

von Recklinghausen 病に合併した仙骨前神経鞘腫の 1 例

山口赤十字病院外科, 山口大学医学部保健学科*

渡部 雅人 石川 奈美 亀岡 宣久 的場 直行
藤井 輝正 増田 弘志 佐藤 和洋 岩田 隆子*

症例は 53 歳の女性, 卵巣嚢腫として経過観察されていたが, CT にて仙骨前神経原性腫瘍を疑われ当科入院した。現症より von Recklinghausen 病と診断され, 直腸診にて直腸後壁に弾性硬の腫瘤を触知した。CT, MRI にて仙骨前面に 7cm 大の嚢胞形成を伴う充実性腫瘤を認めた。血管造影では正中および左外側仙骨動脈より栄養される hypervascular mass を認めた。悪性末梢神経性腫瘍を疑い, 腫瘍摘出術を施行した。摘出標本は 8×6×5cm 大で重さは 130g の黄白色調被膜に覆われた大小の嚢胞形成を伴う充実性腫瘍であった。病理学的に良性神経鞘腫と診断された。von Recklinghausen 病に合併した仙骨前神経鞘腫は極めてまれで, 文献上, 欧州誌に類似報告が 1 例あるのみであった。

はじめに

von Recklinghausen 病 (以下, R 病と略記) は, 皮膚の色素斑と多発性神経線維腫を特徴とする常染色体優性遺伝性疾患で, 悪性末梢神経性腫瘍を合併する頻度が高いことが知られている¹⁾, 仙骨前部に神経鞘腫の発生をみることは極めてまれである。今回, 我々は, 本邦では報告のない R 病患者に合併した仙骨前神経鞘腫の 1 例を経験したので, 文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 53 歳, 女性

主訴: 自覚症状なし。

家族歴: 両親を含め親族に R 病なし。

既往歴: 特記すべき事項なし。

現病歴: 平成 10 年より卵巣嚢腫として経過観察されていたが, CT にて仙骨前神経原性腫瘍を疑われ, 平成 12 年 7 月 3 日当科入院となった。

入院時現症: 身長 150cm, 体重 56kg。体幹を中心に大小さまざまなカフェオレ斑と散在性の神経線維腫および虹彩に数個の結節を認め, R 病と診断した。聴神経腫瘍は認めなかった。直腸指診では, 後壁左側寄りに弾性硬で表面平滑な可動性のない腫瘤を触知した。

入院時検査所見: 高度の貧血 (Hb 6.9g/dl) を認めたが, 生化学検査には異常なく, 腫瘍マーカーは正常範

囲であった。

腹部単純 X 線写真: 仙骨融解像なく, 異常石灰化も認められなかった。

注腸造影検査: 直腸 Ra から Rs に約 7cm にわたる壁外性の圧排所見を認めた (Fig. 1)。

骨盤部 CT 検査: 仙骨前面に 7×6cm 大の境界明瞭で一部充実性部分もみられる多房性嚢胞性病変を認めた (Fig. 2)。

骨盤部 MRI 検査 (矢状断): 仙骨前面に接して 7cm 大の内部に大小の嚢胞性部分を持つ境界明瞭な腫瘤を認めた (Fig. 3)。

血管造影検査: 動脈相では正中仙骨動脈および左外側仙骨動脈を栄養血管とする hypervascular mass を

Fig. 1 Barium enema examination showed rectum compressed posteriorly by a presacral tumor.



認め、静脈相では tumor stain がみられた (Fig. 4)。

入院後経過：R 病に合併した仙骨前悪性末梢神経性腫瘍を疑い、出血や腫瘍播種を避けるため、経直腸の穿刺吸引細胞診や針生検を施行せず、7月10日手術を施行した。

手術所見：下腹部正中切開にて開腹した。直腸を授動し直腸後腔に入ると、腫瘍は仙骨前面に強固に癒着し、直腸を右前方に圧排していた。腫瘍は黄白色調の境界明瞭な被膜に覆われており、前面、側面は容易に剥離できた。後面は特に左第3、4仙骨神経に強固に癒

Fig. 2 Pelvic CT showed a retroperitoneal solid and cystic tumor, clearly defined, measured 7cm in diameter.

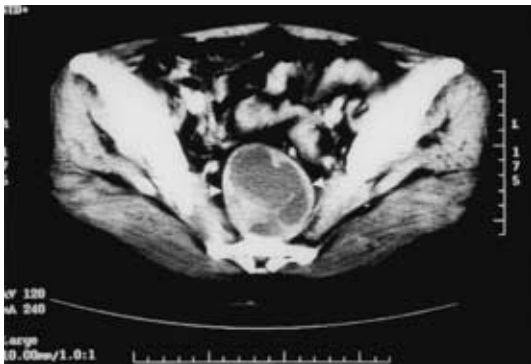
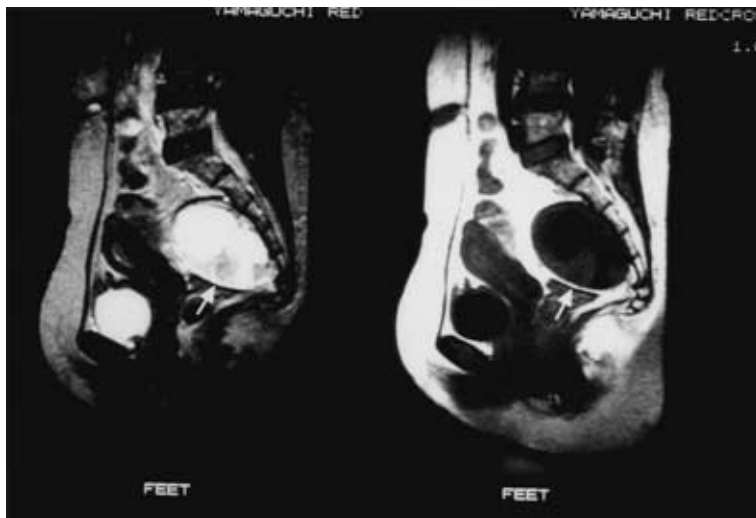


Fig. 3 Pelvic MRI demonstrated a solid tumor with cystic change, in the presacral space.



着しており仙骨前静脈叢を露出するように鋭的に切離し、被膜を損傷することなく腫瘍を摘出した。静脈叢を一部損傷し出血量は1,265gで、照射赤血球6単位輸血した。

切除標本肉眼所見：摘出された腫瘍は8×6×5cm大、重さ130gで、被膜に包まれ、表面平滑で、黄白色調を呈していた。断面では灰白色調の比較的均一な充実性部分の中に、大小の嚢胞を認めた (Fig. 5a)。

病理組織学的所見：変性が目立ち嚢胞状を呈する Antoni B 型組織の周囲には Antoni A 型の充実性組織が認められ、卵円形の核を有する紡錘形の腫瘍細胞が束状に増殖し、脂肪を貪食した大食細胞が混在していた。典型的な柵状配列は認められなかったが、渦巻様の配列が散見され、腫瘍細胞は免疫染色で S-100 蛋白陽性を示した。腫瘍細胞に異型性は認められず、分裂像も乏しく、良性の神経鞘腫と診断された (Fig. 5b)。

術後経過：経過は良好で排尿・排便障害も認めず、7月24日退院した。術後1年経過した現在、貧血を認めず (Hb 12.2g/dl)、局所再発や他部位に新たな腫瘍の発生を認めていない。

考 察

R 病 (神経線維腫症 1 型) は皮膚の色素斑、多発性の神経線維腫を主徴とする常染色体優性の遺伝性疾患とされているが、両親に問題のない突然変異も約 60% あり¹⁾、人種差や性差はなく 3,000 ~ 5,000 人に 1 人の割

Fig. 4 Angiography revealed a hypervascular mass fed by the middle and left lateral sacral arteries.

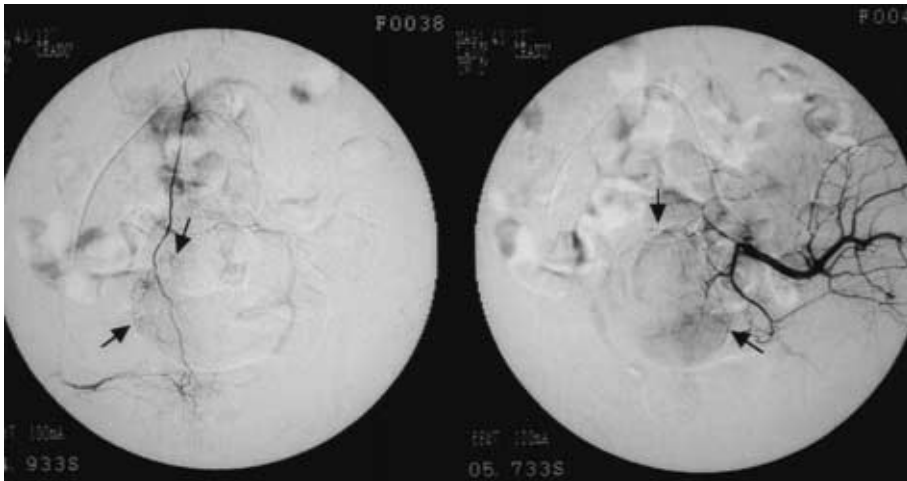


Fig. 5a Macroscopic findings of the resected specimen. The cut surface showed a whitish solid and cystic tumor.

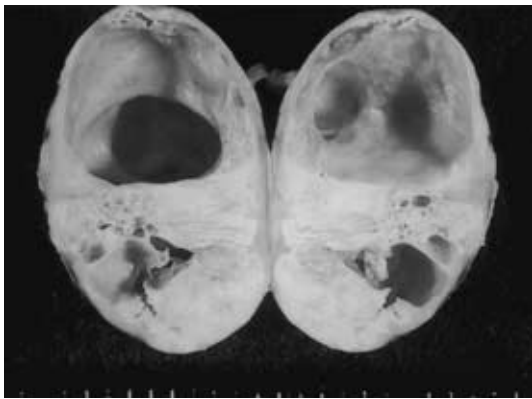
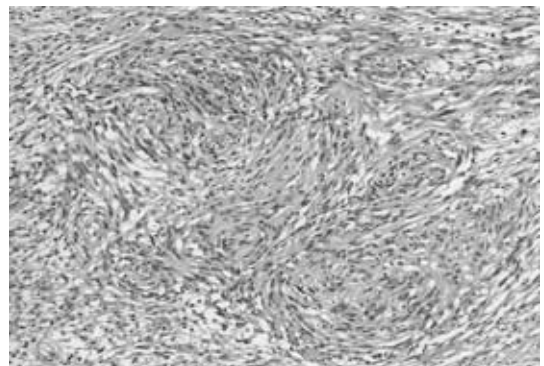


Fig. 5b Spindle cells with oval nuclei are aligned in bundles or occasionally in loose cellular wholes. Form cells with xanthic changes are intermingled with spindles cells.



合で発生すると報告されている²⁾。両側聴神経腫瘍を特徴とする神経線維腫症2型とは臨床的にも遺伝的にも異なる疾患と考えられている。R病が悪性腫瘍を合併する率は、悪性末梢神経性腫瘍が4.3%で最も高く³⁾、他はまれで悪性化がなければ生命予後は一般人と差がないとされている²⁾。

仙骨前腫瘍は、炎症性、先天性、神経原性、骨性、その他に分類され⁴⁾、先天性腫瘍が66%と最も多く、神経原性腫瘍は12%と報告されており⁵⁾、仙骨前神経鞘腫は仙骨前腫瘍120例中7例のみで極めてまれと考

えられる。他報告でも63例中1例のみが神経鞘腫であった⁶⁾。R病に仙骨前腫瘍を合併した症例は、悪性末梢神経性腫瘍⁷⁾や神経線維腫⁸⁾の報告が数例あるが、神経鞘腫は我々が検索した限りでは欧州誌で類似症例が1例⁹⁾あるのみで、本邦ではその報告は認められなかった。

神経鞘腫は頭頸部皮膚、四肢屈側に好発し、後腹腔に発生することはまれで、神経鞘腫825例中15例(1.8%)を占めているにすぎない¹⁰⁾。本邦における後腹膜原発神経鞘腫117例中、R病に合併したものは7例

でその内6例は悪性であった¹¹⁾。神経鞘腫は肉眼的には孤立性、被膜を有した限局性腫瘍で、大きくなると嚢胞形成をきたすことが多く、本症例でもCT, MRIでよくその特徴をとらえていた。血管造影でhypervascular massは悪性が多いとされるが、良・悪性の術前鑑別診断は困難である。

治療としては現在のところ、良・悪性を問わず化学療法や放射線療法は一般には無効とされ、外科的切除のみが唯一の治療法と考えられている。良性神経鞘腫と病理学的に診断されていても再発することもあり、被膜を含めた全摘出が重要である¹¹⁾。本症例では腫瘍被膜を含めて遺残なく切除でき、術後1年経過した現在も再発はみられないが、今後も経過観察が必要と考えられた。

文 献

- 1) 新村真人, 市原 隆: Malignant schwannomaを合併したレックリングハウゼン病. 日医新報ジュニア版 236: 3-6, 1984
- 2) Huson SM, Harper PS, Compston AS: von Recklinghausen neurofibromatosis. Brain 111: 1355-1381, 1988
- 3) 新村真人: レックリングハウゼン病に合併した悪

- 性神経鞘腫. 皮膚診療 10: 1013-1016, 1988
- 4) Jackmann RJ, Clark PL, Smith ND et al: Retrorectal tumor. JAMA 145: 956-961, 1951
- 5) Jao SW, Beart RW Jr, Spencer RJ et al: Retrorectal tumor. Mayo Clinic experience, 1960-1979. Dis Colon Rectum 28: 644-652, 1985
- 6) Uhling BE, Johnson RL: Presacral tumors and cysts in adults. Dis Colon Rectum 18: 581-596, 1975
- 7) 永野靖彦, 南湖正男, 長堀 優: von Recklinghausen病に合併した仙骨前悪性末梢神経性腫瘍の1例. 日外会誌 101: 429-432, 2000
- 8) 末原伸泰, 青木康明, 伊藤隆康ほか: 巨大な後腹膜神経線維腫を合併した小児 von Recklinghausen病の1例. 日消外会誌 29: 1830-1834, 1996
- 9) Ben-Baruch D, Ziv Y, Sandbank J et al: Oncogenic osteomalacia induced by schwannoma in a patient with neurofibromatosis. Eur J Surg Oncol 20: 57-61, 1994
- 10) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子: わが国における良性軟部組織腫瘍 8,086例の統計的観察. 癌の臨 20: 594-609, 1974
- 11) 笠原 洋, 山田幸和, 田中 茂ほか: 後腹膜原発神経鞘腫: 本邦報告117例(自験例を含む)についての考察. 近畿大医誌 8: 249-266, 1983

Presacral Schwannoma in a Patient with von Recklinghausen's Disease: Case Report

Masato Watanabe, Nami Ishikawa, Nobuhisa Kameoka, Naoyuki Matoba,
Terumasa Fujii, Hiroshi Masuda, Kazuhiro Satoh and Takako Iwata*

Department of Surgery, Yamaguchi Red Cross Hospital and Faculty of Health Sciences,
Yamaguchi University School of Medicine*

A 53-year-old woman admitted with presacral tumor confused initially with ovarian cystoma was diagnosed with von Recklinghausen's disease based on physical findings, and an elastic hard mass was palpable on the posterior wall of the rectum. CT scan and MRI showed a solid cystic tumor 7 cm in diameter in the presacral space. Angiography showed a hypervascular mass fed by the middle and left lateral sacral arteries. We suspected the tumor was a malignant peripheral nerve sheath tumor, and extirpated it. The specimen was a 8 × 6 × 5 cm yellowish solid cystic tumor weighing 130g. The histopathological diagnosis was schwannoma. Presacral schwannoma in a patient with von Recklinghausen's disease is quite rare, and has not, to our knowledge, been reported in the literature except for 1 case.

Key words: neurofibromatosis 1, presacral tumor, schwannoma

[Jpn J Gastroenterol Surg 35: 436-439, 2002]

Reprint requests: Masato Watanabe Department of Surgery, Yamaguchi Red Cross Hospital
53-1 Yahatababa, Yamaguchi, 753-8519 JAPAN