する中で画像所見を比較すれば診断の一助となったであろう。

おわりに

術前診断に難渋した von Recklinghausen 病に合併した腸管子宮内膜症の 1 例を経験した。本疾患の術前診断には特徴的な形態に留意することが重要である。

- 1) 妹尾恭司、横山善文 他: von Recklinghausen 病. 胃と腸 38: 481-485, 2003
- 2) Linda C Giudice, Lee C Kao: Endometriosis. Lancet 364: 1789-1799, 2004
- 3) Giacomo Ruffo, Stefano Crippa et.al: Updates Surg 66: 59-64, 2014
- 4) 清水誠治、富岡秀夫 他: 腸管子宮内膜症. 胃と腸 40: 661-664, 2005
- 5) 小島豊、秦政輝 他: 子宮内膜症の診断・治療. 臨床消化器内科 27: 1127-1132, 2012
- 6) 加藤恵利奈、千島史尚 他: 腸管切除を必要とした腸管子宮内膜症の 1 例. 日エンドメトリオーシス会誌 31: 157-160, 2010

- 7) 大島敏裕、宮岡正明 他：腸管子宮内膜症．
消化器内視鏡 21：1471-1476、2009
- 8) 多田正大、草場元樹 他：2 か所に腫瘤を形成した腸管子宮内膜症の 1 例．胃と腸 33：1365-1368、1998
- 9) 松隈則人、松尾義人 他：腸管子宮内膜症の 2 例 - 本邦報告例 78 例の検討を含めて．
Gastroenterol Endosc 31:1577-1584,1989