四肢に多発した Schwannomatosis の症例報告

宮崎医科大学整形外科

黒 木 修 司・増 佐 優 男
坂 本 武 郎・渡 辺 信 二
黑 沢 治・内 田 秀 穂
前 田 和 徳・桐 谷 力
田 島 直 也

Case Reports of Schwannomatosis in Limbs

Shuji Kuroki, Etsuo Chosa, Takero Sakamoto, Shinji Watanabe, Osamu Kurosawa, Hideo Uchida, Kazunori Maeda, Riki Kiriya, and Naoya Tajima
Department of Orthopaedic Surgery, Miyazaki Medical College, Miyazaki, Japan

Schwannoma is one of the most common neurogenic tumor, and is usually found solitary on a single peripheral nerve. We report three rare cases of multiple schwannoma experienced. [Case 1] 51-year-old female, found with multiple soft tissue tumors, histologically diagnosed as schwannoma. Lumbar MRI showed multiple nodular tumor on the cauda equina, suspected to be neurogenic. [Case 2] 24-year-old female, soft tissue tumors of the right lower leg and foot were extracted, and diagnosed as schwannoma. During follow-up, the patient was found with another soft tissue tumor on the right thigh. MRI was taken, and the tumor was suspected to be neurogenic. [Summary] it is not uncommon to find multiple schwannoma on a single peripheral nerve. In this paper, we report three cases of multiple schwannoma found on two or more peripheral nerves and on the cauda equina.

Key words: schwannomatosis（多発性神経鞘腫症）、neurofibromatosis（多発性神経線維腫症）、neurogenic tumor（神経原性腫瘤）

は じ め に

神経鞘腫は神経由来の腫瘍の中で最も頻度の高いものの 1 つで、隔日性が多い（1.1.13). 今回われわれは、四肢の複数の神経に神経鞘腫が発生した稀な 3 症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

今回は我々が経験したのは、表 1 に示す 3 例であった。【症例 1】

51 歳女性。右足関節部の腫脹・圧痛を自覚し、当科入院となった。入院時所見では、触診にて右腓骨下 1/4 背側と右外果後方に腫瘤を認めた。Tinel sign 陽性で、全身に cafe au lait spot を認めなかった。造影 CT にて右足関節背方に 2 個の腫瘤を認めた（図 1-a)。これらは周辺にやや造影効果が強く、内部は一部が不均一に造影された。MRI でも同様の造影効果を示した。また腰椎 MRI にて馬尾に 5 個の結節状陰影を認めた（図 1-b)。腫瘤は Gd にて増強され神経原性腫瘤が疑われた。
表1：発生部位と症状の有無

<table>
<thead>
<tr>
<th>症例</th>
<th>発生部位</th>
<th>症状</th>
<th>症例</th>
<th>発生部位</th>
<th>症状</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>1</td>
<td>右腰骨神経</td>
<td>あり</td>
<td>2</td>
<td>右骨神経</td>
<td>あり</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>右脛骨神経</td>
<td>あり</td>
<td></td>
<td>右脊骨神経</td>
<td>あり</td>
</tr>
<tr>
<td>頭尾</td>
<td>なし</td>
<td></td>
<td></td>
<td>左腰骨神経</td>
<td>あり</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>右腰骨神経</td>
<td>なし</td>
<td></td>
<td>右中趾神経</td>
<td>あり</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>右腓骨神経</td>
<td>あり</td>
<td></td>
<td>左大腿神経</td>
<td>あり</td>
</tr>
</tbody>
</table>

右下腿の手術では2つの腫瘍は同一神経にあり核出術を施行した（図1-e）、さらに神経から少し離れて2つの小さな腫瘍を認め、摘出術を施行した。摘出標本は病理組織学的にAntoni AとBの混合型であった（図1-d）。

外来でのfollow up MRIにて右下腿に2つ、左下腿に3つ、さらに右膝脛部にも2つの腫瘍を認めた（図2-a）。MRIにて同一の所見を示し神経鞘腫が示唆されたが、神経制刺激症状と知覚異常が増強したため右膝脛部腫瘍の核出術を施行した（図2-b）。摘出標本は病理組織学的にAntoni AとBの混合型であった（図2-c）。術後右下肢の筋力低下を認め、知覚は改善を認めていなかった。

【症例2】

24歳女性、右下腿と足背に腫瘍を自覚、増大傾向を認めたため、当科入院とした。触診にて右下腿外側と足背に腫瘍を認めた。腫瘍は境界明瞭で、自発痛・圧痛があり、浅靜脈神経に沿ってTinel SIGN陽性であった。MRIにて右下腿外側と足背に腫瘍を認めた（図3-a）。両者ともMRIにてT1でlow、T2でhigh intensityを示し、Gdで増強された。

右下腿の腫瘍は浅静脈神経の神経鞘内に境界明瞭に認められ（図3-b）、核出した。右足背の腫瘍は神経との明らかな連絡を認めずそのまま摘出した。摘出標本は病理組織学的にAntoni AとBの混合型であった（図3-c）。

術後6ヶ月の外来にて右大腿部に圧痛を認め、MRIを施行。右大腿骨前方に同様のMRI所見を示す腫瘍を認め、また内側広筋の背側にも腫瘍を認めた（図3-d）。症状が少なくな經過観察中である。

考察

神経鞘腫は大部分が境界明瞭で孤立性に認められ、多発する場合でも同一神経に認められることが多い。四肢の複数の神経に多発する症例は少ない。過去の報告を見ると、神経鞘腫が多発性に認められる頻度は3～20%であり、その報告数には差がある。さらに多発性の場合、同一神経に発生することが多く、われわれの症例のように異なった神経に多発する症例はSeddonらによると47例中1例と非常に稀であるといえる。さらにMacCollinやJacobyらは神経線維腫2型のうち聴神経鞘腫を認めない多発性の神経鞘腫をschwannomatosisと定義した。今回われわれが経験した症例はいずれもMRIにて聴神経鞘腫の存在が否定され、表1に示すように全身多発性に神経鞘腫が認められた。その際全身検査で異常を認めたが、今回の症例では、症状を認めず施行したMRIにて異常を認めなかった。

症例1では骨シンチやガリウムシンチを施行したが、
図2：症例1
a Gd造影MRI：両下腿（上）と右膝部（下）に複数の腫瘍像を認める。
b 右下腿の手術所見：腓骨神経と腓骨神経の神経鞘内に3つの腫瘤を認める。
c 検出し標本の病理組織像：線維性に密な部分と棘な部分が混在している。

いずれも腫瘤の部位に明らかな集積を認めなかった。
またMRIでの全身検査は時間的また医療費的にも問題がある。造影CTでは明確な腫瘍像を認めだが、全身検査となると被曝の問題などもある。神経鞘腫などの腫瘍を考える際、さらにより良い全身検査の手段を検討する必要があるが、現時点ではMRI施行時に可能な限り広範囲を一度に撮影することが有用ではないかと考えた。さらにMRIにて意図しない部位に認めた腫瘤でも、触診をすると圧痛やTinel signを認め、慎重な触診による診察が重要であると思われた。

結　語
1 われわれは非常に稀な四肢の複数の神経に多発する神経鞘腫について報告した。
2 神経鞘腫は症状を認めずに全身に多発することもあり、MRI施行時には可能な限り広範囲を撮影することが必要である。
3 さらに触診による十分な診察が最も重要であると考える。

参考文献
6) Seddon, H. J. : Surgical disorders of the peripheral
図3：症例2

a  Gd造影MRI：右下腿にGdでenhanceされる腫瘍像を認める。
b  右下腿の手術所見：浅側骨神経の神経鞘内に腫瘤を認める。
c  摘出標本の病理組織像：線維性に密な部分と疎な部分が混在している。
d  右大腿部Gd造影MRI：他の部位と同様の所見を示す2つの腫瘍像を認める。


8) 内田正一ら：多発性神経鞘腫の1症例、整形外科と災害外科、44(3)：1179-1182，1995。