末梢神経に多発せる神経鞘腫の2例

大分医科大学整形外科

麻 生 邦 一

国立別府病院整形外科

直 野 敬・孫 田 明

今 村 正 純・友 兼 尚 之

(同) 研究検査科

恵 良 昭 一

Multiple Neurilemmomas of the Peripheral Nerves
—Case Reports

by

K. Aso

Department of Orthopedic Surgery,
Medical College of Oita, Oita city

T. Naono, A. Magota, M. Imamura, H. Tomokane

Department of Orthopedic Surgery,
Beppu National Hospital

We experienced 2 cases of multiple neurilemmomas occurred in the peripheral nerves, which were few reported up to date.

Almost all of the tumors were extirpated and diagnosed pathohistologically as the mixed type neurilemmomas (Antoni A+Antoni B).

はじめに

神経性腫瘍として、最もよく知られる神経鞘腫は、Schwann 鞘より発生し、よく被包化された緩徐な発育を示す良性腫瘍である。頭蓋内、脊椎管内に発生するものは、多くの報告がなされているが、四肢に発生したものは臨床症状を伴うことが少なく、単なる良性腫瘍としてとり扱われ、報告は比較的少ない。しかもそのほとんどは単発性であり、末梢神経に多発した神経鞘腫は非常に珍らしいとされている。今回我々は、四肢、体幹の末梢神経に、1例は5個、1例は4個と多発した神経鞘腫を2例経験したので報告する。

症 例

症例1. 61才, 男子

主訴: 右鎖骨上窩, 右上腕, 左手掌, 腹部, 左大腿

の腫瘍

現病歴: 昭和25年, 左大腿の腫瘍形成に対し, 某院にて, 切除手術を受けた。昭和40年頃より, 右鎖骨上窩, 右上腕, 左大腿, 左手掌, 腹部に腫瘍があることに気づくも, 軽度の圧痛があるのみであり, 放置していた。昭和51年7月になり, 右鎖骨上窩, 右上腕の腫瘍の痛みが増強し, また徐々に腫瘍の増大をみたため, 同年7月7日, 国立別府病院を初診し, 同年7月8日入院した。

既往歴: 特記すべきことなし

家族歴: von Recklinghausen 病を疑わせる者はない。

現症: 全身皮膚に異常色素沈着をみとめない。図1に示す如く, 右鎖骨上窩, 右上腕内側, 腹部皮下, 左手掌, 左大腿に多発した腫瘍を触れ, 左大腿前内側に手術瘢痕をみとめる。腫瘍はいずれも, 表面平滑, 境

図1 症例1：多発せる腫瘍の部位と所見

いずれも表面平滑，境界明瞭，弾性硬，充実性で，皮膚との癒着なく，母床ともよく動く

界明瞭，弾性硬，充実性で，皮膚との癒着なく，母床ともよく動く。

第1回手術として，昭和51年7月9日，腹部皮下の腫瘍を切除。病理組織像にて，膠原線維より成る Capsule を有し，細長い Bipolar な紡錘形の細胞が密に増殖し，束状あるいは渦巻状に交錯し，ときに核の柵状配列 Palisading を示す Antoni A 型の部分と，多形性の細胞が疎に配列し，ときに細胞体に空胞化を示す Antoni B 型とが混在する，「神経鞘腫」と診断された。(図2)

第2回手術として，同年7月23日，右鎖骨上窩，右上腕，左大腿の腫瘍を摘出した。図3は，右鎖骨上

図3 症例1：右鎖骨上窩の腫瘍の病理組織像 (H E 染色， $\times 100$)

窩の腫瘍の病理組織像であるが，図2と同じく，核の柵状配列，Verocay Body を特徴とする Antoni A 型と，細胞密度が低く不規則な網状配列を示す Antoni B 型との混在を示す「神経鞘腫」であった。

右上腕部，左大腿部の病理組織像も全く同様であり，Antoni A+Antoni B の混合型を呈し，「多発性神経鞘腫」と診断された(図4)。

図4 症例1：(上) 右上腕部 (H E 染色， $\times 100$)
(下) 左大腿部 (H E 染色， $\times 100$)

図2 症例1：腹部腫瘍の病理組織像 (H E 染色， $\times 100$)

症例2: 36才, 女子

主訴: 左上腕, 左前腕, 左手掌, 左手首の腫瘍

現病歴: 昭和51年頃より左手掌の腫瘍に気づくも痛みなく放置していた。昭和55年5月左上腕, 前腕にも同様の腫瘍形成に気づき, また軽い圧痛も生じてきたため, 心配となり某大整形外科を受診。同年7月, 国立別府病院を紹介, 入院した。

既往歴: 特記すべきことなし。

家族歴: von Recklinghausen 病を疑わせる者はいない。

現症: 全身皮膚に異常色素沈着はみとめない。左上腕内側, 前腕中枢桡側, 手掌, 前腕末梢尺側に, 図4で示すような腫瘍の形成をみる。いずれも表面平滑, 境界明瞭, 弾性硬, 充実性で, 皮膚との癒着なく, 上肢長軸に対し, 直角方向にはよく動く(図5)。

いずれも表面平滑, 境界明瞭, 弾性硬, 充実性, 皮膚との癒着なく, 上肢長軸に対し直角方向によく動く。

図5 症例2: 左上肢に多発せる腫瘍の位置と所見

昭和55年7月22日, 左手掌部の腫瘍摘出, 昭和55年8月5日, 左上腕, 前腕の腫瘍摘出を行った。腫瘍は, いずれも被包化され, 黄白色, 充実性の光沢ある腫瘍であり, 神経線維との剥離は容易であり, 術後は, 何んらの神経症状を残すことなく摘出しえた。

手掌部腫瘍の病理組織像では, 細長い細胞突起を有する紡錘形の腫瘍細胞が密に増殖し, 束状に, あるいは渦巻き状に交錯し, 核の柵状配列や Verocay body をみる Antoni A 型の部分と, 多形性の細胞が網状に疎に配列し, 細胞間隙が広い Antoni B 型の部分との混在を示す「神経鞘腫」である(図6)。

その他の部位の腫瘍も, ほぼ同様の病理組織像であり, Antoni A+Antoni B の「神経鞘腫」である(図7)。

以上より, 本例は, 「上肢末梢神経に多発した神経鞘腫」と診断した。

図6 手掌部腫瘍の病理組織像 (H E 染色, $\times 100$)

図7 症例2: (上) 左前腕中枢桡側部 (H E 染色, $\times 100$)
(下) 左前腕末梢尺側部 (H E 染色, $\times 100$)

考 察

末梢神経に腫瘍が多発した場合, 鑑別すべき疾患として, Neurofibromatosis や, 神経原性の悪性腫瘍, およびその転移, さらに神経鞘腫の悪性化等が挙げられるが, 我々の2症例とも, 病理組織像や臨床経過などより, 悪性所見はみとめられず, 結局 Neurofibromatosis との鑑別が問題となろう。本症例にお

いては、いずれも家族発生も Café-au-lait spot もみられないこと、被膜を有すること、腫瘍細胞の柵状配列や Verocay body をみることなど、典型的な神経鞘腫の病理像を呈すること等により、良性の神経鞘腫が多発したものと考えられる。

多発性神経鞘腫は、欧米においては、稀とはいえないが、本邦においては、整形外科領域における報告は非常に少なく、8例にすぎない。

しかし一方、皮膚科領域における報告は、比較的多く、桐生は、1979年に、それまで報告された46例を集め、発表している。これらは皮膚に発生した神経鞘腫を含めており、新村は、神経のさらに末端より発生し、多く褐色調を呈し、硬く触れ、もはや被膜のはっきりしない神経鞘腫の存在を考え、Cutaneous neurilemmoma と呼んでいる。これらが、我々のいう末梢神経に多発した神経鞘腫と同一のものであるとすれば、皮膚、皮下に生じる多発性神経鞘腫は決して少なくないといえよう。

結 語

- 1) 従来稀とされている末梢神経に多発せる神経鞘

腫の2例を報告した。

- 2) いずれも Antoni A+Antoni B の混合型の神経鞘腫であった。

- 3) 鑑別診断や、皮膚性の多発性神経鞘腫について、若干の考察を加えた。

文 献

- 1) 二井英二ほか：臨整外，15：618-621，1980.
- 2) Harkin, J. C.: A. F. I. P., 29-59, 1969.
- 3) 桐生美麿ほか：西日皮膚，41：630-637，1979.
- 4) 久木田淳ほか：皮膚臨床，9：246-252，1967.
- 5) 渡捷一ほか：臨整外，9：616-619，1974.
- 6) White, N. B.: J. Bone & Joint Surg, 49-A: 1605-1610.

回 答 大分医大整形 麻生 邦一

皮膚に生じた神経鞘腫と本症例の如き皮下末梢神経に生じた神経鞘腫とは、全く同一と考えてよいか否かは今後の研究課題であろうが、ある病理学者は、組織学的に神経鞘腫であれば、すべて臨床像が異なっても神経鞘腫といってよいと述べている。

質 問

国立福岡 篠原