脊柱管内病変を伴う Schwannomatosis の 3 例

水 溜 正 也* 瀬 井 章* 薬師寺 俊 剛* 藤 本 徹*
谷 脇 琢 也* 福 田 和 昭* 水 田 博 志*

Schwannomatosis with Intraspinal Lesion: A Report of Three Cases

Masaya Mizutamari*, Akira Sei*, Toshitake Yakushiji*, Toru Fujimoto*,
Takuya Taniwaki*, Kazuaki Fukuda*, and Hiroshi Mizuta*

今回、脊柱管内病変を伴う schwannomatosis 3 例を報告した。症例 1. 44 歳の男性。縦隔腫瘍を指摘され摘出術を施行された。神経鞘腫であった。その後、C7/Th1 の頸髄腫瘍を指摘され、当科にて摘出術施行。神経鞘腫であった。症例 2. 34 歳の男性。腰痛と右大腿部しびれ感にて受診された。33 歳時に右大腿部の神経鞘腫を摘出されている。MRI にて Th12/L1 の脊髄腫瘍を認めた為、摘出術を施行した。神経鞘腫であった。症例 3. 36 歳の女性。19 歳から 32 歳時までに背部と右下腿の神経鞘腫の摘出術を施行されている。腰痛と右臀部痛にて受診された。MRI にて 4 箇所馬尾腫瘍を認めた。5×5mm の腫瘍は症状に関与していないと判断し初回手術では摘出しなかった。術後 1 年での MRI にて初回手術で摘出しなかった腫瘍が 2 倍以上に増大していた。摘出術を施行した。症状は軽快した。すべて神経鞘腫であった。多発性の神経原性腫瘍を認めた場合、NF1 や NF2、schwannomatosis を念頭に置き局所病変だけでなく脊柱管内を含めた全身検索が必要である。また腫瘍が急速に増大する場合があります。特に脊柱管内病変では MRI による経時的観察が必要である。我々は症状をきたさないサイズでも摘出すべきと考えられた症例を経験した。

We report three patients diagnosed with schwannomatosis with intraspinal lesion. Case 1: A 44-year-old male presented right plexus schwannoma, and underwent operation. During observation, MRI showed an abnormal lesion at C7/ Th1. The tumor was extirpated. Pathological diagnosis was schwannoma. Case 2: A 34-year-old male complained of low back pain and right thigh numbness. Right thigh schwannoma had been resected at age 33. MRI showed an abnormal lesion at Th12/L1. The tumor was extirpated. Pathological diagnosis was schwannoma. Case 3: A 36-year-old female complained of back pain and right buttock pain. Right calf and back schwannoma had been resected between age 19 and 32. MRI showed four abnormal lesions from L1 to S1. The tumors were extirpated. One year after the operation, the remaining tumor increased and was extirpated. Pathological diagnosis was schwannoma.

All three cases showed no auditory disorder, no blurred vision, no Cafe au Lait spots and no family history.

Schwannomatosis is rare. If multiple lesions of neurofibroma are found, general investigation is needed suspecting potential schwannomatosis, NF 1 and NF 2. In case of rapidly increasing lesions, a follow-up MRI is needed. We experienced a case whose tumor had to be extirpated in the first operation.

Key words : schwannoma (神経鞘腫), schwannomatosis (神経鞘腫症), intraspinal (脊柱管内), neurofibromatosis type 1 (神経線維腫症 1), neurofibromatosis type 2 (神経線維腫症 2)

はじめに

神経鞘腫は神経鞘から生じる単発性の良性腫瘍であり比較的よく遭遇するが、末梢神経系・中枢神経系に

神経鞘腫が多発する神経鞘腫症（以下 schwannomatosis）はまれな疾患である。今回、脊柱管内病変を伴う schwannomatosis を 3 例経験したので報告する。

* 熊本大学整形外科 Department of Orthopedic Surgery, Faculty of Medicine, Kumamoto University, Kumamoto, Japan

図1 症例1 右 C8 神経根から発生した神経鞘腫
a: MRI T2 強調矢状断像
b: MRI T2 強調横断像（椎間孔から脊柱管外へ腫瘍が進展している）

図2 症例2 Th12/L1 レベルの神経鞘腫
a: MRI Gd 造影矢状断像
b: MRI Gd 造影横断像

症 例

【症例1】44 歳 男性

健康診断の胸部単純レントゲンで異常を指摘された。当院呼吸器外科にて精査の後、60×70mm の右縦隔腫瘍を切除した。右腕神経叢を発生源とした腫瘍であり、病理診断では神経鞘腫であった。

その後、外来経過観察中に頸椎の異常陰影を指摘された為、当科紹介受診となった。神経学的所見に異常はなく、MRI で右 C7/Th1 椎間孔から脊柱管外へ広がる 23×10mm の右 C8 神経根由来の腫瘍であった（図1）。身体所見として、明らかな聴力・視力障害はなく、カフェオレ斑などの皮膚病変も認めなかった。また家族歴も認めなかった。

図3 症例3 脊柱管内の4個の神経鞘腫
a: MRI Gd 造影矢状断像
b: MRI Gd 造影横断像 (L1 レベル)
c: MRI Gd 造影横断像 (L1/2 レベル)

手術は右側前方進入にて腫瘍に到達し、CUSA による内減圧を併用して摘出術を行った。病理診断では神経鞘腫であった。

【症例2】34歳 男性

腰痛と右大腿部外側のしびれ感で当科来院した。

既往歴として33歳時に右大腿部腫瘍摘出術を施行されていた。病理診断で神経鞘腫であった。MRI上、Th12/L1レベルの脊柱管内右背側に25×18mmの腫瘍を認めた(図2)。身体所見として、明らかな聴力・視力障害はなく、カフェオレ斑などの皮膚病変も認めなかった。また家族歴も認めなかった。

手術は椎弓切除後に、摘出術を行い術前の症状は消失した。病理診断では神経鞘腫であった。

その3ヶ月後には、背部と右大腿後面と左下腿後面の3カ所から腫瘍摘出術を行った。病理診断でいずれも神経鞘腫であった。

脊髄病変に関しては7年後の現在も症状の再発はない。

【症例3】36歳 女性

19歳から32歳時までに右下腿と右腰部に対して計4回の腫瘍摘出術を施行されている。病理診断でいずれも神経鞘腫であった。

36歳時に腰痛と右臀部痛にて近医を受診された。腰椎MRIにて異常を認めたため当科紹介受診となった。身体所見は、明らかな聴力・視力障害はなく、カフェオレ斑などの皮膚病変も認めなかった。また家族歴も認めなかった。MRIにてL1/2, 3/4, 5/S1の3カ所に多発性腫瘍が確認された(図3a)。またL1/2レベルでは5×5mmの腫瘍が重なっているのが隣接スライスで確認できた(図3b)。症状に関与しない大きさと判断し、初回手術では経過観察とした。

いずれも片側椎弓切除にて腫瘍に到達し、摘出術を行った。病理診断ではいずれも神経鞘腫であった。術後、腰痛と右臀部痛は消失し退院となった。

手術約1年後より今度は左下肢痛が出現してきた。MRIにてL1/2で12×11mmの腫瘍を認めた(図4a)。矢状断像でみると、今回は腫瘍が脊柱管内の右側を占拠しており(図4b)、前回手術前の5×5mmの腫瘍が増大したものと判断した。

手術は、右側からの片側椎弓切除を行い、腫瘍を摘

図4 症例3 初回手術1年後
a: MRI Gd 造影矢状断像
b: MRI Gd 造影横断像 (L1 レベル)

表1 診断基準 (NIH 1990 1) より)

NF 1 (neurofibromatosis 1)	いわゆる von Recklinghausen 病 カフェオレ斑 (6 個以上), 皮下・末梢神経の神経線維腫
NF 2 (neurofibromatosis 2)	1. 両側聴神経鞘腫 2. NF2 の家族歴に以下のいずれか合併 a. 片側聴神経鞘腫 b. 以下の 5 疾患のうち 2 つ 神経線維腫, 神経鞘腫, 髄膜腫, 神経膠腫, 若 年性白内障
Schwannomatosis	NF の臨床症状を含まない 多発性神経鞘腫

出した。病理診断では神経鞘腫であった。術後、症状は軽減している。

考 察

末梢神経・中枢神経系に多発性腫瘍を認める疾患として、神経線維腫症 (以下 neurofibromatosis) 1, 2 および schwannomatosis などが知られている (表 1)。

それらの診断基準として、NF1 はいわゆる von Recklinghausen 病であり、カフェオレ斑と病理診断

での神経線維腫が確認される。NF2 は、聴神経鞘腫が特徴的であり、他に白内障などの視力障害を認めることがある³⁾。

一方、Schwannomatosis は 1984 年 Shishiba らによって提唱されたもので⁶⁾、NF の臨床症状を含まない多発性の神経鞘腫である。近年、遺伝子解析による NF2 と schwannomatosis との鑑別が行われているが、依然として鑑別困難な例も存在する^{2) 5)}。

脊柱管内病変を伴う schwannomatosis の報告で、Ogose らは 12 例中 4 例に⁴⁾、高橋らは 89 例中 46 例

に⁸⁾、古賀らは 18 例中 3 例に¹⁾ 脊柱管内病変を合併したとしている。以上のことから、Schwannomatosis と診断された症例の中での脊柱管内病変の合併頻度は少なくはなく、末梢神経に神経鞘腫をみとめれば必ず脊柱管内病変の検索も必要と考えられた。

脊柱管内の腫瘍の増大に関して多田らは、doubling time が myxomatous なもので約 1.1 年、充実性腫瘍では約 6 年と報告している⁷⁾。今回、我々の症例 3 では doubling time が 0.8 年と腫瘍の急激な増大を認めた。当初、症状に無関係と判断し経過観察としたが、初回手術時に可及的に摘出すべきであったと考えられた。

ま と め

1. 今回、脊柱管内病変を伴う schwannomatosis の 3 例について報告した。
2. 多発性の神経原性腫瘍を認めた場合、NF1 や NF2, schwannomatosis を念頭に置き、局所病変だけでなく脊柱管内を含めた全身検索が必要である。
3. 急速に腫瘍が増大する場合があります、特に脊柱管内病変では MRI による経時的観察が必要である。

また症状をきたさないサイズでも摘出すべきと考えられた症例を経験した。

参 考 文 献

- 1) 古賀英之ら：多発性神経鞘腫をきたした 18 例の検討。関東整災，34(4)：251-255, 2003.
- 2) MacCollin, M., et al. : Schwannomatosis: A clinical and pathologic study. *Neurology*, 46(4) : 1072-1079, 1996.
- 3) NIH conference statement: Neurofibromatosis 1 and Neurofibromatosis 2. *American College of Physicians*, 113 : 39-52, 1990.
- 4) Ogoose, A., et al. : Multiple schwannomas in the peripheral nerves. *J. Bone Joint Surg.*, 80-B : 657-661, 1998.
- 5) Seppala, M. T., et al. : Multiple schwannomas; schwannomatosis or neurofibromatosis type 2 ? *J. Neurosurg.*, 89 : 36-41, 1998.
- 6) Shishiba, T., et al. : Multiple cutaneous neurilemmomatosis. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 10 : 744-754, 1984.
- 7) 多田昌弘ら：脊髄神経鞘腫症—臨床像と長期経過観察の重要性。整形外科，57(2)：135-140, 2006.
- 8) 高橋勇次ら：多発性神経鞘腫 4 例の治療経験と本邦報告例の検討。臨床整形外科，38 : 75-80, 2003.