坐骨神経麻痺をきたした malignant schwannoma の1例

宮崎医科大学整形外科

助 手 川 野 桂 一 郎

教 授 木 村 千 仞

助 手 岡 田 光 司

宮崎医科大学第1病理

助 教 授 甲 賀 新

A Case of malignant schwannoma with sciatic nerve paralysis

by

K. Kawano, C. Kimura and K. Okada

Department of Orthopaedic Surgery, Miyazaki Medical College.

S. Koga

Department of Pathology, Miyazaki Medical College.

A case of malignant schwannoma with sciatic nerve paralysis was reported. A case was a 26-year-old female. She complained of pain of right lower extremity since August, 1980, and showed drop foot on December, 1981. She was admitted to our hospital on January, 1982. She had pigmentation (so called Cafe-au-lait spots) all over the body, and left convex lumbar scoliosis, but showed no nodule on her skin nor fibromatosis. She had a large mass in the posterior aspect of the right thigh. Laboratory data obtained on admission was normal except for LDH; 759 IU/l and CPP (+). Angiography and scintigraphy showed malignant findings. The treatment consisted of local excision (three times), radiation therapy (^{60}Co) and chemotherapy (high dose methotrexate). She showed rapid recurrence and died 8 months after first operation.

はじめに

末梢神経原発性の腫瘍は、schwann 細胞より発生するものがほとんど考えられており、その悪性化したものが malignant schwannoma である。臨床的に malignant schwannoma には neurofibromatosis の悪性化したものと、いわゆる一次性の malignant schwannoma とがあり、発生態度・予後等に差異を認める。

我々は Von Recklinghausen 氏病に合併し、坐骨神経麻痺をきたした malignant schwannoma の一例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

26才女性，臨床検査技師。

主訴：右大腿後側部腫瘍及び右下垂足。

既往歴：特記すべき事なし。

家族歴：家族・親戚に Von Recklinghausen 氏病を思わせる者はいない。

現病歴：昭和55年8月頃より誘因なく右大腿後側に疼痛を生じ、某医受診。投薬にて軽快した。昭和56年5月、疼痛増強し、右大腿後側に腫瘍を認めた為、某医再診、投薬を受けた。同年8月頃より“るいそう”とともに腫瘍は手拳大に増大し疼痛の増強を認め、9月末より下肢への放散痛が生じた。12月2日転倒、腫瘍部分を直接床にて打撲した後より右下肢の

シビレ感増強，足底部の知覚鈍麻を認める様になった。12月上旬頃より，右の下垂足を認める様になった為，12月11日当科紹介，手術目的にて昭和57年1月19日入院となった。

入院時所見：体重 39 kg. るいそうが著明であった。全身に Café au lait spots を認めたが，皮膚腫瘍は認めなかった。腰椎部に右凸側彎を認めた。

腫瘍は右大腿後側にあり，小児頭大で弾性硬，表面平滑で可動性は少なく，境界は比較的明瞭であった（図1）。同部圧迫にて下肢への放散痛が著明であった。下肢の神経学的異常所見としては，右膝蓋腱反射が低下し，右アキレス腱反射は消失していた。知覚障害は右膝以下に鈍麻を認め，足背足底部ではほぼ脱失の状態であった。SLR は，右 30° 以下であり，MMT で足関節背底屈力は3程度であった。

検査所見：血液検査所見では LDH の値が 759 IU/l と上昇し，CRP が（+）であった他は血液生化学，尿検査などほぼ正常範囲であった。単純X線像では，腫瘍に一致した大腿骨に異常所見は認められなかった。軟線撮影にて，比較的境界明瞭な軟部腫瘍が認められた。Angiography では feeding artery の腫瘍周辺での stretching や stenosis 或いは dilatation を示し，A-V shunt, pooling 等の所見がみられ悪

図1 全身に Café au lait spots を認め，腰椎側彎と右大腿背側に巨大な腫瘍を認める。

性が疑われた。（図2）骨シンチ，腫瘍シンチとも右大腿部に異常集積像を認めた。CT 検査では，境界が比較的明瞭な腫瘍の内部は，大小の cystic component に分かれており大腿骨には変化を認めなかった。

以上の検査結果より，malignant schwannoma を疑い，2月15日，腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：腫瘍は灰白色を呈し，表面平滑で，薄い被膜を有していた。更に坐骨神経幹をつつみ込む形で増殖し，坐骨神経から連なった紡錘状を呈していた（図3）。周囲からの剥離は比較的容易であり，腫瘍を一塊として摘出できた。しかし，坐骨神経中枢断端部に腫瘍の浸潤を認めた為，中枢側を剥離して行ったが，腫瘍は更に骨盤腔内迄浸潤しており，それ以上の追求を断念し手術を終了した。摘出した腫瘍の断面を見ると，坐骨神経線維の僅かな残存を認めるも，大部分は腫瘍に置き換えられた状態で，粘液変性に陥った部分も認められた。重量は 660 gr であった。

光顕所見：腫瘍細胞は紡錘形で，クロマチンに富む核を有し，streaming pattern 又一部は，inter-winning pattern を呈しており，myxomatous degeneration を伴っていた。強拡大では，核分裂像も散見された（図4）。図5は，末梢神経が腫瘍細胞によってほぼ完全に置換された状態を示しており，中心の一部に末梢神経組織の残存が見られた（図5）。

図2 血管造影（A-V shunt, pooling 等の悪性所見が認められる。）

図3 術中普通写真(薄い被膜を有し、坐骨神経より連なった紡錘状を呈す。)

図4 第1回目手術時病理組織学的所見(a—腫瘍細胞は紡錘形を呈し、streaming pattern 又一部は、interwinning pattern を示す。(H. E.×40)) b—核分裂像も散見される。(H. E.×140))

図5 病理組織学的所見(末梢神経が腫瘍細胞によつてほぼ完全に置換されている。(H. E.×40))

病理診断では malignant schwannoma であった。

術後経過: 術後アドリアシンの 0.6 mg/kg 3日間全身投与を行い経過観察中、術後3週目に右大腿の同部に前回と同様 elastic hard な腫瘍を認めた。検査所見では、その他の部位に異常認めず肺にも転移は認められなかった。そこで4月5日、再度手術施行。腫瘍の発生部位は予想に反して、前回手術時に肉眼的浸潤を認めなかった坐骨神経末梢側断端部よりの発生であり、中枢側よりも発生は認めなかった。前回同様、腫瘍は薄い被膜で被われ、一塊として摘出できた。重量は 665 gr であった。

光顕所見では、腫瘍細胞の形態は初回の組織像に比し、やや類円形を呈しており、核分裂像も極めて多く認められた(図6)。術後 ^{60}Co による radiation therapy を行ったが、術後8週間に再発を認めたため、7月5日、3回目の手術を行なうも、8月下旬、肺への転移を認め、10月15日死亡した。家族の同意が得られなかった為、剖検は行なわれなかった。

考 察

Recklinghausen 氏病は Landowski の言う皮膚腫瘍、神経腫瘍、皮膚色素斑を3主徴として、骨系統の奇形、内分泌異常、精神障害等を伴い、多彩な状態を呈する疾患である。自験例で、3主徴のうち明らかであるのは皮膚色素斑だけであり、不全型と言える。又、遺伝性については、家族発症の報告も多いが、本例では三親等内で Recklinghausen 氏病を思わせる者はいない。

さて、Schwann 細胞由来の悪性腫瘍である ma-

図6 第2回目手術時病理組織学的所見 (a—腫瘍細胞は類円形を呈す。《H. E.×150》
b—核分裂像も極めて多い。《H. E.×300》)

図7 術後治療経過

lignant schwannoma の中で, neurofibromatosis の悪性化したものでは, 皮下の神経に発生し, 境界不明瞭で, 多発性に発生する事が多いといわれている。自験例では, 坐骨神経という太い神経幹より発生し, 被膜を持った境界明瞭な腫瘍として孤立性に発生したものであった。

文献的統計を見ると, Ghosh²⁾ 等は 111 例の malignant schwannoma のうち, Solitary は 74 % で, neurofibromatosis の悪性化例は 26 % の割合であったと述べている。又, neurofibromatosis の悪性化率として, Stout⁶⁾ は 5 %, Brasfield¹⁾ は 29

% と報告しているが, ごく軽症の Reclinghausen 氏病の存在を考え, 数パーセントとする報告が多い様である。

自験例では, 全身の Café au lait spots 及び側彎症を有しているが, 前述の如き特徴を有する所から, 一次性に発生したものと考えたい。

治療としては, 従来, 初回手術における完全摘出以外には有効な方法はないと言われて来た。しかも, 肉眼的に完全摘出と考えられる品合にも神経幹に沿ってのリンパ行性浸潤が疑われており, 不完全な場合が多い。本例でも 2 回目の手術の際, 健常部と思われる部より更に 5 cm 遠位における切除であり, 肉眼的に浸潤を認めなかったにもかかわらず, 病理学的検索では腫瘍の浸潤が確認されている。迅速病理診断を行ないながらの手術が必要と考えられる。

一方, 最近では, 手術に加えての chemotherapy, radiation therapy の有用性も報告されてきている。Goldmann³⁾ は 15 年の schwannoma の history の後, 悪性化を起し肺転移をきたした症例に対し, Vincristine, Cyclophosphamide, Adriacin, imidazole carboxamide の併用療法を行ない, 17 カ月で完全寛解に到ったと述べている。又, Morton⁵⁾ 等は, 術前の Adriamycin の動注と radiation therapy に加えての術後の Methotrexate 大量療法の有効性を強調している。本例では, 初回手術後 3 週目に再発を見ているが, 2 回目手術後は ⁶⁰Co による radiation therapy を行ない, 8 週目の再発となっている。又, radiation therapy により腫瘍の硬結は軟化し, 疼痛及び放散痛の訴えは確実に減少した。3 回目手術後に行なった Methotrexate 大量療法については, その効果を論ずる程の経過観察期間を持てなかった為, 評価はできなかった (図 7)。児玉⁴⁾ 等は neurofibromatosis 悪性化例の本邦集計を行ない, 1965 年以降の報告例の半数以上が治療として手術のみであったと述べている。

予後に関して, Ghosh²⁾ 等は, 症例全体としての 5 年生存率が 65.7 % であり, そのうち, Recklinghausen 氏病合併例での 5 年生存率は 30 % であったと述べている。本例では 2 年 2 カ月の経過期間であった。

結 語

1. Recklinghausen 氏病に合併し, 坐骨神経麻

痺をきたした malignant schwannoma の一例を報告した。短期間に再発を繰り返し、肺転移を来たし死亡に到ったが、剖検は行なわれなかった。

2. Radical operation に加えての chemotherapy, radiation therapy の併用が望ましい。

文 献

- 1) Brasfield R. D.: Von Recklinghausen's disease —A clinico pathological study—, Ann. Surg. 175: 86-104, 1972.
- 2) Ghosh, B. C. et al.: Malignant schwannoma—A clinicopathological study—, Cancer 31: 184-190, 1973.
- 3) Goldman R. L. et al.: Combination chemotherapy of metastatic malignant schwannoma with vincristine, adriamycin, cyclophosphamide, and imidazole carboxamide. A case report, Cancer 39, 1955-1958, 1977.
- 4) 児玉憲ほか: Von Recklinghausen 病の悪性化について外科 44, 115-122, 1982.
- 5) Morton D. L. et al.: Limb Salvage from a multidisciplinary treatment approach for skeletal and soft tissue sarcomas of the extremity, Ann. Surg., 268-278, 1976.
- 6) Stout, A. P.: Atlas of tumor pathology. Section II, Face 6. A. F. I. P., 1949.