馬尾に数珠状に発生し、急速な麻痺をきたした レックリングハウゼン病の一例

産業医科大学 整形外科

成 沢 研一郎・伊地知 正 光

伊 藤 謙 三・田 中 宏 道

加 藤 幹 雄

新小倉病院 整形外科

南 芳 樹

Acute Paraplegia with the Rosary Shape Tumor of Cauda Equina in Von Recklinghausen Disease. A case report

by

Kenichiro Narusawa, Masateru Ijichi, Kenzo Ito,
Hiromichi Tanaka and Mikio Kato.Department of Orthopaedic Surgery, School of Medicine,
University of Occupational and Environmental Health,
Kitakyushu, 807 Japan.

Yoshiki Minami

Department of Orthopaedic Surgery, Shinkokura Hospital,
Kitakyushu, 803 Japan.

A 43-year-old housewife with a month history of paraplegia is presented. She had complained of lumbago for about two years and noticed voiding disturbance on the eighth of June 1986. She could not stand for 20 days after this disturbance and then one day suffered complete urinary stoppage. She was admitted to our hospital on the tenth of July. Myelography and CT scan were performed and showed multiple intradural tumors at the levels of Th₁₁ to L₃. Skin tumors was also found. The investigation of the CFS showed albumino cytologic dissociation. A laminectomy of Th₁₂~L₂ and resection of the intradural tumors of the cauda equina was performed on the 18th of July 1986. The tumors were rosary shape and linked one to another, in the cauda equina, which was sacrificed for the sake of tumor extirpation. Histologically, there was a discrepancy between the cauda equina tumors and one skin tumor. The skin tumor was neurofibroma, whereas the cauda equina tumor was neurilemmoma. Von Recklinghausen Disease was diagnosed. However, after a month she showed good recovery and is now able to lead an ordinary life.

はじめに

レックリングハウゼン病は、皮膚色素沈着、深部神経腫瘍、多発性皮下腫瘍を三主徴としその他多彩な臨床症状を呈する疾患である。

本疾患における神経腫瘍が脊柱管内に発生し神経症

状をきたすこともあり、症例報告も散見される。今回我々は馬尾に数珠状の腫瘍を発生し、急速な麻痺の進行をきたした症例を経験したので報告する。

症 例

症例：43才女性，主婦。（S.T 8608462-1）

主訴：歩行困難，尿閉，腰痛。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和59年8月頃誘因なく腰痛出現，以後軽快増悪を繰り返した。昭和61年6月8日排尿障害出現し，6月15日腰痛増強し跛行する様になった。6月28日起床後突然両下肢の脱力があり起立不能になった。同日某病院緊急入院。6月29日より尿閉。7月8日脊髓造影及びCT検査施行され脊髓腫瘍を疑われた。精査及び手術目的にて7月10日当科転入院。

入院時所見：疼痛及び筋力低下のため起立不能。背部，殿部，右足背部等に淡褐色で軟らかい小豆大の腫瘍が数個あり，殿部，右乳房等に褐色々素沈着斑を数個認めた（図1）。ラセーグ徴候は両側ともに陽性。両側第5腰神経以下に知覚障害があり，特に肛門周囲は痛覚脱失し，右下肢の振動覚は低下していた。徒手筋力検査では両下肢とも第2腰神経以下の領域に筋力低下が見られた。

入院時検査所見：血沈1時間値14mm/h，CRP 2+，顕微鏡的血尿が認められた以外，血液，生化学，尿に異常所見はなかった。

髄液所見：腰椎穿刺時，初圧80 mmH₂O，約1 ml吸引採取後終圧0 mmH₂O，クウェッケンステット陽性。外観キサントクロミーあり。総蛋白5600 mg/dl，細胞数%で蛋白細胞解離あり。糖は40 mg/dlであった（表1）。

X線所見：単純X線では第12胸椎から第2腰椎まで椎弓根間の拡大および椎弓根の変形が軽度であり。また第1腰椎々体には後方からの円弧状骨吸収を認めた。腰椎穿刺による脊髓造影では第12胸椎から第3腰椎間に母指頭大から小指頭大の境界明瞭な陰影欠損を認めた（図2）。後頭下穿刺による脊髓造影では第11胸椎下縁で騎跨状陰影欠損を認めた。腰椎穿刺時の脊髓造影後CTでは第12胸椎レベルから第3腰椎レベルまでの断続的な硬膜内占拠性病変を認めた（図3）。以上の所見から第11胸椎以下の多発性硬膜内腫瘍と診断した。

手術所見：第11胸椎から第2腰椎まで椎弓切除施行。第12胸椎部と第1，2腰椎間に腫瘍を触知。硬膜切開し，馬尾を分けると，1本の紐状の線維組織に連なって数珠状に計6個の腫瘍が，引き出せた。これらの腫瘍は1本の馬尾神経に繋がっていた。腫瘍は馬尾神経と密着しており，剝離困難のため，頭側尾側で切除し，一塊として摘出した（図4）。尚，同時に背部皮膚の小腫

表1 脊髄液所見（腰椎穿刺）

液圧	
初圧	80 mmH ₂ O
終圧	0 mmH ₂ O
Xanthochromia	(+)
Queckenstedt 徴候	(+)
Nonne-Apelt 反応	(+)
Pandy 反応	(+)
総蛋白量	5600 mg/dl
糖	40 mg/dl
細胞数	16/3

図1 全身皮膚所見

図2 腰椎穿刺時ミエログラフィー
Th₁₂からL₃まで6個の陰影欠損がみられる。

図3 ミエロCT

図4 手術時所見（左が頭側）
1本の馬尾に連なった腫瘍

瘤も切除した。

摘出標本：馬尾神経腫瘍は、示指頭大5個小指頭大1個が数珠状に連なり、黄白色、弾性硬で被膜を有していた。断面は実質性で灰白色の様な線維性組織であった。頭側3個は3連球状にみえる連続性のある腫瘍であった（図5）。

病理組織所見：馬尾の腫瘍は全て被膜を有し、短紡錘形の細胞が束状に増生し、一部核の柵状配列も認め、間質は乏しかった。核の異形成はなく、Antoni A typeの神経鞘腫と診断された。背部小腫瘍は短紡錘形の腫瘍細胞が比較的不規則に増生しており、間質は膠原様

図5 摘出標本
1本の馬尾に連なった数珠状腫瘍
下は断面 図6 病理組織
上 neurilemmoma と診断された馬尾腫瘍
下 neurofibroma と診断された皮膚腫瘍

物質に富んでいて、神経受容体組織の増生もみられ、ボディアン染色では神経線維の増生がみられた。腫瘍と正常組織との境界は不明瞭で、神経線維腫と診断された(図6)。

経過：術後4ヶ月の現在、腰痛は消失し、知覚障害や筋も回復、排尿障害もない。又、馬尾神経の欠落症状もなく、独歩通院している。

考 察

レックリングハウゼン病は1882年 Von Recklinghausen が多発性皮下腫瘍と神経鞘腫の合併について間葉系の結合組織由来の神経線維腫として報告して以来、多数の報告があり、現在では、多発性皮下腫瘍、深部神経腫瘍、異常色素沈着斑、家族発症性をその特徴とし、その他骨病変、内分泌異常、中枢神経腫瘍、精神発達遅延等を合併する疾患として一般に認識されている¹⁾。

本疾患において脊柱管内腫瘍の合併は比較的に少なく、Brasfield¹⁾らによればレックリングハウゼン病110例中わずか4例であったと報告している。本邦では若野⁷⁾らの報告によると本疾患に合併した脊柱管内腫瘍13例のうち、馬尾神経部に発生したのは多発例も含めて5例、又、加藤⁴⁾らの報告によると本疾患に合併した多発性脊髄腫瘍11例のうち4例が馬尾神経部に発生している。これらを含めて我々の調べ得た範囲では本疾患における馬尾神経部腫瘍合併例では麻痺の発症は緩徐な症例が多く、急激な麻痺の進行をきたした症例は少なかった。

部位にもよるが、脊髄は生理的に約1椎体レベルの上下方向への可動性を有すると言われており、特に馬尾部は可動性が高い。今回経験した症例が急激な麻痺をきたした原因として、可動性を有する数珠状の腫瘍が、何らかの機序で頭側に嵌頓し馬尾円錐部を圧迫したためと考えた。

本疾患に伴う脊髄腫瘍の発育に関して、根神経より発生した腫瘍が中枢側に向って連続性に進展し、脊髄を圧迫するという報告はあるが¹⁾²⁾、今回経験した症例では、それを実証する様な所見は得られなかった。

本疾患の予後に関しては、腫瘍自体の悪性化⁶⁾、脊椎変形による脊髄圧迫などが問題となるが¹⁾²⁾³⁾、特に脊柱管内腫瘍を合併した症例について永瀬⁵⁾らによると、単発例に比べ多発例は予後が悪く、数年の経過で再発が多く楽観できないと報告している。本症例は術後4ヶ月現在、経過良好であるが、今後も経過観察が必要であろう。

結 語

- 1) 我々は数珠状に発生した馬尾神経腫瘍により急激な麻痺の進行を見たレックリングハウゼン病の一症例を経験したので報告した。
- 2) 急激な麻痺の進行は数珠状の腫瘍が何らかの原因で馬尾円錐部に嵌頓し圧迫した為と思われる。

参 考 文 献

- 1) Brasfield, R.D. et al.: Von Recklinghausen's Disease, A Clinicopathological Study. Ann. Surg. 175: 86-104, 1972.
- 2) Curtis, B.L. et al.: Neurofibromatosis with Paraplegia. J. B. J. S. 51: 843-861, 1969.
- 3) 岩谷力ら：多彩なる中枢神経症状を呈した Recklinghausen 病の1剖検例. 整形外科, 26: 769-775, 1975.
- 4) 加藤和子ら：馬尾神経および皮下に神経鞘腫を多発した一例. 整形外科, 36: 694-698, 1985.
- 5) 永瀬謙史ら：レックリングハウゼン病に合併した多発性脊髄腫瘍の2例. 臨床整形, 12: 191-196, 1977.
- 6) 荻野幹夫ら：末梢神経原発性腫瘍について Malignant Shwannoma を中心として. 臨床整形, 10: 344-349, 1977.
- 7) 若野紘一ら：脊髄腫瘍としての Neurofibromatosis. 日整会誌, 50: 749-750, 1976.