症 例

右側胸壁から胸腔内外に発育し呼吸困難を伴った 巨大悪性神経鞘腫の1例

岐阜大学第2外科 (主任: 佐治重豊教授)

加藤元久 佐藤哲也 松尾 篤 佐治重豊

同 小児科

山田幸治 折居忠夫

同 中央検査部病理

下川邦泰

von Recklinghausen 病を合併し右側胸壁に発生した巨大悪性神経鞘腫が胸腔内に発育し呼吸困難を来した症例を経験したので報告する。症例は8歳男児で、1992年1月12日、熱発、咳嗽にて某医を受診し、右側胸壁から胸腔内に連続した腫瘍と診断された。切開生検で悪性神経鞘腫と診断され、腫瘍の増大による呼吸困難のため当科入院となった。右側胸壁に13.5×5cm 大の弾性硬、境界明瞭な皮下腫瘍を認め、胸部 X 線・CT にて、右側胸壁より発生した腫瘍が右胸腔内を占拠していた。3月10日右後側方開胸にて手術を施行し、第4、5肋骨を合併切除し腫瘍を亜全摘した。術後、再膨張性肺水腫を発症したが、器械的人工呼吸にて改善し、術前見られた呼吸困難は消失した。しかし、その後の化学療法、放射線療法にもかかわらず腫瘍の再増殖を来し、1992年11月12日腫瘍の圧迫による呼吸循環不全のため死亡した。

索引用語: 胸壁腫瘍, 悪性神経鞘腫, 再膨張性肺水腫

はじめに

胸部に発生する神経原性腫瘍は、多くは後縦隔に見られ、胸壁由来のものは比較的少ない。今回著者らは、von Recklinghausen 病に合併して右側胸壁に発生した巨大悪性神経鞘腫が胸腔内外に進展して、呼吸困難をきたし減量手術を行った1例を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患者: 8歳, 男児。1992年3月9日入院。

家族歴: 母親が von Recklinghausen 病。

既往歴: 1歳3ヵ月時、熱性痙攣。

現病歴: 1歳頃より精神遅滞を指摘され、von Recklinghausen 病と診断されていた。1992年1月12日、熱発、咳嗽にて某医を受診し、右側胸壁から胸腔内に連続した腫瘍と診断され、当院小児科を紹介され入院となった。2月12日の切開生検で悪性神経鞘腫と診断されたが、腫瘍の発育が急速で喘鳴、呼吸困難が

出現したため、減量手術目的で当科へ転科した。

入院時現症: 身長133cm, 体重36.5kg, 呼吸回数は26回/分と促進し、四肢、口唇に軽度のチアノーゼを認めた。右側胸壁に13.5cm×5cm 大の弾性硬、境界比較的明瞭な皮下腫瘍を認め、右肺野の呼吸音は全体に減弱しラ音を聴取した。なお、右前胸部から背部にかけ cafe au lait 斑を認め、肝を右季肋下、正中で3横指触知した。

入院時検査所見: 白血球は15,400/ μ l と増加し、CRP も12.65mg/dl と高値を示し炎症所見の存在が示唆された。他に、軽度貧血、低アルブミン血症を認め、LDH, NSE の高値も認めた。動脈血の PaO₂ は78.1 mmHg と低下していた (表1)。

胸部単純 X 線: 1月24日の所見で、肺尖部を除く右肺野全体の腫瘍陰影、右第4肋骨の溶骨性変化、右胸水の貯留を認めた。さらに3月6日には、増大した腫瘍のため右肺野全体の X 線透過性が低下し、縦隔は左方へ著明に圧排されていた (図1)。

胸部 CT: 1月24日の単純 CT で、胸壁より発生し

1993年2月1日受付 1993年8月17日採用

図1 左：1月24日胸部単純写真，右：3月6日胸部単純写真

表1 入院時血液検査所見

末梢血		Na	135 mEq/l
WBC	15400 / μ l	K	4.5 mEq/l
RBC	397×10^4 / μ l	Cl	98 mEq/l
Hb	9.4 g/dl	BUN	3.3 mg/dl
Ht	30.1 %	Cre	0.3 mg/dl
Plt	44.4×10^4 / μ l	腫瘍マーカー	
血液生化学		CEA	1.3 ng/ml
TP	7.5 g/dl	NSE	40 ng/ml
Alb	2.9 g/dl		
T-Bil	0.4 mg/dl	動脈血ガス分析	
GOT	13 IU/l	pH	7.451
GPT	11 IU/l	PaCO ₂	34.4 mmHg
LDH	893 IU/l	PaO ₂	78.1 mmHg
ALP	437 IU/l	HCO ₃ ⁻	23.8 mEq/l
γ -GTP	63 IU/l	BE	0.3 mEq/l
CHE	0.30 Δ pH	O ₂ Sat	95.9 %
T-CHO	177 mg/dl		
CRP	12.65 mg/dl

図2 上：1月24日単純CT，下：3月9日造影CT

と思われる低吸収性の腫瘍が皮下および右胸腔内に dumb bell 型に発育していたが、内部はほぼ一様で石灰化は観察されなかった。3月9日の造影CTでは、腫瘍は右胸腔内をほぼ完全に占拠し、内部は不均一に造影された(図2)。なお、2度のCTから計算した腫瘍の doubling time は、約45日であった。

手術所見：3月10日、右後側方開胸を行うと、腫瘍は第IV肋間を中心に胸壁を介し胸腔内外に連続進展していた。皮下部腫瘍を先に切除後、腫瘍の浸潤により腐骨状となった第4、5肋骨を合併切除して胸腔内に達した。腫瘍は周辺壁側胸膜とは軽度の線維性癒着のみで剥離は可能であったが、右肺中下葉に浸潤性に増殖していた。そのため piece by piece に可及的多くの腫瘍を摘出し減量手術を進めたが、出血量が9,000ml

に達したため、一部腫瘍を残して(残存腫瘍量は10%以下)手術を終了した。

摘出標本の肉眼所見：腫瘍は、黄白色充実性で一部に壊死を認めた(図3)。摘出腫瘍の総重量は、1,837 gであった。

病理組織学的所見：細胞は、紡錘形で両端に細い突起を出し wavy な配列をしていた。核は楕円形～紡錘形で大小不同があってクロマチンに富み核分裂像が散見された(図4)。Verocay body, myxoid degeneration, 神経繊維などは認めなかった。S-100蛋白染色では陰性であった。以上より繊維肉腫との鑑別が困難で積極的証拠には乏しいが、von Recklinghausen 病の家系であることから悪性神経鞘腫と診断された。

図3 摘出標本の一部

図5 術直後の胸部単純写真

図4 組織学的所見 (HE 染色)

術後経過：右肺の圧迫解除と手術終了時の左側臥位から仰臥位への体位変換により動脈血 PaO_2 の急激な低下を認め、手術終了時の PaO_2 は $\text{FiO}_2=1.0$ で 58.6 mmHg であった。術直後の胸部 X 線写真では右肺の不均一なスリガラス状陰影を認め(図5)、再膨張性肺水腫と判断し PEEP を併用した人工呼吸、利尿剤、血漿製剤などの投与を行った。その結果血液ガスデータは徐々に改善し、術後4日目に抜管でき、以後経過は良好で、術前に認められた喘鳴呼吸困難は消失した。術後2ヵ月目の胸部 X 線写真で、右横隔膜上に腫瘍の残存を示唆する陰影が認められたが、縦隔の偏位は消失していた(図6)。以降患児は当院小児科へ転科し、VP-16, vincristine, cisplatin の3者併用で3クール、vincristin, actinomycin D, carboplatin の3者併用で1クール化学療法を施行されたが効果なく、腫瘍増大が著明となったため、1992年9月3日再手術を施行し腫瘍の亜全摘を行った。しかし、この頃より右眼窩内転移をきたし眼球突出を認めたため、放射線療法が行われたが無効で、1992年11月12日(再手術後70日目)

図6 術後2ヵ月目(5月20日)の胸部単純写真

右胸腔内に再増殖した腫瘍の圧迫による呼吸・循環不全のため死亡した。

考 察

胸壁腫瘍は、骨性胸壁由来のものと軟部組織由来のものに分けられ、後者には脂肪腫、神経原性腫瘍、血管腫などがあるが、神経原性腫瘍は、諸家の報告によれば胸壁原発腫瘍の3~33%を占める^{1)~3)}。一方、胸部神経原性腫瘍の好発部位は後縦隔であり、これが胸壁に発生する頻度は、5~16%と報告されている^{4)~6)}。

今回著者らは、自験例を含め本邦での胸壁原発神経原性腫瘍81例(1949年~1992年)を集計し得たので若干の考察を試みた(表2)。年齢は1歳10ヵ月から75歳、

表2 本邦における胸壁神経原性腫瘍81例のまとめ

(a) 年齢分布				(b) 発生部位				
	男	女	計		男	女	不明	計
0~10	1	1	2 (2.6%)	左	22	24	1	47 (61.0%)
11~20	3	6	9 (12.5%)	右	12	17	0	29 (38.0%)
21~30	8	5	13 (17.3%)	計	34	41	1	76 (100.0%)
31~40	6	8	14 (18.7%)					
41~50	12	5	17 (22.7%)					
51~60	0	11	11 (14.7%)					
61~70	4	4	8 (10.7%)					
71~80	0	1	1 (1.3%)					
計	34	41	75 (100.0%)					

(c) 臨床症状		(d) 腫瘍内部の性状	
なし	28 (47.5%)	充実性	29 (76.3%)
胸部痛	14 (23.7%)	一部囊腫性	4 (10.5%)
腫瘍触知	13 (22.0%)	囊腫性	5 (13.2%)
その他	4 (6.8%)	計	38 (100.0%)
計	59 (100.0%)		

(e) 組織学的診断	
神経鞘腫	69 (85.2%)
悪性神経鞘腫	9 (11.1%)
神経繊維腫	2 (2.5%)
神経節腫	1 (1.2%)
計	81 (100.0%)

平均40.0歳で20~50歳代に多く、小児例は本例を含め2例のみであった。性別は34:41とやや女性に多かった。また47:29と左に発生する頻度が高かった。自覚症状は、なしが最も多く、次いで胸部痛、腫瘍触知の順であった。胸部レントゲン上、肋骨の溶骨性変化、硬化像などの変化を認めたのは、記載のあった37例中9例(24.3%)で、うち悪性は4例であった。手術法について記載のあった48例中、36例には単純腫瘍摘出、12例に肋骨合併切除が行われた。腫瘍の性状は充実性のことが多いが、一部あるいは全体が囊胞状のものも見られた。また、数珠玉状に多発したものが4例にみられた。組織型では、良性の神経鞘腫が多いものの、悪性神経鞘腫も9例(11.1%)報告されており、うち6例が報告時すでに再発死亡していた。S-100蛋白染色は6例に行われ、4例が陽性(全て良性)、2例が陰性(全て悪性)であった。自験例のように、腫瘍が巨大化して片側の胸腔を占拠し片肺を完全に虚脱させた症例や、胸壁内外へ発育したdumbbell型の症例の報告が1例ずつみられた⁷⁾⁸⁾。

併存病変として自験例では von Recklinghausen

病(R病)がみられたが、新村ら⁹⁾によれば、R病に神経線維腫を母地として悪性神経鞘腫が発生する確率は4.3%で、今回の集計でもR病合併例は6例(7.4%)と著差はみられなかった。Sordilloら¹⁰⁾は悪性神経鞘腫165例を集計し、R病合併例と非合併例の5年生存率を検討したが、前者が23%、後者が47%とR病合併例の予後は明らかに不良であったと報告している。

胸壁神経原性腫瘍の診断には胸部X線、CTが有用である。自験例のように、肋骨など周囲組織への浸潤像が認められれば悪性を考えるが、良性でも肋骨に変化を認めることもあり、画像診断による良悪性の鑑別は容易ではない場合もある¹¹⁾。確定診断は病理組織像で行われる。悪性神経鞘腫の場合、神経線維腫との移行像がはっきりしていれば診断は容易であるが、線維肉腫その他の間葉系腫瘍との鑑別が困難である事が多い⁸⁾。腫瘍細胞の索状、柵状配列や、R病の合併は参考になる。また、免疫組織学的診断では、S-100蛋白が神経原性腫瘍に有用とされる。これは schwann cell や神経鞘腫では陽性となるが、悪性神経鞘腫においては、schwann cell の分化度、悪性度によって陽性の出現程

度に差があると言われており¹²⁾, Weiss らによれば出現率は約50%で陽性細胞数も良性腫瘍に比べ少なかったという¹³⁾.

悪性神経鞘腫の治療法に関しては外科的切除が唯一の方法で, 化学療法, 放射線療法の有効なものは少ない¹⁰⁾. 自験例では腫瘍が余りにも巨大なため減量手術を目的として準緊急的に腫瘍の圧迫症状を解除する手術を行い, 化学療法に期待したが, 投与された薬剤に関しては全く無効であった.

結 語

8歳男児の von Recklinghausen 病患者の胸壁に発生し胸腔内外に増殖進展した極めて予後不良の巨大悪性神経鞘腫の1例を経験しその概要を報告した. 併せて, 本邦における胸壁発生神経原性腫瘍81例を集計し, 若干の文献的考察を加えた.

文 献

- 1) Spear HC, Daughtry WC, Chensky JG: Chest wall tumors—A review of clinical experience with 30 cases—. *Dis Chest* 37: 520—531, 1960
- 2) Blades B, Paul J: Chest wall tumors. *Am Surg* 131: 976—984, 1950
- 3) 安田雄司, 榎堀 徹, 堀 健他: 原発性胸壁腫瘍の臨床的検討. *日胸外会誌* 35: 63—71, 1987
- 4) 塩田弁治郎, 八木垣司, 西原正純: 胸壁神経鞘腫の症例, 本邦神経性腫瘍の統計的観察. *胸部外科* 16: 768—772, 1963
- 5) Reed JC, Feign DS: Neural tumors of the

thorax. *Radiology* 126: 9—17, 1978

- 6) Davidson KG, Walbaum PR, McCormac RJ: Intrathoracic neural tumors. *Thorax* 33: 359—367, 1978
- 7) 城 泰子, 片紙信之, 長谷川幹他: 胸壁原発 Giant Cystic Schwannoma の1摘除例. *日胸疾患会誌* 45: 1047—1051, 1986
- 8) 石北敏一, 石田常博, 小川徹男他: von Recklinghausen 病を合併し乳房部胸壁に発生した巨大な悪性神経鞘腫の1例. *日臨外医会誌* 51: 1947—1952, 1990
- 9) 新村真人: レックリングハウゼン病に合併してみられた悪性腫瘍, 特に神経線維肉腫について. *皮の臨* 14: 365—379, 1972
- 10) Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, et al: Malignant schwannoma—Clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer* 47: 2503—2509, 1981
- 11) 森 和弘, 草島義徳, 小西一朗他: 胸壁神経原性腫瘍の4切除例. *日臨外医会誌* 51: 84—90, 1990
- 12) 高橋博之, 伊東桂子, 三浦俊祐他: von Recklinghausen 病における神経原性変化. *臨皮* 40: 917—925, 1986
- 13) Weiss SW, Langloss JM, Enzinger FM: Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant schwann cell tumors. *Lab Invest* 49: 299—308, 1983

A CASE REPORT OF GIANT MALIGNANT SCHWANNOMA GROWING OUT OF THE RIGHT LATERAL CHEST WALL TO INTRATHORACIC SPACE WHICH CAUSED DYSPNEA

Motohisa KATO, Tetsuya SATO, Atsushi MATSUO, Shigetoyo SAJI, Yukiji YAMADA*,
Tadao ORII* and Kuniyasu SHIMOKAWA*

Department of Second Surgery, Pediatrics* and Pathology**, Gifu University School of Medicine

A case of giant malignant schwannoma growing out of chest wall to intrathoracic space which was associated with von Recklinghausen disease and caused dyspnea is presented here. An 8-year-old male visited another hospital because of fever and cough, and a chest tumor extending from the right lateral chest wall to intrathoracic space was suspected. The patient was admitted to the hospital for operation, because he developed stridor and dyspnea due to a rapid growth of the tumor. In the right lateral chest, an elastic hard subcutaneous tumor (13.5 × 5 cm) was noted. On chest X-ray and CT, right intrathoracic space was occupied by the tumor and the mediastinum was shifted to the left. Incision biopsy revealed a malignant shwanoma. The operation was performed by posterolateral approach. The tumor was subtotally resected in combination with the 4th and 5th rib. Reexpansion pulmonary edema occurred postoperatively, but was improved by artificial respiration and the dyspnea disappeared. Eight months later, however, he died of the regrowth of the tumor in spite of chemotherapy, second resection and radiation.