

症例報告

## 虫垂神経鞘腫の1例

独立行政法人国立病院機構高知病院外科

佐藤 宏彦 宮谷 知彦 森本 慎也  
木下 貴史 安藤 勤 長堀 順二

症例は70歳の女性で、主訴は腹部腫瘤を触知した。右卵巣腫瘍の疑いで開腹術を施行した。術中、虫垂根部より2cm末梢の部位から周囲との癒着のない8×6×6cm大の腫瘤を認めた。術中迅速病理検査の結果、gastrointestinal stromal tumor, 平滑筋腫あるいは神経鞘腫と診断されたので、虫垂切除術のみとした。病理組織学的検査所見では大小不同のある紡錘形核を持つ腫瘍細胞が不規則に存在していたが、細胞異型や核分裂像は認めず、免疫染色所見ではc-kit陰性、CD-34陰性、S-100蛋白陽性、α-SMA陰性であったことから虫垂良性神経鞘腫と診断された。虫垂神経鞘腫は極めてまれな疾患であり、本邦報告は本症例を含めて6例であった。そのため、治療法、予後に関する一定の見解は定まっていないが、若干の文献的考察を加えて報告する。

### はじめに

虫垂腫瘍は比較のまれな疾患であり、その頻度は虫垂切除術の0.6~0.8%と報告されている<sup>1)</sup>。中でも大部分がカルチノイドである。今回、我々が経験した虫垂神経鞘腫の報告例は極めてまれであり、その詳細と文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

症例：70歳、女性

主訴：腹部腫瘤

既往歴：67歳時、右乳癌で非定型的乳房切除術施行。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2004年3月、婦人科検診で腹部腫瘤(右卵巣腫瘍疑い)を指摘された。2か月後、手術目的のため婦人科へ入院し開腹手術を施行した。術中腹部腫瘤が虫垂由来であったことから当科へ紹介転科となった。

入院時現症：身長148cm、体重46kg、体温36.3℃、血圧151/76mmHg、脈拍79回/分、整。眼瞼結膜に貧血あり、眼球結膜に黄染はなく、胸部、腹部に理学的異常所見はなかった。

入院時検査成績：血色素量11.2g/dl、ヘマトクリット33.1%と軽度の貧血を認める以外、特記すべき所見はなく、腫瘍マーカー(CEA 1.8ng/ml, CA 19-9 8.8U/ml, CA125 11U/ml)も正常範囲内であった。

経膈超音波検査所見：low echoic lesionを有する8×5cm大の充実性腫瘤を認めた(Fig. 1)。

腹部MRI所見：子宮右後方に8×6×6cm大のT1強調画像でlow intensity、T2強調画像でhigh intensityを示す腫瘍性病変を認めた(Fig. 2)。

手術所見：少量の清明な腹水あり。術中腹水細胞診では腫瘍細胞は認められなかった。また、腸間膜リンパ節腫大も認められなかった。虫垂根部は正常で、根部より2cm末梢の部位から周囲との癒着のない表面平滑で8×6×6cm大の腫瘤を認めた。虫垂切除を行い術中迅速病理組織学的検査に提出した。その結果、間葉系腫瘍で核分裂像を認めないことより、gastrointestinal stromal tumor(以下、GISTと略記)、平滑筋腫あるいは神経鞘腫と診断され、虫垂切除術のみとした。

切除標本検査所見：腫瘤の大きさは8×6×6cm、表面は白色、平滑で弾性硬であった。断面は黄白色充実性で一部に嚢胞成分を認めた(Fig. 3)。

病理組織学的検査所見：虫垂の漿膜下層から連

<2006年5月31日受理>別刷請求先：佐藤 宏彦  
〒780-8077 高知市朝倉西町1-2-25 独立行政法人国立病院機構高知病院外科

Fig. 1 Transvaginal US showed the mass 8×5cm in size with low echoic lesion (white arrow).



続いて大小不同のある紡錘形核を持つ腫瘍細胞が不規則に存在していたが、細胞異型や核分裂像は認めなかった (Fig. 4).

免疫組織化学染色検査所見: *c-kit* 陰性, CD-34 陰性, S-100 蛋白陽性,  $\alpha$ -SMA 陰性であった (Fig. 5).

以上より、虫垂良性神経鞘腫と診断した。

術後経過は良好で第 35 病日目に退院した。

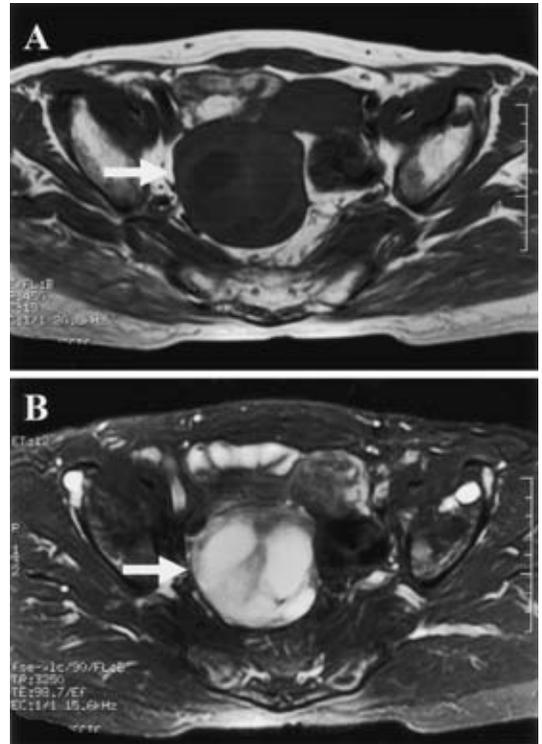
### 考 察

虫垂腫瘍は虫垂切除例の 0.6~0.8% と比較的まれな疾患である。腫瘍別の頻度では虫垂カルチノイドが最も多く虫垂腫瘍のうち 43~85% を占める。次いで、粘液嚢胞腺腫、虫垂癌が多く、神経鞘腫の報告は極めてまれである。

神経鞘腫は Schwann 細胞より発生する良性腫瘍であり、Verocay<sup>2)</sup>は中枢神経から生ずる神経腫 (neuroma) と区別して、末梢神経の Schwann 細胞から発生する外胚葉由来の神経原性腫瘍を神経鞘腫 (neurinoma) と提唱した。

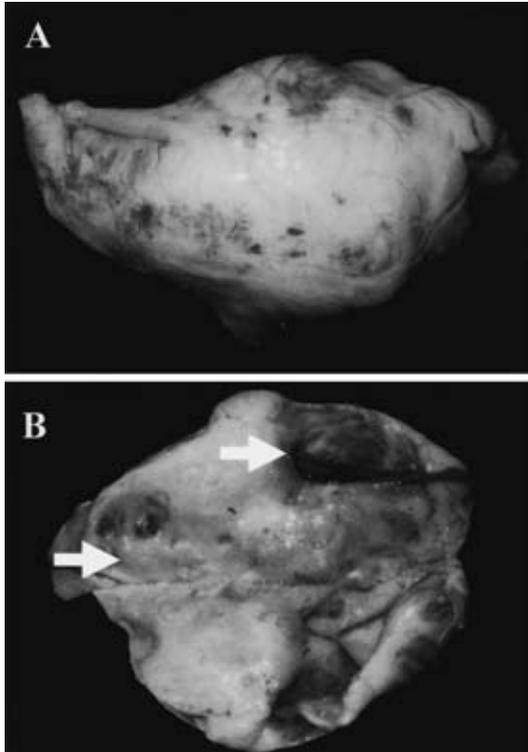
神経鞘腫の好発部位は脊髄、脳であり、消化管発生神経鞘腫はまれであり、さらに大腸発生ものは極めてまれである。Stout<sup>3)</sup>の集計によれば消化管発生神経鞘腫 42 例のうち胃原発 35 例 (83%)、十二指腸・小腸原発 5 例 (12%) に対し、大腸原発は 2 例 (5%) である。本邦においても大腸原発性神経鞘腫の報告はまれで、1940 年に見玉<sup>4)</sup>が第 1 例を報告して以来、小沢ら<sup>5)</sup>の集計では

Fig. 2 A : T1 weighted MRI showed the low intensity mass to the right back of the uterus (white arrow). B : T2 weighted MRI showed the high intensity mass (white arrow).



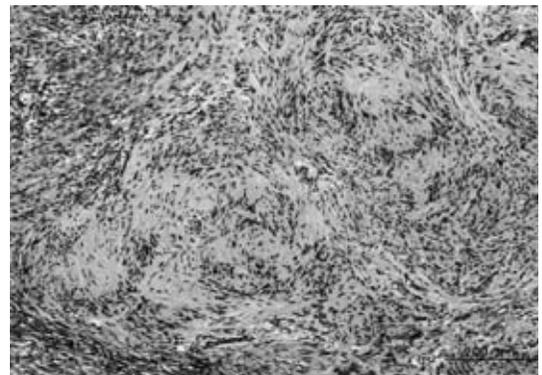
1988 年までに 59 例である。その内訳は直腸が 28 例 (48%) と最も多く、虫垂および盲腸は 7 例 (12%) であった。我々が 1983 年から 2005 年までに医学中央雑誌で「虫垂神経鞘腫」をキーワードに検索したかぎりでは、1947 年の岡田ら<sup>6)</sup>によるものが最初であり、以後 5 例のみであった<sup>7)~10)</sup>。本症例を含めた 6 例を集計 (Table 1) したところ、平均年齢 59.3 歳 (25~74 歳)、男女比 2 : 3、1 例不明、主訴は右下腹部痛、腹痛が 3 例、便潜血反応陽性が 2 例、腹部腫瘤触知が 1 例であった。術前診断はカルチノイド腫瘍 2 例、急性虫垂炎 2 例、虫垂嚢胞腺癌 1 例、卵巣腫瘍 1 例と術前に確定診断された症例はなかった。悪性神経鞘腫は 1 例 (17%) にみられた。術式は虫垂切除術 4 例、回盲部切除術 1 例、結腸右半切除術 1 例であった。

**Fig. 3** A : The resected specimen was showed white, smooth, hard elastic mass, 8×6×6cm in size. B : The resected specimen cut was revealed a tumor with yellowish-white solid and cystic pattern (white arrow).



病理組織学的には平滑筋腫，平滑筋肉腫，神経線維腫などの鑑別が問題となる．HE染色で神経線維腫との鑑別は可能であるが，筋原性腫瘍との鑑別は困難である．そのため，神経系マーカーである S-100 蛋白，NSE を用いた免疫学的検討，および筋細胞に存在する desmin や  $\alpha$ -SMA の免疫組織染色を施行し，筋原性腫瘍と鑑別・診断することが重要である．本症例においては HE 染色で紡錘形ないしは類円形核を有する細胞が柵状配列を示し増殖しており，S-100 蛋白でびまん性に強陽性を示したことから神経鞘腫と診断した．また，狭義の GIST が陽性となることが多い *c-kit*，CD34 免疫染色が陰性であったことも診断をより確実にすると思われた．

**Fig. 4** HE stain : The tumor cells showed an irregular pattern with anisocytosis and no mitoses ( $\times 100$ ).

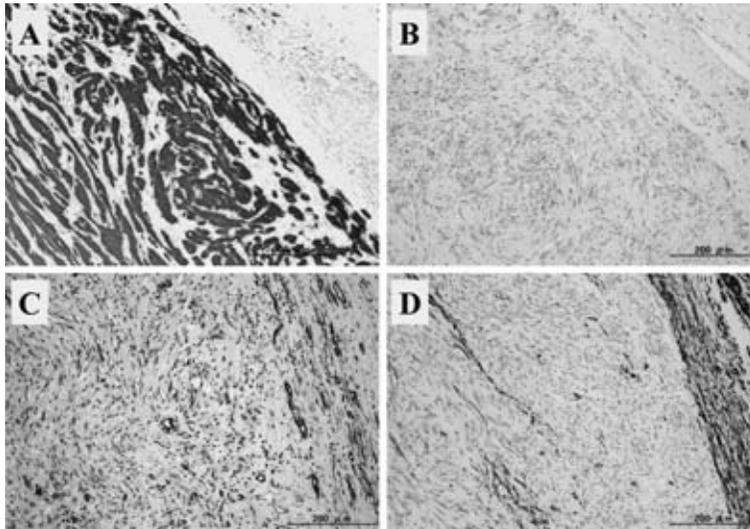


予後は一般的に良性腫瘍であり悪性化することはないとされている．一方，小沢ら<sup>5)</sup>は大腸原発性神経鞘腫 55 例中 15 例 (27%) に悪性例が見られたと報告している．我々の検索では虫垂原発性悪性神経鞘腫は久保田ら<sup>9)</sup>の報告の 1 例 (17%) であった．しかし，悪性神経鞘腫の診断には十分に注意をすべきであるとの報告がある．星<sup>11)</sup>は悪性神経鞘腫 (悪性 Schwann 腫) は神経線維肉腫と同義語で，神経線維腫の悪性型とされ，神経鞘腫は良性腫瘍で悪性化することはないとし，悪性 Schwann 腫を神経鞘腫の悪性化と混同した報告があると指摘している．また，悪性と診断する根拠には核分裂像や核異型などの組織学的所見と他臓器転移がある．遠城寺は論文中<sup>12)</sup>の概評で，神経鞘腫が細胞成分に富む場合，しばしば核が異型を示すために悪性と誤る危険性を指摘している．一方，小沢ら<sup>5)</sup>は悪性と診断された他臓器転移例の中には病理組織学的検査所見，免疫学的検査所見の詳細な記述のないものがあり，悪性神経鞘腫ではなく悪性化した GIST (狭義) の転移例である可能性があると言及している．また，悪性化に伴い S-100 蛋白量は減少し，悪性神経鞘腫における S-100 蛋白陽性率は良性の神経鞘腫と比較して低いと報告されている<sup>13)</sup>．本症例においては腫瘍が被膜を有し，境界が明瞭，細胞密度も低く核分裂像や細胞異型に乏しいこと，他臓器転移がないこと，S-

Table 1 Reported cases of neurinoma of the appendix in the Japanese literature (1980 ~ 2005)

No.	Author	Year	Age	Sex	Chief Complaint	Preoperative Diagnosis (Postoperative Diagnosis)	Size	Operative Procedure
1.	Okada <sup>6)</sup>	1947	25	unknown	Rt. Lower abdominal pain	Acute appendicitis (Neurinofibrom)	hens'egg-sized	Appendectomy
2.	Fukuda <sup>7)</sup>	1985	71	M	Rt. Lower abdominal pain	Acute appendicitis (Cecal cancer, Neurilemoma)	0.7×0.9 cm	Rt. Hemicolectomy
3.	Kohari <sup>8)</sup>	1997	60	F	Occult bloody stool	Carcinoid tumor (Schwannoma)	0.6×0.6 cm	Ileocecal resection
4.	Kubota <sup>9)</sup>	1999	56	M	Abdominal pain, fever	Mucinous cystadenocarcinoma (Malignant schwannoma)	12×8 cm	Appendectomy
5.	Nakajima <sup>10)</sup>	2000	74	F	Occult bloody stool	Carcinoid tumor (Schwannoma)	0.8×0.8 cm	Appendectomy
6.	Our case		70	F	Palpation of the abdominal tumor	Rt. ovarian tumor (Benign neurinoma)	8×6 cm	Appendectomy

Fig. 5 Immunohistochemical stain : The tumor cells were positive for S-100 (A), but negative for c-kit (B), CD34 (C), and  $\alpha$ -SMA (D) ( $\times 400$ ).



100蛋白でびまん性に強陽性を示したことから良性と判断した。1年8か月を経た現在も遠隔転移なく健存中である。以上のことから、その生物学的悪性度に関しては不明な点が多く長期予後の観察が必要であると考えられた。

治療については本来良性であるため、リンパ節郭清は不要であり、局所切除でよいとの報告が多い。桐山ら<sup>14)</sup>も本邦での大腸悪性神経鞘腫15例の検討から肝転移を認めた症例はあるもののリンパ節転移を認めた症例はないとし、断端を十分に

とった局所切除でよいと報告している。一方、中島ら<sup>10)</sup>は胚細胞性カルチノイド、嚢胞腺癌、大腸型腺癌の場合にはリンパ節郭清を伴う腸切除が必要であることから、術式選択の確実な根拠を得るために術中迅速組織診の必要性を述べている。本症例においても術中迅速組織診を行い、間葉系腫瘍で虫垂切除断端が正常であったことから虫垂切除術のみとした。以上のことから、術中迅速組織診を併用し、カルチノイド腫瘍、虫垂癌などの鑑別を行い、間葉系腫瘍の診断がつけば切除断端に

遺残なきように注意した虫垂切除術のみで十分であると考えられた。

本論文の要旨は第80回中国四国外科学会総会（2005年9月，高知）において発表した。

### 文 献

- 1) 石川哲郎, 曾和融生, 桜井幹己: 虫垂腫瘍の外科病理. 消外 17: 1874, 1994
- 2) Verocay J: Zur Kenntniss der "Neurofibrome". Beiter Pathol Anato All Pathol 48: 1—68, 1910
- 3) Stout AP: The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor. Am J Cancer 24: 751—796, 1935
- 4) 児玉喜夫: 直腸周囲を浸潤せるノイリノームの1例. 北越医学会誌 54: 274—275, 1940
- 5) 小沢俊文, 渡辺秀紀, 奥山裕子ほか: 嚢胞変性をきたした上行結腸神経鞘腫の1例. 日消誌 98: 167—173, 2001
- 6) 岡田日向, 城 良二: 虫垂に発生せる“ノイリノフィブローム”の1例. 最新医 2: 395—398, 1947
- 7) 福田重年, 西山利弘, 山下勝之: 盲腸癌合併虫垂

- 神経鞘腫の1例. 日消外会誌 18: 134—137, 1985
- 8) 小針伸一, 箱崎幸也, 峯 雅文ほか: 大腸内視鏡検査で認められた虫垂神経鞘腫の1例. 消内視鏡の進歩 50: 338, 1977
- 9) 久保田穰, 伊藤誠司, 宮本慶一ほか: 虫垂神経鞘腫の1例. 日臨外会誌 60: 497, 1999
- 10) 中島芳道, 平山 克, 斉藤 研ほか: 虫垂神経鞘腫の1例. 外科 64: 607—610, 2000
- 11) 星 進悦: 横行結腸神経鞘腫の1例. 日消誌 92: 1289—1292, 1995
- 12) 石岡知憲, 西沢 護, 大倉康男ほか: S状結腸に発生した神経鞘腫の1例. 胃と腸 26: 539—544, 1991
- 13) 中島 孝: 神経組織特異蛋白(S-100ならびにNSE蛋白)による腫瘍の免疫組織学的検討とその診断への応用. 病理と臨 1: 115—124, 1983
- 14) 桐山正人, 小島靖彦, 近藤美樹子ほか: 下行結腸神経鞘腫の1手術例. 日消誌 95: 1131—1135, 1998

### A Case of Neuroinoma of Appendix

Hirohiko Satoh, Tomohiko Miyatani, Shinya Morimoto, Takahumi Kinoshita,  
Tsutomu Andoh and Junji Nagahori

Department of Surgery, National Hospital Organization Kochi National Hospital

A 70-year-old woman was admitted to our hospital with a chief complaint of feeling a tumor in her abdomen. Surgery was performed on suspicion of a tumor of the right ovary, and a mass measuring 8×6×6cm was found distal in the appendix with no adhesions to surrounding tissue. Appendectomy was performed for a diagnosis of gastrointestinal stromal tumor, myoma, or neuroinoma by frozen section. The tumor consisted of mesenchymal cells that exhibited anisocytosis but no mitoses. Immunohistochemically the cells were positive for S-100, but negative for α-SMA, CD-34, and c-kit, and the final diagnosis was benign neuroinoma of the appendix. Only 6 cases of neuroinoma of the appendix have been reported in Japan, and no guidelines for appropriate therapy have been established.

**Key words** : neuroinoma, appendix

[Jpn J Gastroenterol Surg 40 : 119—123, 2007]

**Reprint requests** : Hirohiko Satoh Department of Surgery, National Hospital Organization, Kochi National Hospital  
1-2-25 Asakura-Nishi-machi, Kochi, 780-8077 JAPAN

**Accepted** : May 31, 2006