症 例

多発性神経鞘腫の 1 例

日本大学第 1 外科（主任：森田 建教授）

丹 正 勝 久¹⁾ 佐 藤 恵¹⁾ 菅 井 義 久²⁾
 鈴 木 時 雄²⁾ 西 村 五 郎³⁾ 森 田 建⁴⁾

A CASE OF MULTIPLE NEURILEMMOMA

Katsuhisa TANJOH, Megumi SATOH, Yoshihisa SUGAI, Tokio SUZUKI,
 Goro NISHIMURA and Ken MORITA

First Department of Surgery, Nihon University School of Medicine
 (Director: Prof. Ken MORITA)

神経鞘腫は末梢神経の腫瘍として身体各部に発生するが、その多くは単発性で、多発することは少ないものとされている。

今回、われわれは、約22年間にわたり、時期を異にして発育してきたと考えられる多発性神経鞘腫に対して15回の摘出手術を行い、計20個の腫瘤を摘出した興味ある1例について報告する。

症例は初診時年齢19歳の女性で、昭和31年5月、左側頸部に大豆大の腫瘤を認めたのをはじめとし、昭和41年には左側胸部、左上腕部、左内頸部、昭和42年には左手背部、脊髄硬膜腔内、昭和43年には右腋窩部、昭和45年には右側頸部、昭和49年には両鎖骨下、左腋窩部、左肩部および後縦隔に、昭和50年には後腹膜腔に、昭和52年には右上腕部、右前頸部および右前腕部に腫瘤を認め、それぞれに対し異時的に摘出術を行つた。これらの腫瘤のうち、体表面より触知されるものはすべて患者によって気づかれており、そのほとんどのものに圧迫によりしびれ感に似た放散痛が認められた。脊髄硬膜腔内のもものは右側腹部痛、両下腿の知覚運動障害および排尿障害を認め、また縦隔のもものは頸部圧迫感、後腹膜腔のもものは腰痛をそれぞれ認め、いずれもレ線学的検査により確認された。摘出腫瘤は円形あるいは卵円形で、その大きさは小豆大から驚卵大まで種々の大きさのものがみられた。肉眼的には灰白色ないしは青白色で、嚢胞を呈するものもみられ、神経あるいは神経幹より発生しており、病理組織学的にはいずれの腫瘤も良性神経鞘腫で AntoniA 型、B 型あるいは混合型を示した。

現在患者の一般状態は良好で、家事に専念しているが、新たな神経鞘腫の発生が十分考慮されるので経過を観察中である。

結 言

神経鞘腫は末梢神経の腫瘍として身体の各部に発生するが、その多くは単発性であり、多発することは比較的少なく、わが国において、われわれの調査し得た範囲では1935年笹島の第一報¹⁾以来、30数例を数える

にすぎない。

今回われわれは、約22年間にわたり、異時的に発生してきたと考えられる多発性神経鞘腫に対して15回の摘出手術を行い、計20個の腫瘍を摘出した興味ある1例を経験したので報告する。

症 例

患者：初診時年齢19歳、女性

1) 助手 2) 講師 3) 教授 4) 主任教授

初診時主訴：左側頸部，右側胸部，左上腕外側部の圧痛ある皮下腫瘍

家族歴：母方従姉に，右手背部神経鞘腫（単発性）あり。某医にて摘出手術を受け，治癒している。母方祖母に肺結核症あり。他に特記すべきことない。

既往歴：昭和33年，肺結核症に罹患。某医にて保存的治療を受け治癒している。

現病歴：昭和31年5月頃，左側頸部の大豆大腫瘍に気付いたが自覚症状なく，腫瘍の増大傾向も認められないため，そのまま放置していた。その後，昭和41年3月に右側胸部の大豆大腫瘍，また同年8月には左上腕外側部のアズキ大腫瘍にそれぞれ気付いたが，やはり自覚症状がなく放置していた。ところが，昭和41年9月初旬頃より，左側頸部腫瘍に圧痛が出現し，また，頸部に圧迫感を感ずるようになったため同年9月2日当科を受診した。

初診時所見：体格，栄養ともに中等度であり，胸腹部の理学的所見は正常であった。

左側頸部，右側胸部の皮下に，いずれも大豆大の腫瘍があり，また左上腕外側部皮下にアズキ大の腫瘍を認め，これらには，いずれも圧迫により，シビレ感を伴う圧痛を認めた。その他，体表面に異常色素沈着などは認めなかった。

臨床検査所見：血液，尿検査所見に異常を認めず，胸腹部単純 X 線写真上も異常所見は認められなかった。

初診後の経過：初診後，左内頸部にも軽度圧痛のあるアズキ大の皮下腫瘍を認め，これを含めた4個所の皮下腫瘍に対し，異時的に摘出術を行い，病理組織学的にいずれも，良性の神経鞘腫と診断した。

その後，昭和42年1月頃より左側腹部から左大腿部に放散する間欠性の疼痛が出現するようになり，疼痛は漸次増強してきた。同年2月頃より両下腿の知覚・運動障害，および排尿障害が出現し，4月頃より歩行困難となった。myelographyにより，第10胸椎の高さに造影剤の断裂像を認め，胸髄腫瘍と診断。同年5月，腫瘍摘出術を行った。腫瘍は，硬膜内髄外に存在し，胸髄神経より発生した，単発性の腫瘍で，病理組織学的に神経鞘腫であった。手術後，両下腿の知覚運動障害および排尿障害は漸次改善し，疼痛は消失した。

次いで，昭和42年2月左手背部，昭和43年5月に右腋窩部，昭和45年6月に右側頸部の皮下にそれぞれ圧痛，放散痛のある，いずれも大豆大の腫瘍が出現し，それぞれに対し摘出術を行った。右腋窩部の腫瘍摘出

図 1 胸部断層 X 線撮影

術後，一過性に右第5指の知覚障害，および第4，5指の屈曲障害などの尺骨神経麻痺症状を呈したが漸次回復した。

また，昭和49年12月に，胸部 X 線検査にて右肺尖部にうづら卵大の腫瘍陰影を認め，胸部 X 線断層撮影（図1），血管造影，等により，後縦隔腫瘍の診断を得，昭和50年3月，開胸し，経肋膜的に，後縦隔に存在する二個の腫瘍を摘出した。

さらに，昭和49年5月には右鎖骨下部皮下および左腋窩部皮下に，圧痛ある大豆大腫瘍を触知するようになり，また同時期に，左鎖骨下部の皮下にもうづら卵大のやはり圧痛ある腫瘍を触れるようになり，それぞれに対し摘出術を行った。

以上の腫瘍はいずれも組織学的に神経鞘腫であった。

その後，昭和50年1月頃より間欠的な腰痛が出現し，同年4月，腹部触診により，右下腹部に深在性の圧痛ある鶏卵大腫瘍を触知するようになった。後腹膜気体撮影により，右大腰筋陰影に連続した腫瘍陰影を認め（図2），後腹膜腫瘍の診断のもとに，同年5月，手術を施行し，右大腰筋に接した3個の後腹膜腫瘍を摘出した。病理組織学的にすべて神経鞘腫であった。手術後，右大腿前面の知覚鈍麻および，右大腿挙上不能となり，筋電図検査にて，L₁—L₂レベルの筋力低下が認められ，おそらく，腫瘍摘出の際，右大腿神経を一部

図 2 後腹膜気体撮影 (断層 X 線撮影)

損傷したものと考えられた。しかし、知覚運動麻痺は漸次改善した。

また、昭和51年6月には右前頸部、昭和52年5月には右上腕部皮下に、昭和52年9月には右前腕部皮下に、

アズキ大から大豆大の、それぞれ、圧痛ある腫瘤が出現し、これらに対し異時的に摘出術を行った。病理組織学的にはいずれも神経鞘腫であった。このうち、右前頸部に発生した神経鞘腫は、右迷走神経幹より発生しており、摘出術の際、神経線維の一部が腫瘍被膜と固くゆ着していたため、剝離時にこれを損傷し、術後に右反回神経麻痺症状の嗄声を認めた。しかし、この嗄声も漸次改善した。

以上の発現した神経鞘腫について、その発現部位、発現時期および、摘出時期、腫瘍の大きさ、発生母体となった神経、ならびに、Antoni 分類による組織型について、これらを表 1. にまとめた。但し、これらの腫瘤のうち、脊髄硬膜腔内、後縦隔、および後腹膜腔に発生したものを除き、体表より触知される皮下腫瘤はすべて、患者自身により気付かれており、その時期をもって腫瘤発現時期とした。また、脊髄硬膜腔内に発生したもの、および後腹膜腔に発生したものについては、初発症状である疼痛の発現時期を腫瘤発現時期

表 1 発現腫瘤の一括表

腫瘤発現部位	発現時期	摘出時期	腫瘤の大きさ (cm)	発生神経	Antoni 分類
左側頸部皮下	昭和31. 5	昭和41. 10	6.0×4.5	不 明	B
右側胸部皮下	41. 3	41. 10	4.5×4.5	長胸神経?	Mixed
左上腕外側皮下	41. 8	41. 9	1.0×1.5	外側上腕皮神経	A
脊髄硬膜腔内	42. 1	42. 5	2.0×1.0	脊髄神経	Mixed
左内頸部皮下	41. 9	41. 12	2.0×2.0	不 明	A
左手背部皮下	42. 2	42. 3	1.0×1.5	不 明	A
右腋窩部皮下	43. 5	45. 6	2.0×2.0	尺骨神経	B
右側頸部皮下	45. 6	46. 11	1.5×1.1	不 明	Mixed
後 縦 隔	49. 12	50. 3	3.0×3.0	肋間神経?	Mixed
			3.0×2.0	交感神経?	Mixed
左鎖骨下皮下	49. 5	49. 8	4.5×3.3	正中神経	B
右鎖骨下皮下	49. 5	49. 8	1.5×1.5	正中神経	A
左腋窩部皮下	49. 5	49. 8	1.5×1.5	尺骨神経	A
左 肩 皮 下	49. 5	49. 9	1.5×1.5	不 明	Mixed
後 腹 膜 腔	50. 1	50. 5	8.0×5.0	大腸神経	Mixed
			4.0×3.0	不 明	Mixed
			1.0×0.8	不 明	Mixed
右上腕部皮下	52. 5	52. 6	1.5×1.0	不 明	A
右前腕部皮下	52. 9	52. 10	0.8×0.8	不 明	A
右 前 頸 部	51. 6	55. 10	2.0×1.2	迷走神経	Mixed

Mixed: A, B型の混在

図 3 摘出標本

図 4 Antoni A type

とし、後縦隔に発生したものについては、胸部 X 線検査により腫瘤陰影の発見された時期を、その発現時期とした。

手術時期および手術所見：発見された腫瘤はすべて摘出したが摘出の時期はまちまちであり、最も短いものは、摘出までに発見後約 1 カ月、長いものでは、約 10 年 5 カ月を要している（表 1）。

手術時みられた腫瘤はすべて薄い線維性被膜に包まれ、周囲組織との癒着を認めないが、神経あるいは神経幹に附着しており、神経線維の一部が腫瘤周囲の被膜内を通っているものもみられた。これらの神経を可能な限り温存しながら腫瘤被膜を含め摘出術を行ったが、一部の腫瘤では、摘出の際、やむを得ず神経線維の一部を含めて切除したのもあった。

摘出腫瘤の肉眼的所見：摘出腫瘤は円形ないし卵円

図 5 Antoni A, B mixed type

図 6 Antoni B type

形で、大きさは 1.0×1.5cm のものから 8.0×5.0cm のものまで種々の大きさを示し（表 1）。表面、断面とも灰白色ないし青白色で、被膜に包まれており、小さいものでは実質性のものが多く、大きいものでは大小の囊腫を形成しているものが多くみられた。囊腫内には漿液性のやや褐色を帯びた透明な液体を入れていた（図 3）。

病理組織所見：病理組織学的にはいずれの腫瘤も神経鞘腫であったが、その組織像は多彩である。Antoni は、神経鞘腫をその組織像により二型に分類しており、紡錘形の腫瘍細胞および、核の柵状配列が認められるものを A type、また、腫瘍細胞が分散され、間質には細小囊胞を認め網状構造を呈するものを B type としているが、この組織分類の各 type と、腫瘤発現から摘出までの期間についてみると（表 1）、A type を示すもの（図 4）はすべて腫瘤発現から摘出までの期間は 3 カ月以内であり、A type B type の混在する mixed type を示すもの（図 5）はそれより長く、また B type

を示す(図 6) 3 コのうち 2 コはそれぞれ、9 年 5 カ月、2 年 1 カ月と長期間を要していた。なお、悪性像を示すものはなかった。

現在の経過: 現在、患者の一般状態は良好で、家事に専念しているが、新たな神経鞘腫の発生が十分に考えられるので経過を観察している。

考 察

皮膚に系統的に多発する神経性腫瘍について初めて記載を行ったのは V. Recklinghausen(1882)²⁾であり、彼は、この多発する腫瘍の起源を神経の中胚葉性結合組織成分である endoneurium に求め、これを神経線維腫症 neurofibromatosis (Recklinghausen 病) と命名した。その後、Verocay (1910)³⁾は、多発性神経腫瘍の中には、endoneurium から発生するものではなく、明らかに外胚葉性の Schwann 鞘の細胞から発生するものがあることを認め、このような腫瘍を独立させて neurinoma の名称を与えた。以来、本腫瘍はその組織発生由来より、様々な名称で呼ばれており、Stout (1935)⁴⁾は、本腫瘍は神経線維から発生するのではなく、神経鞘(neurilemma)から発生する腫瘍であることから neurilemmoma と呼ぶべきであると述べ、また、Masson (1935)⁵⁾は、Schwann 鞘にその名の由来を求め、schwannoma と呼ぶことを提唱した。

しかし、Minckler⁶⁾は、神経鞘腫と神経線維腫とを明確に区別せず、神経鞘腫は神経線維腫の変化したものと考え、また、木村⁷⁾も、神経鞘腫と神経線維腫は必ずしも区別できないとし、この二つは同類の腫瘍であると述べ、その根拠として、神経鞘腫の腫瘍細胞は形態学的に線維芽細胞との区別はできないこと、両腫瘍は線維構成様式が類似していること、さらに、明らかに両腫瘍間に移行像がみられること、などを挙げている。また、Recklinghausen 病にみられる結節は Schwann 細胞や線維芽細胞の量的比率や、その増殖能の程度により神経鞘腫と同様の組織像をとる場合もあることから、多発性神経鞘腫は Recklinghausen 病と考えるべきであるとの意見⁸⁾もある。

このように神経鞘腫と、神経線維腫あるいは Recklinghausen 病との鑑別、さらに、これらの腫瘍の発生母地に関しては必ずしも一定の見解が得られなかったが、最近の電顕を用いた微細構造の観察^{9)~12)}から、現在では、神経鞘腫と神経線維腫は区別されており、多発性神経鞘腫と Recklinghausen 病は、久木田ら¹³⁾が述べるように別個のものと考えるのが一般的である。

本症例は、体表に Recklinghausen 病の特徴とされ

る Café au-lait spot などは認められず、多発する腫瘍はすべて組織学的に明らかな神経鞘腫であり、Recklinghausen 病の範疇に入れるべきでないと考え。

臨床的に神経鞘腫は、硬膜内髄外に存在する脊髄腫瘍としてよく経験し、この他、聴神経腫瘍、後縦隔腫瘍、皮膚末梢神経腫瘍として発生することも多く、その発生部位は身体各部にわたるが、多くは単発性であり多発することはまれとされている¹⁴⁾¹⁵⁾。わが国における多発性神経鞘腫の過去の報告例では、脊髄硬膜内の多発例^{16)~18)}や、消化管漿膜下の多発例¹⁹⁾の他、身体各部にわたる症例¹⁴⁾¹⁵⁾²⁰⁾もみられるが、われわれの症例のごとく脊髄硬膜内、縦隔、後腹膜腔、ならびに、四肢、体軀、頸部の皮下と、きわめて広範囲に及んだものは珍らしく、しかも、同一機関で約 22 年間にわたり、異時性に多発した腫瘍を、数時に及ぶ手術で全て摘出し得た症例は他に類をみない。

病理組織学的に Antoni (1920) は本腫瘍を、細胞配列および線維構成様式から、束状型を A type、網状型を B type として二型に分類しているが、現在なお、この分類法は一般に用いられている。しかし、百井²¹⁾は、Antoni の言う B type の網状構造は A type の変性過程における移行形態であると考えており、この点に関し、われわれの症例においても、腫瘍発現から摘出までの期間の短いものに Antoni A type が多くみられ、長いものに Antoni B type、あるいは A、B の混合型が多くみられたことは興味深い。

一般に神経鞘腫は良性腫瘍に属するが、まれに悪性の神経鞘腫も報告されている。しかし、われわれの症例ではすべて良性の像を呈しており、悪性像を示すものはみられなかった。

本症の発生原因については不明であるが、本症例では従姉に単発性の神経鞘腫がみられており、何らかの遺伝的要因の関連が考慮されなくもないが、この点は明らかではない。

症状についてみると、脊髄その他、神経幹に発生したものはそれぞれ、圧迫症状を呈することが多く、体幹、四肢等の末梢神経に発生したものは通常、無症状のこともあるが、圧迫により、しびれ感に似た放散痛のあることが多い。しかし、知覚、運動障害をきたすことは少ない²²⁾とされており、われわれの症例でも、神経幹に発生したもの以外に知覚、運動障害をきたしたものはみられなかった。

本症の治療は、手術的に腫瘍を摘出することが唯一の治療法であり、化学療法、放射線療法は無効である。

腫瘍の摘出は、発生した神経線維を分離し、被膜を含めて摘除するが、本腫瘍は、神経あるいは神経幹に付着し、一部、神経線維は腫瘍周囲の被膜中を通ることがあるため、被膜と神経線維の剝離が困難の場合がある。Pack ら²³⁾は、このような場合、本症には再発や悪性化がほとんどないことから intracapsular enucleation が許されるとしているが、再発や悪性化も皆無ではないため、現在では、被膜を含めて完全摘出することが必要であるとするのが一般的である²²⁾²⁴⁾。

本症例では、腫瘍のほとんどのものが被膜を含めて切除されており、現在までに摘出部位での再発はみられていない。

多発性神経鞘腫の予後についてみると、頭蓋内に発生したものや、脊髄に多発したものは比較的悪いようであるが、腫瘍をすべて摘出し得るような症例では良好である。しかし、本症例のごとく、異時的に発生している場合は、新たな腫瘍の発生の可能も十分考えられるので、今後も厳重に経過を観察していくことが必要であると考えられる。

結 語

多発性神経鞘腫の報告はいくつかみられるが、本症例のごとく、約22年間もの長期にわたり、それぞれ、時期を異にして発生し、その全てを摘出し得た症例はきわめてまれであると思われるので報告し、若干の文献的考察を加えた。

なお、本論文の要旨は第37回日本臨床外科医学会総会において発表した。

文 献

- 1) 笹島彦次郎：「ノイリノーム」4 例。日外会誌，36：2326，1935。
- 2) von Recklinghausen F.: Über die Multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zuden Multiplen Neuromen. Virchow-Festschrift, Berlin, 1882, A. Hirschwald.
- 3) Verocay J.: Zur Kenntnis der Neurofibrome. Beiträge zur Pathologischen Anatomie, 48: 1—69, 1910.
- 4) Stout A.P.: The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). Am. J. Cancer, 24: 751—796, 1935.
- 5) Masson P.: Experimental and spontaneous schwannomas. Am. J. Pathol., 8: 367—389, 1932.
- 6) Minchler J.: Supporting cell tumors of nervous system. in pathology (W.A.D. Anderson, ed.)

Mosby Co., 1961.

- 7) 木村隆吉：神経鞘細胞性腫瘍の組織像。神経進歩，4：389—422，1960。
- 8) 米沢 猛：末梢神経線維の腫瘍。最新医学，23：592—596，1968。
- 9) 太田邦夫：末梢神経の電子顕微鏡的研究。神経進歩，8：48—64，1964。
- 10) 石井英男，川端五十鈴：神経鞘腫 (Neurilemmoma) の電子顕微鏡像について。耳鼻臨床，61：231—242，1968。
- 11) 広根孝衛，荒井邦夫，福代友一他：神経鞘腫 (Neurilemmoma) および神経線維腫の微細構造の比較。日本皮膚科学会雑誌，80：681，1970。
- 12) 荒木勲生，土居信子：Neurofibromatosis 及び Neurolemmoma における Schwann 細胞の電顕的比較。日本皮膚科学会雑誌，82：849—850，1972。
- 13) 久木田淳，佐藤昌三，王 鈺軍他：Multiple Neurilemmoma 2 例。皮膚臨床，9：246—253，1967。
- 14) 林進武，大浦重光他：多発性神経鞘腫の 1 例。日本口腔外科学会雑誌，18：162—164，1972。
- 15) 栗原正典，新福栄彦，芹川和高他：頸部神経鞘腫の 2 例。聖マリアンナ医大誌，5：566—570，1977。
- 16) 託摩博信，西川英樹，落合 勲他：多発性神経鞘腫の 1 剖検例。臨床整形外科，5：646—652，1970。
- 17) 河井弘次，菅原幸子，仲西輝夫他：脊髄 Neurinoma の 4 例。通信医学，23：667—674，1971。
- 18) 小山素麿，岩城和男，石川純一郎他：多発性馬尾神経神経鞘腫の 1 例。臨床神経学，17：723，1977。
- 19) 中村和之，沖津啓一郎，宮内慎一郎他：多発性漿膜下神経鞘腫症の一部検例。日本内科学会雑誌，59：1268—1269，1970。
- 20) 阿部力哉：迷走神経等，多発性神経鞘腫の 1 例。癌の臨床，11：777，1965。
- 21) 百井一郎：神経鞘腫の病理組織学的研究。新潟医学会雑誌，69：737—757，1955。
- 22) 三原 茂，千田晃己，安達清治他：末梢神経腫瘍の 4 例 (神経鞘腫)。整形外科と災害外科，16：30—33，1966。
- 23) Pack T.G.: Tumors of the soft somatic tissues. Haebenharber, New York, 1958.
- 24) 井上雅晴，喜島健雄，大和田晴彦他：左横隔膜神経に発生した神経鞘腫の 1 例。胸部外科，32：552—554，1980。