

下腹部, 外陰部にみられた von Recklinghausen 氏病の1例

市立長浜病院泌尿器科

喜 多 芳 彦

京都大学医学部人工腎臓部 (主任: 吉田 修教授)

澤 西 謙 次

滋賀医科大学泌尿器科学教室 (主任: 友吉唯夫教授)

友 吉 唯 夫

A CASE OF VON RECKLINGHAUSEN'S DISEASE LOCALIZED
TO THE LOWER ABDOMINAL AND THE EXTERNAL GENITALIA

Yoshihiko KITA

From the Department of Urology, Nagahama City Hospital

Kenji SAWANISHI

*From the Department of Artificial Kidney, Faculty of Medicine, Kyoto University**(Director: Prof. O. Yoshida)*

Tadao TOMOYOSHI

*From the Department of Urology, Shiga University of Medical Science**(Director: Prof. T. Tomoyoshi)*

A case of von Recklinghausen's disease localized to the lower abdominal and the external genital region is reported. The patient was a 14-year-old male who complained of an abnormality of the external genitalia. There was a subcutaneous mass with the skin pigmentation, which surrounded the penis, so that the foreskin appeared like a cyst.

Excision of the subcutaneous mass and plastic operation of the penis were performed. Histological examination showed it to be diffuse neurofibroma. There has been no recurrence two years after the operation.

This type of von Recklinghausen's disease has not been reported in Japan.

Key words: von Recklinghausen's disease, Subcutaneous tumor, Neurofibromatosis

緒 言

von Recklinghausen 氏病 (以下 R 病と略す) は café-au-lait spots と呼ばれる皮膚色素沈着, 神経鞘由来の腫瘍, 側弯症や骨膜下嚢胞などの骨変化, 褐色細胞腫をはじめとする内分泌疾患, 眼変化, 精神症状などと多様な病変を呈する優性遺伝性疾患でありその発生率は約 1 : 3,000 といわれている¹⁾。泌尿生殖器系に発生した腫瘍による尿流の停滞や神経因性膀胱がみられることもあり, 神経線維腫の膀胱内発生はよく知られている²⁾。今回, われわれは, 下腹部から外陰部

にかけて皮膚色素沈着および皮下良性腫瘍が限局的に発生し, 腫瘍により陰茎が埋没され本来陰茎のある部分には囊状の包皮のみが残っていたというきわめてまれな症例を経験したので報告するとともに, 若干の文献的考察を加える。

症 例

患者: H.S. 14歳, 男子, 中学生

初診: 1983年12月26日

主訴: 外陰部異常

家族歴: von Recklinghausen 氏病と思われる者

なし

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：生下時より下腹部から外陰部にかけての色素沈着，陰囊腫大を認めたが悪化傾向がないため放置していた。両親が，患者が幼少のころより排尿時に包皮が尿の貯留のため囊状に拡張し，そのあと尿が点滴状に漏出することに気が付いていた。学校の成績は中程度である。

入院時現症：身長 151 cm，体重 44 kg，血圧 90/48 mmHg，脈拍90/分で整，意識清明，軀幹に café-au-lait spots が散在し，下腹部より外陰部および左臀部より左大腿後側にかけて café-au-lait spots の融合を認める。皮膚そのものに隆起性病変は認められないが下腹部より鼠径部，左陰囊にかけ，皮下に境界不鮮明な軟らかい腫瘤を触れる。陰茎はこの腫瘤により深部に埋没し，外に見える陰茎は包皮のみである (Fig. 1-A)。正中部にみられる癍痕は，生検後のものである。腫瘤と周囲との関係はおおむね図に示すような状態であった (Fig. 1-B)。

入院時検査成績：血液所見：RBC $523 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，Hb 12.8 g/dl，Hct 42.0%，WBS $7,000/\text{mm}^3$ ，Plt $32.9 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血液化学所見：T.P. 7.7 g/dl，BUN 10.5 mg/dl，creatinine 0.8 mg/dl，glucose 104 mg/dl，総コレステロール 170 mg/dl，総ビリルビン 0.5 mg/dl，直接ビリルビン 0.2 mg/dl，ALP 320 mu/ml，血清アミラーゼ 376 mu/ml，GOT 20 mu/ml，GPT 12 mu/ml，CPK 104 mu/ml，LDH 452 mu/ml，Na 146 mEq/l，K 4.0 mEq/l，Cl 101 mEq/l，Ca 4.6 mEq/l，P 5.1 mEq/l，CEA $<0.5 \text{ ng/ml}$ ，CRP (-)。尿所見：pH 6，蛋白 (-)，糖 (-)，ウロビリノーゲン (±)，沈渣に異常を認めず。

心電図：正常

X線所見：胸部X線上，特に異常を認めない。DIPでは尿路には異常を認めなかった。骨の異常として左側弯症，骨盤の変形，右仙腸関節の癒合，左股関節の骨形成不全，骨膜下嚢胞を認めた (Fig. 2)。CT スキャンでは皮膚と腹直筋の間に異常陰影を認めた (Fig. 3)。

手術所見：以上より，R病による陰茎を腹壁への埋没状態から解放し，包皮との再整合をもたらすため，腫瘤切除術を施行した。1984年3月12日，気管内挿管麻酔のもとに下腹部正中より陰茎左側から陰囊にいたる切開を加える。腫瘤は淡黄色で大部分が脂肪組織より成り，下腹部より陰茎周囲，陰囊内へと広がっていた。皮膚および腹直筋膜との境界は不明瞭であり剥離は困難をともなった。陰茎および精巣，精索の

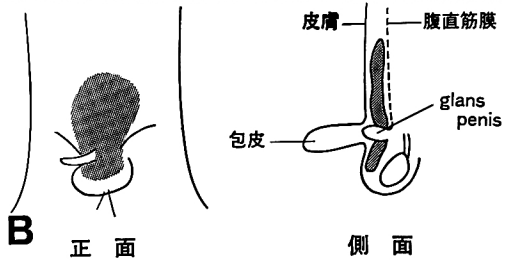


Fig. 1. A: Macroscopic view of the external genitalia. The operation scar in the pubic area was the site of biopsy. B; Schematic view of the subcutaneous mass.

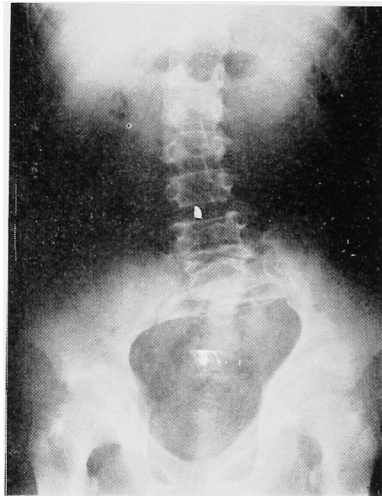


Fig. 2. KUB (plain).

發育は正常であり浸潤は認められなかった。

摘出標本総重量は 158 g であった (Fig. 4)。

腫瘤摘出後，陰茎と包皮の関係を正常に戻すように形成を行なった。

病理所見：小結節状の脂肪組織の増生がありその結節を境する結合織には Schwann cell と fibroblast の増生がある。細い線維よりなる神経線維の成分が索状に配列している部分，tactoid body を形成する部分がある。血管周囲にも腫瘍細胞の増生が認められる

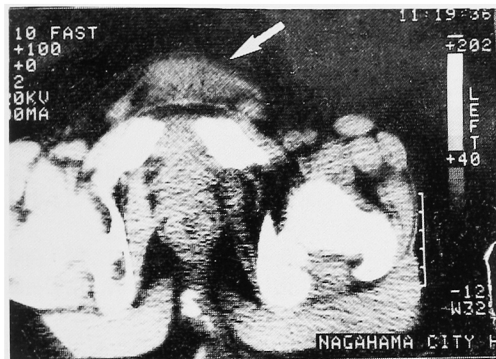


Fig. 3. CT revealed the subcutaneous mass (arrow).

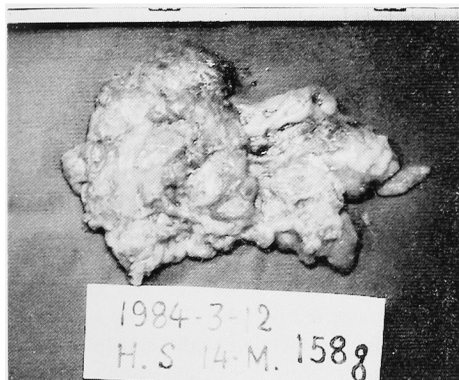


Fig. 4. Gross view of the specimen.

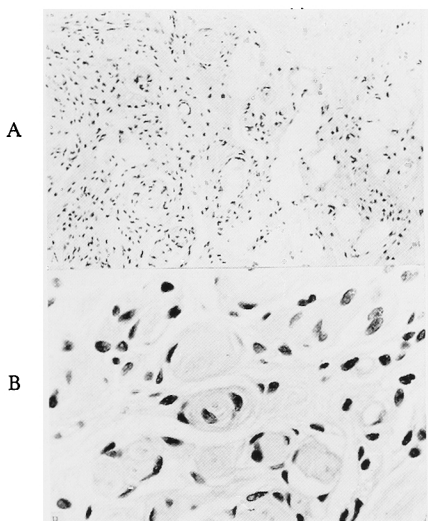


Fig. 5. A; Microscopic appearance of the tumor (H-E stain, $\times 100$)
B; Microscopic appearance showed Schwann cells (H-E stain, $\times 400$)

が、悪性所見はどこにも認められなかった。組織学的には diffuse neurofibroma という診断が得られた。



Fig. 6. Macroscopic view of the external genitalia two years after the operation.

(Fig. 5-A,B).

その後の経過：術後の膀胱尿道造影では下部尿路には異常を認めなかった。現在、特に腫瘍の再発はみられず陰茎はほぼ完全に正常に復した。もちろん皮膚の色素沈着は依然として残っている (Fig. 6)

考 察

R病で、神経鞘由来の腫瘍が外陰部に局限していることはきわめてまれであって、文献上まだみられない。R病で会陰部に神経鞘由来の腫瘍が発生したものは黒岩ら³⁾ 小角ら⁴⁾ の2例がある。われわれの症例は典型的な皮膚の café-au-lait spots を有し、特に色素沈着は神経線維腫を被覆する領域に著明であった。腫瘍は恥骨上部を中心に発育し、陰茎をその内部に巻き込んでおそらく上方へ向かって発育したため、陰茎体と包皮の分離がおり、包皮は包むべき内容をうしなって尿の貯留する嚢状物と変化した点できわめて特異な症例であった。

神経鞘腫の病理学的所見についても、純粋の神経腫から線維成分の多いむしろ線維腫症 (fibroblastosis) といえるものまでいろいろの段階があるが、本症例はこの両成分ともはっきりしており、さらに副次的に脂肪組織の増生をもともなっていたので neurofibrolipomatosis ともいえるもので、手術時の肉眼的所見で脂肪様組織に見えたのはそのためであったと思われる。

R病にみられる神経原性腫瘍は神経堤より分化した組織に関連して発生するといわれているが、その組織発生に関しては、神経外胚葉起源説⁵⁾、中外胚葉起源

節⁶⁾、細胞間相互作用による異常¹⁾などの諸説が述べられている。

泌尿生殖器系の合併症として知られる膀胱神経線維腫は Gerhardt²⁾ が報告して以来多数の報告があり、小児の膀胱神経線維腫⁷⁾ の報告もある。泌尿生殖器系の神経線維腫の発生源としては男性では vesicoprostatic plexus、女性では ureterovaginal plexus といわれている。それらの plexus は尿管下部、膀胱頸部と接しているためその部に発生した腫瘍により尿路の閉塞や神経因性膀胱がみられる。

R病の悪性変化については約3～16%にみられ⁸⁾ その60～70%が30～50歳台におこる。本症に特異的な悪性変化としては、神経線維腫の悪性化である神経線維肉腫があり、そのほか多形性神経膠芽腫・星状細胞腫などの脳腫瘍、悪性黒色腫、悪性褐色細胞腫などが知られている。本邦でのR病における神経線維肉腫の発生については津田ら⁹⁾ が159例中20例(12.5%)、新村¹⁰⁾ が1,657例中70例(4.2%)、小角ら⁴⁾ が154例中2例(1.3%)と報告している。

神経線維肉腫の発生部位は諸家の報告によると、四肢とくに下肢が多く、その他後腹膜組織(含骨盤腔)、胸縦隔、消化器などにみられたという。また本邦における癌腫の合併としては、荒木¹¹⁾、増田ら¹²⁾、荒木ら¹³⁾によると53例が報告されており、泌尿生殖器系の悪性腫瘍としては11例が報告されている。

本症例では組織学的にさいわい悪性所見はみられず、また手術後2年が経過し再発は認められていないが、被膜化されずに慢性に発育していた腫瘍であったため、良性腫瘍であるとしてもなお経過を追跡していく必要があると思われる。

結 語

14歳、男子のR病にともなう皮下良性腫瘍が下腹部から外陰部に限局的に発生したきわめてまれな症例を経験したので、若干の文献の考察を加えて報告した。

本論文の要旨は1985年12月21日、京都市における第113回日本泌尿器科学会関西地方会で報告した。

稿を終るにあたって、ご校閲賜った恩師吉田 修京都大学泌尿器科教授に深謝する。

文 献

- 1) Riccardi VM: Von Recklinghausen neurofibromatosis. *New Eng J Med* **305**: 1617～1627, 1981
- 2) Gerhardt C: Zur Diagnostic multipler neurobildung. *Dtsch Arch Klin Med* **21**: 268, 1878
- 3) 黒岩延男・伊達 登・田中順一・池田 誠: 会陰部巨大腫瘍が悪性化した興味ある1例. *産婦治療* **14**: 121～125, 1967
- 4) 小角幸人・赤井秀行・客野宮治・堺 初男・門脇照雄・高杉 豊・新竹武三: von Recklinghausen 氏病に合併した会陰部神経線維肉腫の1例. *泌尿紀要* **29**: 1647～1652, 1983
- 5) Willis RA: *The borderline of embryology and pathology*, 2nd ed., p. 387, Butterworth, Inc., Washington, 1962
- 6) Crowe FW, Schull WJ and Neel JV: A clinical, pathological and genetic study of multiple neurofibromatosis. Charles C Thomas, Publisher, Springfield, Illinois, 1956
- 7) Kramer SA, Barret DM and Utz DC: Neurofibromatosis of the bladder in children. *J Urol* **126**: 693～694, 1981
- 8) D'Agostino AN, Soule EH and Miller RH: Sarcoma of the peripheral nerve and somatic soft tissue associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). *Cancer* **16**: 1015～1027, 1963
- 9) 津田多加良・村岡徳保: Recklinghausen 病の本邦159例の統計的観察. *臨外* **21**: 1141～1144, 1966
- 10) 新村真人: Recklinghausen 病 自験150例および本邦報告例について (6)-内分泌・知能、脳波・悪性変化. *皮の臨* **16**: 15～21, 1974
- 11) 荒木千里: v. Recklinghausen 病と脳グリオーム. *日本臨床* **29**: 1938～1943, 1971
- 12) 増田弘毅・馬淵基樹・原田昌興・近藤慶明: 多発性神経膠腫(多発性髄膜腫および聴神経腫を伴い、迷走神経にそって発生)と上行結腸癌の合併した一例. *日病院会誌* **65**: 294, 1976
- 13) 荒木 勇雄・樋口章夫・川村寿一: von Recklinghausen 病に合併せる前立腺癌の1例. *泌尿紀要* **23**: 339～344, 1983

(1986年6月25日受付)