

小腸重積をともなつた多発性血管腫の1例

京都大学科学教室第2講座（指導：木村忠司教授）

神 崎 義 雄

京都大学内科学教室第1講座（指導：脇坂行一教授）

森 下 玲 児

〔原稿受付 昭和40年5月4日〕

A Case Report of Multiple Hemangiomatous Syndrome Accompanied with Intussusception of the Small Intestine

by

YOSHIO KANZAKI

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School

(Director : Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

and REIJI MORISHITA

From the 1st Medical Clinic, Kyoto University Medical School

(Director : Prof. Dr. KOICHI WAKISAKA)

A 26-year-old male was admitted with chief complaints of melena, chronic hypochromic anemia and soft tumor at the right facial area. X-ray examination of the small intestine revealed some of oval, thumb's head sized, regular filling defects.

Peritoneoscopic studies showed the multiple hemangiomas on the surface of the liver.

Laparotomy was performed under the preoperative diagnosis of multiple hemangiomatosis.

At laparotomy, one 1.0 cm hemangioma was palpated in the stomach and electrocoagulated. The liver contained a number of 3.0 mm to 1.0 cm hemangiomas on the surface, three of which were removed as biopsy specimen. Jejunum and ileum contained 15 hemangiomas ranging 0.7 mm to 2.0 cm in diameter, four of which revealed easily reducible intussusception. Two of the largest hemangiomas of them were removed by simple enterectomy and other lesions were electrocoagulated. In the sigmoid colon one polypoid 1.0 cm hemangioma was found and removed.

Hemangioma of the face was removed 10 days after this operation.

Pathologic examination of the resected specimen revealed cavernous hemangiomas.

Multiple hemangiomas of the small intestine occur very rarely in Japan and also in other countries. This is the second case of the rare condition which has been reported in Japan.

結 言

腸管に発生する良性腫瘍は比較的稀なものであり、粘液腫、脂肪腫、内皮細胞腫などがあげられている。

血管腫の発生はさらに少なく、Raiford¹⁾の統計によると全腸管腫瘍のわずか0.3%にすぎない。著者らは顔面皮下、肝臓、S字状結腸、胃の各所に血管腫を多発し、小腸の多発性血管腫からの出血による下血、慢性

貧血をともなつた所謂多発性血管腫症 multiple hemangiomas syndrome の1例を経験したので報告する。

症例：西〇亮，26才，男，会社員

主訴：テール様便，貧血。

家族歴：父が気管支喘息に罹患。実弟が腹部細網肉腫で死亡す。

既往歴：2才のとき右顔面血管腫の摘除術をうけた。13才頃より胃腸障害を訴えるようになった。25才のとき低色素性貧血といわれて約3ヵ月間鉄剤投与をうけたことがある。

現病歴：昭和38年6月頃よりテール様便に気が付き，同年8月頃より悪心，食思不振，顔面蒼白，廻盲部痛を訴え，虫垂炎の診断で同年10月某医に虫垂切除術をうけた。しかし術後も上記愁訴が続き，胃潰瘍の診断の下に某病院に入院し内科的治療を受けたが軽快しなかつた。同年12月更に某病院に入院，種々の検査を受けたが判然とせず，依然としてテール様便及び貧血が続いていた。この間計1920ccの新鮮血輸血を受けた。精査のため昭和39年4月京都大学附属病院第1内科に入院した。そこで種々の検査を行なつた結果，小腸，結腸，肝臓，顔面に多発する血管腫と診断され，手術の目的で同年9月19日京都大学附属病院第2外科に入院してきた。尚内科入院中赤血球数202万，Hb(Sahli) 31%と重篤な貧血に陥り，フマール酸鉄150mg/dayの投与をうけて恢復した。

入院時所見：体格中等，栄養良好，皮膚及び眼瞼結膜は蒼白ではない。脈拍数98整緊張良好，血圧118/58，右顔面に境界不明の柔かい腫瘤を認める（図1）。頸

部その他にリンパ腺腫脹はない。胸部，心，肺共に異常を認めない。肺肝境界は第6肋間，腹部は廻盲部手術瘢痕に一致して圧痛があり，肝は右中鎖骨線上1横指触れ，辺縁鋭，硬度正常，表面平滑，圧痛はない。脾は肋弓下半横指触れるが硬くなく圧痛もない。下肢浮腫なく腱反射正常，病的反射を認めない。運動，知覚障害はない。

検査所見：赤血球数 590万，Hb (Sahli) 95%，Ht 46.5%，白血球数4,800，粒球数8.2万，血清総蛋白7.4g/dl，プロトロンビン時間 16.8秒，出血時間，凝固時間正常尿，心電図に異常所見なく，骨髄像では赤芽球系の増殖が著明である他は異常を認めない。肝機能検査成績は正常，尿潜血反応強陽性。胃透視，胆道造影，胸部X線，直腸鏡検査等で異常所見はない。胃カメラ検査は前後3回に亘り試みたが出血を思わせる所見を見出し得なかつた。そこで小腸からの出血を疑い，小腸透視を入念に行なつたところ，右腹部の小腸に拇指頭大，表面微細顆粒状，球状の輪廓の比較的明瞭な陰影欠損2コと左腹部小腸係蹄にも同様の陰影欠損1コを認めた（図2）。注腸透視では下行結腸とS字状結



図2 小腸の陰影欠損

腸の移行部に食指頭大の陰影欠損を認めた（図3）。さらに腹腔鏡検査を行なつたところ肝左葉辺縁に径約1mm乃至3mmの鮮紅色，表面扁平状で軽い凸凹のある腫瘤を認めた（図4）。この所見から肝の血管腫と考え，出血の危険があるためこの腫瘤をさけてその周辺で肝生検を行なつたが組織学的に正常で Sinusoid の拡張もなかつた。脾は約2倍に拡張していたが，胆嚢は正常で見得る範囲の腹膜，腸間膜，小腸，大腸に異常所見を認めなかつた。 ^{59}Fe による鉄代謝検査では plasma iron disappearance $\text{TL}_{1/2}$ 13分と著明に短縮し，plasma

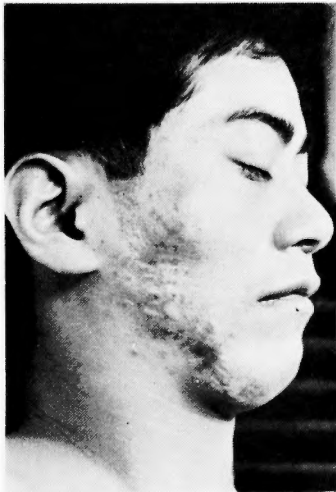


図1 顔面腫瘤



図3 S状結腸の陰影欠損



図4 腹腔鏡写真. 肝表面の血管腫

iron turnover rate 1.88 mg/kg/day, ^{59}Fe utilization 100%, ^{59}Fe Reappearance peak 10day, Red cell iron turnover rate 1.88mg/kg/day と著明な鉄欠乏性貧血の成

績を示した。以上のような諸種の検査成績及び臨床所見から顔面、肝、小腸、S字状結腸等に多発した血管腫症と考え昭和39年10月2日開腹術を行なった。

手術所見：全身麻酔下、正中切開にて開腹。腹腔内には滲出液なし。小腸は全長約5mで、その全長に亘り10cm乃至60cmの間隔で計15の小指頭大乃至拇指頭大、赤紫色の血管腫を漿膜下に認め、そのうち4ヵ所において下行性腸重積をおこしていた。これの離解は比較的容易であつた(図5、図6)。亦 Treiz 氏靱帯より4m以下の小腸内容は黒色を呈し、明かにこれより上部の血管腫より粘膜面に出血しているものと考えられた。これらの小腸多発性血管腫に対し、2ヵ所において血管腫を含む部分腸切除を行ない、残りのものに対しては電気焼灼を行なった。胃前庭部前壁にも示指頭大の血管腫を認めたので電気焼灼を行なった。肝下面には左葉に多発性の、右葉に2コの、赤褐色結節状の小さな隆起の集団として血管腫が存在(図7、図8)。これらに対し3ヵ所で試験切除を行なった。肝の他の部分は正常色で硬度も正常であつた。脾は約2倍に肥大していた。さらに下行結腸とS字状結腸の移行部に示指頭大、ポリープ状に内腔に突出する血管腫を認めたので切除した。この開腹術の10日後に、右顔面の血管腫を摘出した。これは筋層の上層で皮下脂肪内に存在し、鳩卵大であつた(図9)。

摘出標本：切除した小腸の血管腫は、粘膜面に突出しているが潰瘍形成は認められない。尚静脈結石が1コ存在した(図10)。

病理組織学的所見：小腸のものは粘膜筋板から筋層にかけて種々の大きさの、赤血球を入れた管腔を有し、一層の内皮を持つている(図11)。結腸のものも小腸のそれとほぼ同様の所見を呈している(図12)。肝

図5 小腸血管腫及びその腸重積
(鉗子で示すところ)

図6 腸重積離開



図7 肝表面の血管腫

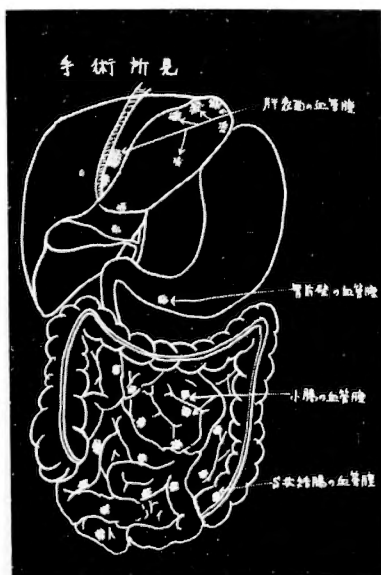


図8 手術所見

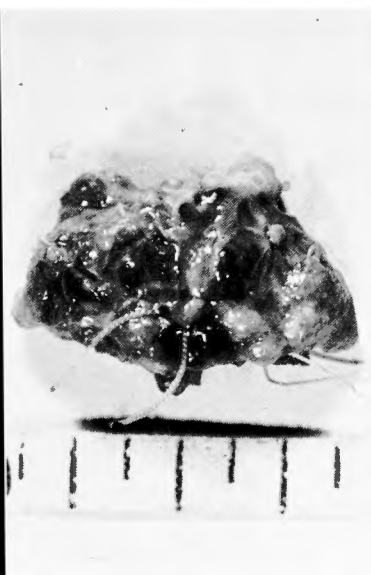


図9 顔面皮下の血管腫

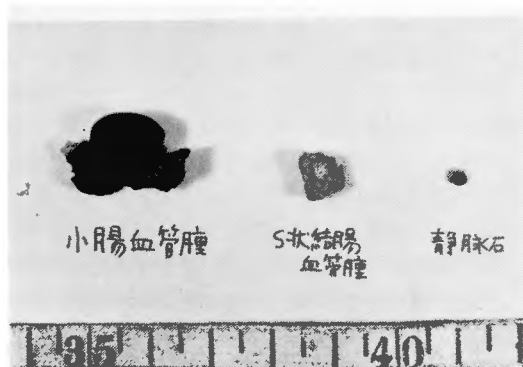


図10 摘出標本

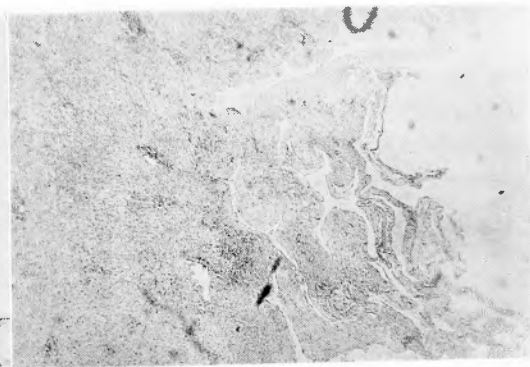


図11 顕微鏡写真, 肝

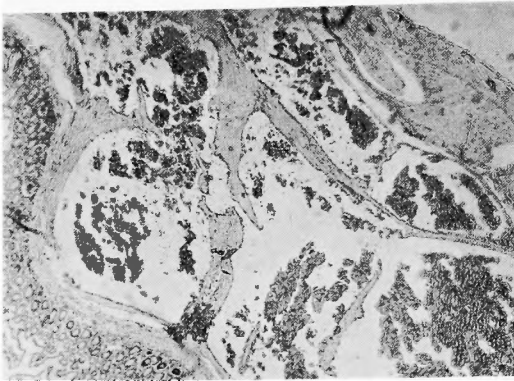


図12 顕微鏡写真, 小腸

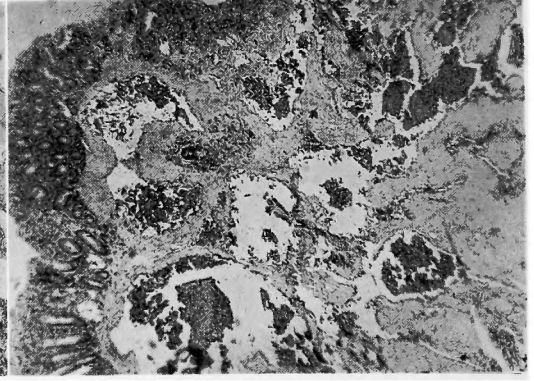


図13 顕微鏡写真, S状結腸

のものも一層の扁平な内皮に覆われたかなり大きな管腔を有し、その中に赤血球を入れている(図13)、即ちいずれも海綿状血管腫の所見である、亦顔面のものも同様であつた。

術後経過: 順調で尿潜血反応も陽性となつて退院したが術後1ヵ月頃より再び陽性となり、目下経過観察中である。

考 按

血管腫は多く先天性に又は後天性に毛細管あるいは末梢静脈より発生するものであり比較的多くみられるが、皮膚及び皮下に最も多くその2/3は顔面に発生する。これについて頭部に多く内臓にも発生するが腸管に発生することは甚だ稀れである。Raiford¹¹⁾(1932)は11,500例の剖検例と45,000例の手術標本から980例の消化腫瘍を見出し、このうち小腸腫瘍は88例(8.9%)であり、この88例中50例が良性腫瘍であり、うち3例(全消化管腫瘍の0.3%)に血管腫を認めた。Merchant¹²⁾(1939)は7,340例の剖検例と50,775例の手術標本中良性小腸腫瘍24例を認め、うち血管腫は3例であつた。Watson¹³⁾(1940)は血管腫、1,308例中S状結腸の血管腫1例を見ているにすぎない。又Hansen⁴⁾(1948)は小腸血管腫は1860年のGascovenの第一例以来1948年迄に文献的に66例を数えるにすぎなかつたと述べている。1960年Rissier⁵⁾は文献的に腸管の血管腫114例を集積し、彼自身の2例を追加している。大腸血管腫はさらに頻度が少く、Brown⁶⁾(1924)の20例の腸管血管腫でも15例が小腸に発生したものであり、S状結腸3例、直腸2例である。肝に発生するものは比較的多く、巨大な血管腫になることがある⁷⁾。胃に発生するものも稀れである²¹³⁾。我国で臨床的に発見

された腸管血管腫の報告は亀谷等⁸⁾(1953)の報告以来、本例を含めて10例にすぎない^{9)~13)}(表1)。このうち本例のごとく多発性のものは植草等¹³⁾(1962)の報告をみるだけで、他はすべて単発性である。亦結腸の血管腫は松本等¹⁴⁾(1963)の報告をみるのみである。Heycock & Dickinson¹⁵⁾(1951)は文献から集めた腸管血管腫85例中、男54例、女31例、年令は2ヵ月から81才にわたり、44例が単発性、41例が多発性であり、小腸には55例、大腸にも併発したもの10例を報告している。腸管血管腫の症状としては、反覆する下血が特徴とされており、Hansen⁴⁾(1948)の66例中23例にみられ、最も多い症状であるが必発ではない¹⁶⁾。Goldfarb¹⁷⁾(1954)の例の如く原因不明の貧血のみが続くこともある。次に頻度の高いのが腸の通過障害で66例中11例にみられた。腸重積症はこのうち8例にみられた。Weinstein¹⁸⁾(1963)は文献的に自験例1例と共に15例の消化管系の重積性血管腫を集め、大変稀なものと述べているが、我国の亀谷⁸⁾、川島¹²⁾、植草¹³⁾の例も腸重積を認めており、本例も4ヵ所において腸重積がみられているので、かなり重要視されてよいと思われる。その他に狭窄、閉塞症状、炎症あるいは不定の胃腸症状などがあげられている¹⁶⁾。いずれにしても腸血管腫の術前診断は極めて困難であり、殆んど全ては手術時、あるいは剖検で発見されている。従つて原因不明の貧血あるいは反覆する下血をみるときには一応本症を疑つて小腸透視を注意深く行なうべきである。さらに本症例の如く他の身体部位に血管腫の存在するときには、多発性血管腫症に疑をおく必要がある。本症例においては腹腔鏡検査で肝表面の血管腫を発見しているので、これも有力な診断方法の一つといえよう。静脈結石を有する場合には、術前線検査で腸血管腫

表 1 本邦小腸血管腫症例

報告者	患者	部位	肉眼的所見	病理組織学的所見	主 症 状
高 桑	13才男	回 腸	両手拳大重瘤	海綿状血管腫, 粘膜下	回盲部痛
亀 谷	47才女	回 腸	鳩卵大重瘤	七脚管性血管腫, 固有筋層内	下腹部痛 (腸重積)
木 下	24才男	空 腸		海綿状血管腫, 粘膜下	貧血
竹 村	43才女		回盲部その他に多発	悪性血管芽腫	(剖検例)
森 川	21才女	回 腸	胡桃大腫瘤	海綿状血管腫	回盲部痛
大 星	40才女	回 腸	直径5cm出血性壊死性, 潰瘍性腫瘤	血管肉腫, 粘膜下, 筋層	腹痛, 下血, 貧血
吉 尾	18才男	回 腸	鳩卵大円形腫瘤	海綿状血管腫, 筋層, 漿膜下	下腹部圧痛性腫瘤
森	1才7月男	空 腸	鳩卵大腫瘤, 潰瘍形成	海綿状血管腫, 主に粘膜下	下血, 貧血, 腹痛
川 島	38才女	空 腸	直径5cm有茎球形腫瘤	血管線維腫	腹痛 (腸重積)
植 草	14才男	空 腸	粘膜面あるいは漿膜面に突出する多発性腫瘤	海綿状血管腫 (血管腫症)	下血, 貧血 (肝, 皮膚筋に海綿状血管腫) (腸重積)
著 者	26才男	空腸回腸	粘膜面あるいは漿膜面に突出する梅指頭大の多発性腫瘤	海綿状血管腫 (血管腫症)	下血, 貧血, 回盲部痛 (肝, 胃, S状結腸顔面に海綿状血管腫) (腸重積)

を疑い得たという報告はあるが^{19)~22)} 慢性貧血を主訴としてレ線検査で発見された Ochsner 等の²³⁾例はむしろ例外とされている。Brown⁶⁾は胃腸管血管腫の20例を集め4型に分類した。即ち 1) 粘膜下に多発する小結節で毛細管性あるいは海綿状血管腫の像を呈し, 最も多くみられるもの, 2) 粘膜下組織に現われ管腔内に向つて発育し潰瘍を来すもの, 3) 粘膜下組織に発生し, 重積, 閉塞を来すに至るまで大きくなるもの, 4) 粘膜下組織にはじまり, びまん性に筋層を環状に浸潤して狭窄を起こすに至るもの, である。Kajser²⁴⁾ (1936) はこれとは別に, 病理組織学的に4型に分類した。即ち 1) 多発性静脈拡張症, 2) 海綿状血管腫, 3) 単純性毛細血管腫, 4) 血管腫症 (全身性血管腫の一部として発生するもの) である。著者らの経験例は Brown の 1) 型及び 3) 型, Kajser の 4) 型に属するものと思われる。

治療はもちろん手術的に切除すべきであるが, 本症例の如く血管腫が多発し, しかも広範囲にわたるものでは困難である。Weinstein¹⁸⁾ は, 血管腫が多発性に存在する場合には, そのうち最も大きな腫瘍が重積及び出血をおこす危険があるのでこれのみを切除し, 他の小さなものは後に症状が再発すれば切除すればよいと述べている。その他電気焼灼, レ線照射, ラドンシード挿入, 血管硬化液の注入などの保存的治療があげ

られている。Weinstein¹⁸⁾ の多発性小腸血管腫の例では, レ線照射は全く無効であつた。これに対し Shockman⁷⁾ は肝血管腫の例でレ線照射から非常に有効であつたと述べている。

結 語

1) 26才男子の多発性血管腫症の1例を報告し, 併せて文献的考察を行なつた。

2) 下血, 慢性貧血を主訴とし, 腹腔鏡検査で肝血管腫を認め, 更に小腸透視の陰影欠損像等から多発性血管腫症と診断, 手術により15の小腸血管腫を認め, そのうち4ヵ所において腸重積をおこし, 更にS状結腸, 肝, 胃, 及び顔面皮下にも血管腫を確認した。これらに対し切除及び電気焼灼を行なつた。

3) このような血管腫症は非常に稀なもので, 本邦では植草等¹³⁾の報告につぐ第2例である。

文 献

- 1) Raiford, T. S. : Tumors of the Small Intestine. Arch. Surg., **25** : 122, 1932.
- 2) Merchant, F. T. : Intussusception Due to Hemangioma of the Jejunum. Arch. Surg., **39** : 1031, 1939.
- 3) Watson, W. L. et al. : Bood and Lymph Vessel tumors A Report of 1,056 Cases Surg., Gynec.

- & Obst., **71** : 569, 1940.
- 4) Hansen, P. S. : Hemangioma of the Small Intestine : With Special Reference to Intussusception : Review of the Literature and Report of Three New Cases. *Am. J. Clin. Path.*, **18** : 14, 1948.
 - 5) Rissier, H. L., Jr. : Hemangiomatosis of the Intestine : Discussion Review of the Literature and Report of Two New Cases. *Gastroenterologia*, **93** : 357, 1960.
 - 6) Brown, A. J. Vascular tumors of the intestine. *Surg., Gynec. & Obst.*, **39** : 191, 1924.
 - 7) Shockman, A. T. et al. : Hemangioma of the Liver. *Gastroenterology*, **45** : 425, 1963.
 - 8) 亀谷寿彦ほか：廻腸に発生した血管腫の1例，外科，**15** : 684, 1953.
 - 9) 大星章一ほか：廻腸に原発せる血管肉腫の一部検例。癌，**46** : 241, 1955.
 - 10) 吉尾幹生：廻腸に発生した血管腫について。日医大誌，**23** : 394, 1956.
 - 11) 森 昌造ほか：1年7ヵ月の幼児空腸に発生した海綿状血管腫の1治験例。臨消病学，**7** : 383, 1959.
 - 12) 川島恵三ほか：血管線維腫による空腸重積症の1例。外診，**1** : 95, 1959.
 - 13) 植草実ほか：多発性小腸血管腫をともなつた血管重積の1例。外科，**24** : 1293, 1962.
 - 14) 松本達郎ほか：盲腸上行結腸血管腫の1治験例。外科，**25** : 061, 1963.
 - 15) Heycock & Dickinson : 13)より引用.
 - 16) Robinson A. F. et al. : Bleeding haemangiomatous hamartoma of the small bowel. *Brit. Med. J.*, **5025** : 990, 1957.
 - 17) Goldfarb, J. et al. : Hemangioma of the Small Intestine Causing Anemia of Ten Years' Duration. *J. A. M. A.* **156** : 705, 1954.
 - 18) Weinstein, E. C. et al. : Intussuscepting Hemangioma of the Gastro-Intestinal Tract : Report of a Case and Review of the Literature. *Ann. Surg.*, **157** : 265, 1963.
 - 19) Madell, S. H. : A Case of Hemangioma (Angiomatosis) of the Small Intestine and Mesentery. A Radiographic Clue to Diagnosis. *Radiology*, **69** : 564, 1957.
 - 20) Marine, R. et al. : Cavernous Hemangioma of the Gastrointestinal Tract. Report of a Case and Review. *Radiology*, **70** : 860, 1958.
 - 21) Hollingsworth, G. : Haemangiomatous Lesions of the Colon. *Brit. J. Radiol.*, **24** : 220, 1951.
 - 22) Bailey, J. J. et al. : Hemangioma of the Colon. *J. A. M. A.*, **160** : 658, 1956.
 - 23) Ochsner, S. et al. : Hemangioma of the Small Intestine. *Radiology*, **68** : 845, 1956.
 - 24) Kaijser, R. Über Hamangiome des Tractus Gastrointestinalis. *Arch. f. Klin. Chir.*, **187** : 351, 1937.