

多発性神経鞘腫症の1治験例

砂金 光藏, 井上 裕文, 東 良和
越智 康博, 木戸 健司

独立行政法人労働者福祉機構愛媛労災病院整形外科

(平成20年3月13日受付)

要旨: 脳, 脊髄を含め全身に発生した多発性神経鞘腫の1例を経験したので, 報告する. 症例は34歳, 女性, 学童期から四肢に皮下腫瘍が発生し, 近医にて摘出術を数回にわたり受けていた. 25歳時, 次第に増大する左頸部腫瘍に気づき当院を受診した. MRI検査にて脳内では前庭神経腫瘍と三叉神経腫瘍を認めた. 脊髄では上位頸髄部に砂時計腫を, 頸部では左第6頸神経由来の腫瘍を認めたが, 症状は両上肢の自覚的なしびれ感のみであった. その他に四肢, 軀幹部にも散在する腫瘍を認めた. その後, 馬尾にも多発性神経鞘腫の存在を認めた. 26歳の時点で上位頸髄腫瘍による神経症状の発生は避けられないと判断し, 全摘出術を行った. 病理所見は神経鞘腫であった. 脳腫瘍はガンマナイフで治療され, 8年後の現在も縮小傾向はみられないが, 増大は抑制されている. 1年後に左頸部腫瘍の圧痛と上肢への放散痛が生じたため, 顕微鏡下に腫瘍核出術を行った. 同時に四肢, 軀幹部の腫瘍摘出術も行った. 3年後に頸神経腫瘍は再発し, 再手術を行った. 2年前より両下肢のしびれ感が増強するため, 胸椎部もMRIにて精査し, 第8胸椎部に脊髄砂時計腫と第11胸椎の傍脊椎にも腫瘍を認めた. この脊髄砂時計腫は摘出術を行った. 馬尾腫瘍は残存しているが, 次第に増大傾向にあり今後摘出術が必要となる. 本症例について, 診断, 治療法, 予後等の問題点について考察を加えて報告した.

(日職災医誌, 56:72-76, 2008)

キーワード

多発性神経鞘腫, 神経線維腫症I型, 脊髄腫瘍

はじめに

多発性神経鞘腫は中枢および末梢神経系に多発する神経鞘腫を特徴とする希な疾患である. 今回, 我々は家族歴を有しない多発性神経鞘腫の1例を9年にわたり治療したので, その経験を若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 34歳, 女性.

主訴: 左頸部の腫瘍, 両上肢しびれ感.

家族歴: 二人姉妹の姉で, 家族歴には特記すべき事はなし.

既往歴および現病歴: 学童期より上肢, 膝等の皮下に腫瘍が生じ, 近医で数回にわたり摘出術を受けていた. 13歳頃より左頸部の腫瘍に気づき, 次第に増大する傾向にあったため, 25歳時に, 当院, 形成外科を受診し, MRIにて頸部および頸髄に多発する腫瘍を認めたため, 当科

を紹介された.

MRIでは左第6頸神経に生じた腫瘍(図1), および頸項部に多発する同様の腫瘍を認める(図2). さらに上位頸髄部では右第2頸神経根より生じたEden分類type3の砂時計腫を認め, 頸髄を大きく圧迫している(図3). 左上腕部にも同様の腫瘍を認めた(図4). 以上より多発する神経鞘腫の疑いが強いと判断し, 難病の神経線維腫症を疑い, 脳外科に紹介.

MRIでは脳内にも右片側性の前庭神経腫瘍, 両側三叉神経腫瘍を認めた(図5). この脳腫瘍に対してはガンマナイフで治療を行い, 9年後の現在まで縮小傾向はないものの, 増大はみられていない.

上位頸髄腫瘍では四肢の深部腱反射亢進を認めるものの, 運動・知覚神経には著明な脱落症状を認めない. しかし, 今後, 麻痺症状の進行増悪は避けられないと判断し, 摘出術を施行した. 手術は椎弓を半側切除し, 腫瘍を全摘出した(図6). 病理所見では, 紡錘形細胞が束をつくって増生し, 核の柵状配列を示しているAntoni A

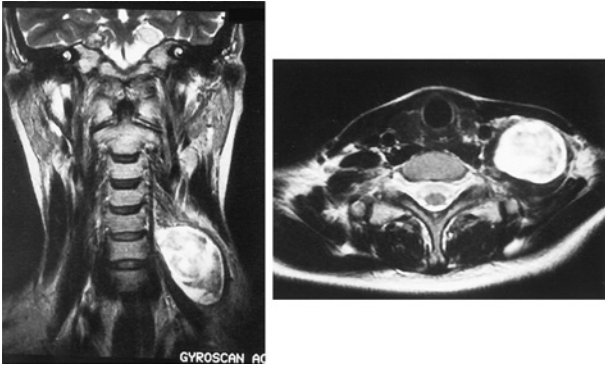


図1 第6頸神経腫瘍

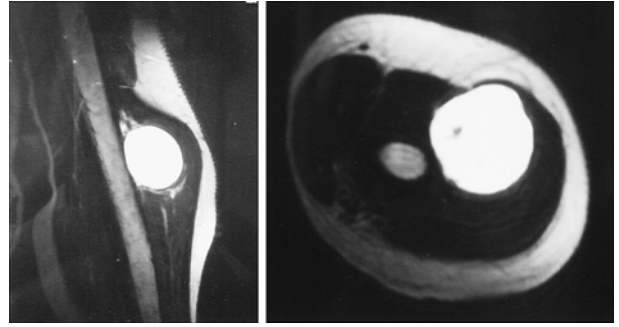


図4 左上腕部の腫瘍

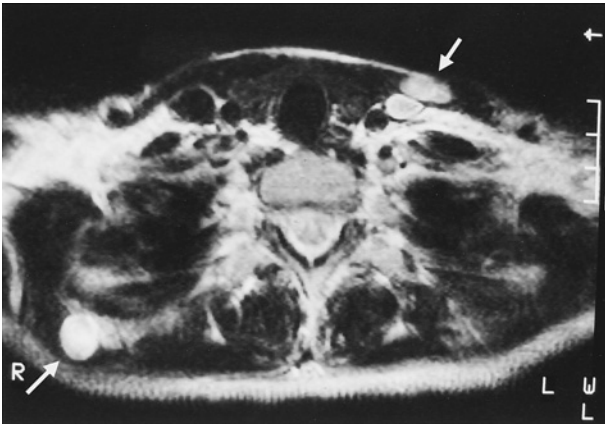
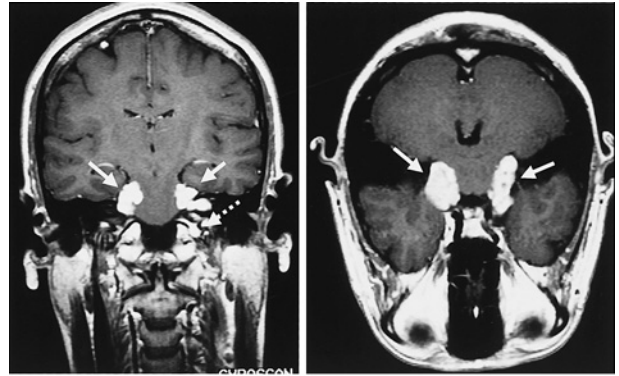


図2 項頸部の腫瘍



←..... : 前庭神経腫瘍 ← : 三叉神経腫瘍
 図5 脳内の片側前庭神経腫瘍，両側三叉神経腫瘍

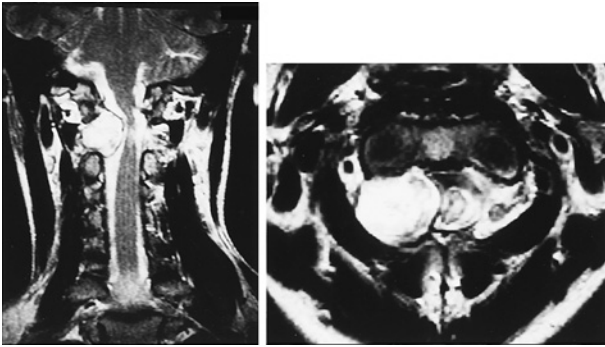


図3 上位頸髄の砂時計腫瘍

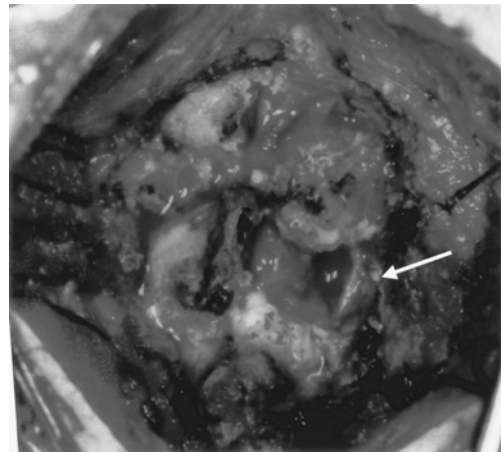


図6 術中写真（上位頸髄腫瘍）

type と細胞が疎に分布した Antoni B type の像が混在する神経鞘腫の診断であった(図7)。以後の腫瘍の病理組織所見はすべて神経鞘腫である。術後のMRIで上位頸髄腫瘍が全摘出されたことを確認した(図8)。

1年後(26歳時)，左頸部の腫瘍を圧迫すると左肩から上腕部にかけて放散する疼痛をおぼえる様になり，不安感も強いいため，明らかな運動麻痺等は認めないものの，腫瘍核出術を顕微鏡下に行った(図9)。術後経過も良好であったが，3年後に再発した。再び，顕微鏡下に核出術を施行，今回は術後，左上腕挙上及び肘屈曲はFまで筋

力が低下したが，術後5カ月後で回復した。術後5年後の現在，腫瘍の再発はないが，左胸鎖乳突筋下に横隔神経由来の可能性がある腫瘍の増大が認められる。同時に上腕部の腫瘍も摘出術を行った。これは術中電気刺激にて撓骨神経の知覚枝と判断し全摘した。

1年前(34歳時)より左下肢のしびれ感が増悪したため，胸腰椎部を精査した。腰椎部では馬尾神経に多発する腫瘍を認める。これらの腫瘍は単一馬尾神経から発生

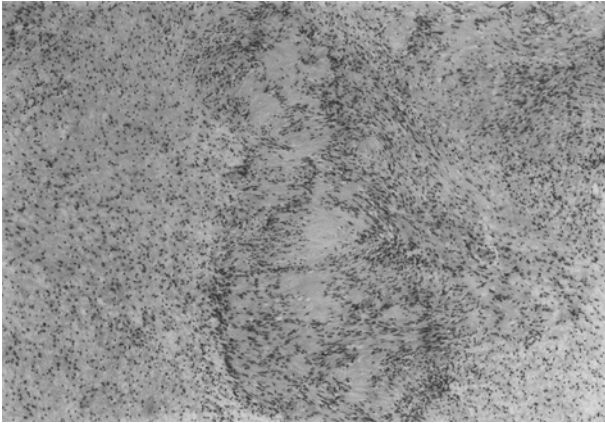


図7 病理組織所見. Antoni A型とAntoni B型が混在 (H.E. 染色×40)



図9 術中写真 (第6頸神経腫瘍)

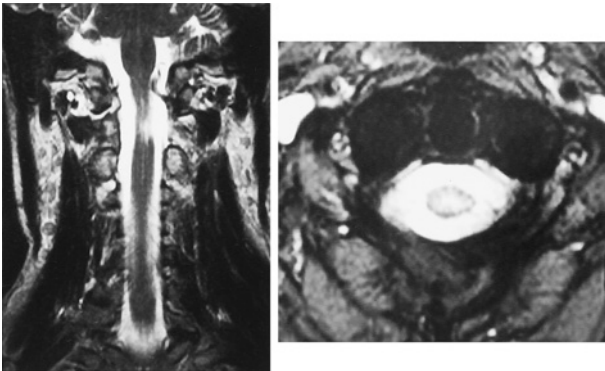


図8 術後MRI (上位頸髄腫瘍)

している可能性が高い。この腫瘍の存在は以前よりわかっていたが、4年前より増大する傾向がみられる (図10)。さらに胸椎部では第8胸椎部に砂時計腫と、さらに下位胸椎の傍脊椎部にも腫瘍の存在が認められる (図11)。下肢のしびれ感の主因は馬尾神経腫瘍と考えられるが、将来の麻痺の発生を考慮して、腰髄砂時計腫の摘出術を、後方から半側椎弓切除して摘出した (図12)。全摘が困難であれば、前方からもアプローチし、下位胸椎部の腫瘍も同時に摘出する予定であったが、後方より砂時計腫の全摘が可能となったので、前方アプローチは行わず、結果として下位胸椎部の傍脊椎腫瘍は残存している (図13)。

考 察

本症例はその治療にあたり、多くの問題を残している。まず、診断については、鑑別すべき疾患として、神経線維腫症との異同が問題となる。

神経線維腫症1型、NF1はいわゆるレックリングハウゼン病のことである。NF1では常染色体優性遺伝し、精神遅滞や学習障害、およびカフェ・オレ斑などが特徴とされているが、本症例では遺伝性、精神遅滞、カフェ・



図10 多発性馬尾神経腫瘍

オレ斑がみられないことから否定できる。問題は神経線維腫症2型、NF2との鑑別である。本邦の難病診断基準は両側性前庭神経鞘腫または1度近親者にNF2があり、片側性前庭神経鞘腫または神経鞘腫、髄膜腫、神経膠腫、神経線維腫、水晶体後面の白濁のいずれか2つを満たす、または片側性前庭神経鞘腫と髄膜腫、神経膠腫、神経線維腫、水晶体後面の白濁のいずれか2つをみとめるもの、としている。本症例は近親者にNF2がみられず、遺伝性が明らかでない。また、両側性の三叉神経腫瘍と脊髄や全身に多発する神経鞘腫は認めるもの前庭神経鞘腫は片側のみで、厳密な意味でNF2の診断基準を満たさない。脳や脊髄および全身に多発する神経鞘腫を有する本症例はNF2の亜型ではあるが、NF2と判断しても、何ら問題がないと思われる。

NF2は常染色体優性遺伝で、22番染色体の短腕の欠損により生じる。約50%は新生突然変異の結果で罹患、約50%は両親からの遺伝で生じるため、子供への遺伝が問

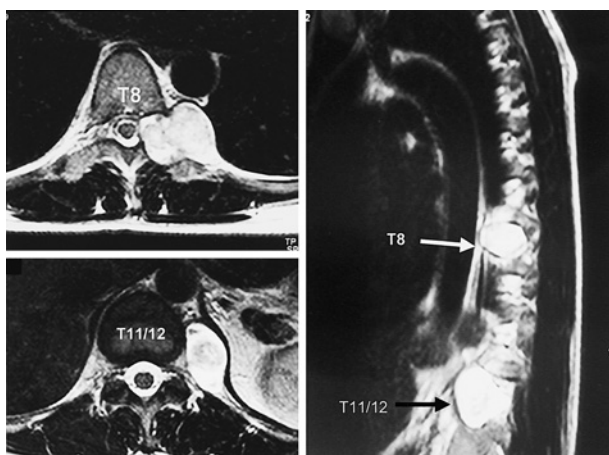


図 11 胸髄砂時計腫（第8胸椎）と傍脊椎腫瘍（下部胸椎）

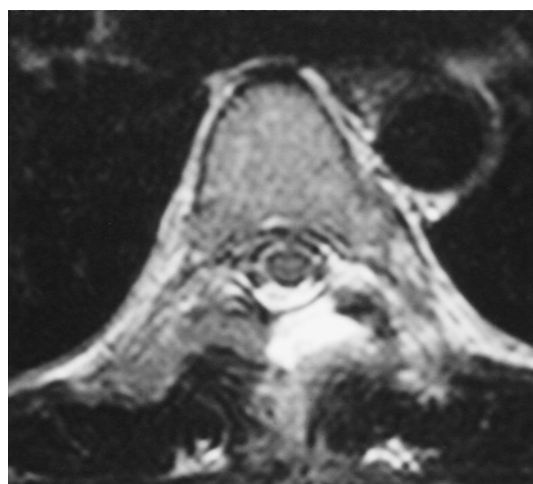


図 13 術後MRI（胸髄砂時計腫）

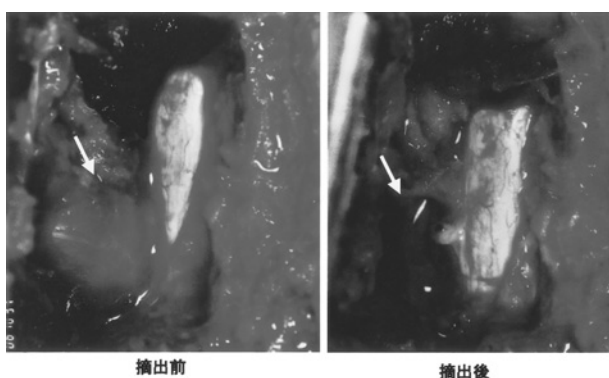


図 12 術中写真（胸髄砂時計腫）

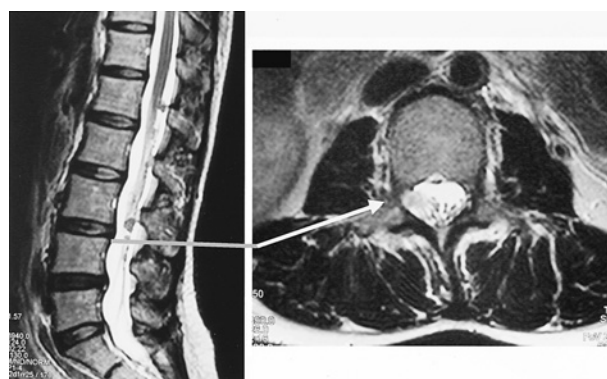


図 14 腰椎部の腫瘍の新生

題となるが、現在のところ2人の子供には腫瘍の発生はみられていない。

今後の腫瘍の増大、新生も大きな問題である。馬尾神経腫瘍は次第に増大してゆく傾向があり、今後、神経症状の出現は確実である。腫瘍の新たな発生も実は腰椎部でみられている。平成14年時では馬尾腫神経腫瘍以外、不明であったが、平成19年には右L3神経根から発生した腫瘍が認められ、今後増大すれば、砂時計腫に変化する可能性がある(図14)。いずれ馬尾腫瘍も含めて摘出術が必要となるが、腫瘍の新生の可能性を考慮すれば、脊柱管の再建を考慮した術式の選択が必須である。

治療法の選択も重要な問題である。現在のところ治療法は放射線治療と外科的治療が採用されている。放射線治療としてはガンマナイフから、最近ではサイバーナイフが開発されているが、まだ頭頸部以外は適応にならず、今後の進歩が待たれる。本症例では脳腫瘍について外科的治療はリスクが高いため、ガンマナイフで治療されている。腫瘍の縮小はみられないものの、増大化は抑制されている。しかし、今後の増大化は十分に予測され、生命予後に関して大きな問題を残している。外科的治療では腫瘍摘出術ないしは腫瘍核出術が行われる。腫瘍の再

発を考えれば全摘出術が望ましいが、腫瘍が運動神経由来であれば、運動麻痺の出現は必発であり、核出術は再発の懸念は残るものの、運動機能の温存にはやむを得ない術式の選択である。また、手術の治療に踏み切る時期の決定も重要である。特に脊髄腫瘍では麻痺が軽症であるうちに行わないと、重篤な麻痺が残存してしまう可能性がある。

腫瘍の悪性化も時に報告されており、生命に関わる問題である。しかし、実際にはごく稀にしか悪性化して神経線維肉腫にならないといわれている。

全身に多発する腫瘍があり、外科的治療も含めて、治療に明け暮れる患者の精神的、肉体的負担は筆舌に尽くしがたいものがある。特に脳や脊髄腫瘍の存在は生命や運動機能への不安を増大させ、時に厭世的な心情の吐露がしばしばみられることがある。本患者は2児の子育てと家事をこなしながら、仕事を持つ、職業婦人で、本疾患以外は病気らしい病気もなく、健康的で聡明な女性である。家族はもとより、医師、看護師等の精神的なサポートは必要不可欠であり、本疾患の治療を任されている我々医師のその使命と責任もまた大きいといわざるを得

ない。

文 献

- 1) 吉兼浩一, 西島宗孝, 堤 義明, 他: 馬尾神経および尺骨神経に発生した多発性神経鞘腫の1例. 整形外科と災害外科 48: 694—697, 1997.
- 2) 小谷俊明, 三枝 修, 斉藤正仁, 喜多恒次, 他: 単一馬尾に発生した多発性神経鞘腫の1例. 関東整災誌 31: 302—306, 2000.
- 3) 大川 徹, 金井 洋, 中村靖史, 他: 胸腰椎の硬膜内に多発した神経鞘腫の1例. 関東整災誌 28: 185—192, 1997.
- 4) Lombardi G, Passerini A: Multiple lesion of the spinal cord. AJR 92: 1298—1300, 1964.
- 5) 倉橋謙治, 安川幸廣, 瀧沢 勉, 他: 1本の馬尾より発生した多発性神経鞘腫の1例. 整形外科 53: 788—792, 2002.
- 6) Kim P, Ebersold MJ, Onofrio BM, et al: Surgery of spinal nerve schwannomatosis. J Neurosurgery 71: 810—814, 1989.
- 7) 張 禎浩, 吉田裕俊, 川崎修平, 他: 左L1神経に発生し

た多発性馬尾神経鞘腫の1例. 臨整外 32: 1417—1420, 1997.

- 8) 吉村和憲, 久貝充生, 平井利幸, 他: 複数の馬尾より発生した多発性神経鞘腫症の1例. 整形外科 57: 403—405, 2006.
- 9) Huang JH, Simon SL, Nagpal S, et al: Management of patient with schwannomas report of six cases and review of the literature. Surg Neurol 62: 353—361, 2004.

別刷請求先 〒792-8550 愛媛県新居浜市南小松原町
13-27

独立行政法人労働者福祉機構愛媛労災病院整形
外科

砂金 光藏

Reprint request:

Kozo Sunago

Department of Orthopedic Surgery, Ehime Rosai Hospital,
13-27, Minamikomatubara-cho, Niihama City, Ehime Prefec-
ture, 792-8550, Japan

A Case Report of Multiple Schwannomas

Kozo Sunago, Hirohumi Inoue, Yosikazu Azuma, Yasuhiro Ochi and Kenji Kido
Department of Orthopedic Surgery, Ehime Rosai Hospital

We experienced one example of the multiple schwannomas generated to the whole body including the brain and spinal cord. The patient is a 34-year-old woman who had often received the removal of subcutaneous tumors by a nearby medical practitioner since the childhood. She noticed the tumor in the left cervical part that increased gradually at the age of 25, and then consulted our clinic. Although the existence of dumbbell shaped tumor in the upper cervical spinal cord and the sixth cervical nerve tumor in the left neck were accepted by MRI inspection, symptom was only the subjective numbness of both upper extremities. The vestibule tumor and the trigeminal tumors in the brain were accepted by MRI inspection at the same time. In addition, the tumors that lay scattered in limbs and body were admitted. Then, existence of poly schwannomas were accepted also in cauda equina. It judged that the development of the neurological symptoms by the upper cervical spinal cord tumor was not avoided at the age of 26, and the total excision was performed. The pathological findings of the excised tumor were schwannoma. The brain tumors were treated with the gamma knife. The increase of the brain tumors is controlled though the reduction tendency and is not seen at present after 8 years. Because the tenderness of the cervical nerve tumor and the radiating pain to a left upper limb had been caused at the age of 27, extirpation of the tumor was done under the microscope. Since a cervical nerve tumor recurred three years after reoperation was performed. Although the cauda equina tumors remain now, these are in an increase trend gradually and excision will be needed from now on. We reported on this case's problem of diagnosis, treatment methods, and prognosis etc.

(JJOMT, 56: 72—76, 2008)