von Recklinghausen 病に併発した上顎悪性神経鞘腫の1例

風岡宜暁・富田陽二・安井昭夫・木下靖朗

A case of malignant schwannoma of the maxillary associated with von Recklinghausen disease

Yoshiaki KAZAOKA・Youji TOMIDA・Akio YASUI・Yasuo KINOSHITA

Key words: malignant schwannoma (悪性神経鞘腫), von Recklinghausen disease (神経線維腫症)

緒 言

悪性神経鞘腫はシュワン細胞に由来すると考えられている悪性腫瘍で、四肢や体幹に好発し口腔領域に発生する本腫瘍はまれとされている。今回われわれは、von Recklinghausen 病に併発した悪性神経鞘腫を経験したので報告する。

症 例

患 者：40歳 女性。

初 診：平成2年5月■日。

主 訴：右側頬部顔面の腫脹。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：平成2年4月初旬頃より、頬部の腫脹を自覚するも疼痛がないため放置していた。しかしその後も消退しないため某歯科受診し、紹介来科した。

口腔外所見：体格中等度、栄養状態良好。顔貌は左右非対称で、右側前頬部顔面に鶏卵大、無痛性、弾性硬の腫瘍を触れた。また顔面、四肢の皮膚には多発性小腫瘤およびメラニン色素斑 (cafe-au-lait spots) が認められた (写真1)。

口腔内所見：右側上顎歯肉頬移行部に約 40×20 mm 大のやや境界不明瞭な非可動性、弾性硬腫瘍を触れ、波動、自発痛および圧痛はなかった。

X線所見：オルソパントモグラフィーで右上顎相当部に単胞性の淡い不透過像を認め、CT では比較的境界明瞭な充実性の類円形像で、上顎洞前壁に一部骨吸収が認められた (写真2)。

Ga シンチグラフィー所見：右側上顎腫瘍相当部に集

写真1 初診時顔貌写真
(矢印はカフェオーレ斑)

写真2 術前CT像 (矢印は腫瘍を示す)

積像がみられた。

臨床診断：上顎腫瘍。

処置および経過：穿刺吸引細胞診では class III であり、平成2年5月■日に局所麻酔下で上顎腫瘍および四肢小腫瘤の生検により、神経線維腫の病理診断を得た。そこで入院の後、平成2年6月■日 NLA 全身麻酔下で、口腔内より腫瘍摘出術を施行した。眼窩下神経束が腫瘍に付着迷入していたため切断し、一塊として摘出した。また上顎洞前壁は一部吸収され、腫瘍は上顎洞内に

市立伊勢総合病院歯科口腔外科

(主任：富田陽二医長)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Ise General hospital (Chief: Youji Tomida)

受付日：平成4年3月17日

写真3 病理組織像 (H-E 染色)

進展していたが、洞粘膜への浸潤所見はみられなかった。摘出標本は菲薄な線維性被膜で覆われ、断面は充実性、乳白色であった。術後、特に追加療法は施行せず経過観察を行っており、術後1年6か月現在再発の兆候は認めない。

病理組織所見：腫瘍は主に楕円形の核を有する紡錘形細胞よりなり、細胞はお互いに交差する索状を呈し配列した神経鞘腫に特徴である核の柵状配列もみられるものの、部分的に細胞異型、核分裂像、核の濃染がみられ、悪性所見を有するとの報告であった(写真3)。

免疫組織化学所見：s-100 蛋白(DAKO 社製, PAP 法)は陽性であった。

考 察

一般的に悪性神経鞘腫はシュワン細胞由来の腫瘍のみならず、組織由来の不明瞭さから、神経線維肉腫を含む神経肉腫と同義語で用いられ、軟部組織悪性腫瘍のなかで比較的まれとされている^{1,2)}。

本腫瘍は成人に好発し、性差はないようである。発生部位では四肢、胸壁、腹壁などが多く、von Recklinghausen 病が合併したものと、そうでないものとは発生部位に差がみられ、合併例は体幹を中心に分布するが、非合併例では全身に分布していたとの報告もある³⁾。口腔領域に発生するものは少ないものの、下歯槽神経やオトガイ神経に関連して発生することが多い⁴⁾。発生経路として、神経鞘腫や神経線維腫が考えられており、特に von Recklinghausen 病に併発した症例は長期経過後、悪性化する危険性があるようである⁵⁾。

典型的な病理組織像は、Schwann 細胞起源を示唆する卵円形ないし紡錘形細胞が束状あるいは渦状の増殖を示す。診断学的に有用な手段である電顕所見はシュワン細胞の特徴をしばしば示し、神経鞘腫の細胞にも類似しているといわれている。本腫瘍の組織学的診断は比較的特徴が少ないことから、線維肉腫、平滑筋肉腫などの他の悪性腫瘍と鑑別が困難なこともある。David ら⁶⁾は悪性神経鞘腫の診断基準として、①腫瘍が神経幹内に位置するか、それに沿って増殖していること。②神経

鞘への浸潤を伴った腫瘍内にあきらかな悪性腫瘍としての所見がある。③電顕的にシュワン細胞由来が確認されることと述べており、したがって腫瘍の解剖学的位置、光顕所見、電顕所見および免疫組織化学検索として s-100 蛋白の有無、などから判断することが必要と思われる。

本症例では、① von Recklinghausen 病に伴って発生し、光顕的に神経線維腫の像も混在していた。②腫瘍が末梢神経(眼窩下神経)から増殖する所見を示した。③細胞異型、核分裂像、核の濃染がみられた。④ s-100 蛋白陽性であった。

以上の所見から悪性神経鞘腫の診断を得た。

治療法は外科的手術が有効で、放射線療法、化学療法は無効なことが多いとされている²⁾。

本腫瘍の予後はあまり良くなく、特に von Recklinghausen 病に併発したものは不良であり、5年生存率もあきらかに低く、局所再発および遠隔転移(肺転移)が多い⁵⁾。生検の結果得られた神経線維腫との診断のもと腫瘍摘出術を行ったので、十分な安全域を設けたとはいえず、また von Recklinghausen 病に併発したものであり、今後も長期経過観察が必要と思われた。

結 語

von Recklinghausen 病に併発した悪性神経鞘腫の1例を経験したので報告した。

本論文の要旨は、第45回日本口腔科学会総会(平成3年5月、京都)にて発表した。

引用文献

- 1) Enzinger, F.M., Latters, R., et al.: Histological typing of soft tissue tumours. WHO, Geneva, 1969, p 36.
- 2) 福田廣志, 小守 昭, 他: 悪性神経鞘腫. 本邦での頭頸部領域の報告例の臨床的検討および症例報告. 日口外誌 31: 301-309 1985.
- 3) Sordillo, P.P., Helson, L., et al.: Malignant schwannoma. Clinical characteristics, survival, and response to therapy. Cancer 47: 2503-2509 1981.
- 4) Eversole, L.R., Schwartz, W.D., et al.: Central and peripheral fibrogenic and neurogenic sarcoma of the oral regions. Oral Surg 36: 49-62 1973.
- 5) Ghosh, B.C., Ghosh, L., et al.: Malignant schwannoma. A clinicopathologic study. Cancer 31: 184-190 1973.
- 6) David, D.J., Speculand, B., et al.: Malignant schwannoma of the inferior dental nerve. Brit J Plastic Surg 31: 323-333 1978.