

網膜腫瘍を有する Neurinomatose の症例

慶応義塾大学医学部整形外科学教室 (主任 岩原寅猪教授)

助手 小林 祥 悟

〔原稿受付 昭和29年7月24日〕

A CASE OF NEURINOMATOSIS WITH THE RETINAL TUMOR.

by

YOSINORI KOBAYASI

From the Orthopedic Division, Keio Gijuku Univ. Medical School

(Director : Prof. Dr. TORAI IWAHARA)

A man aged 38, patient was suffered from the tumor of the right upper limb since 17 years and disturbance of walking since a year (Fig. 1). The clinical examination and myelography indicated the intradural extramedullary tumor (Tab. I, Fig. II). By laminectomy, most parts of the tumors of the conus and the cauda equina were resected (Tab. II). Then, we had removed the deep subcutaneous tumors of the right frontal breast, back and thigh (Fig. III). Those microscopical findings indicated the typical neurinoma (Fig. IV).

On ophthalmological examination, the small retinal tumor in the right eye, was found (Fig. V).

い と ぐ ち

所謂 Recklinghausen 病は、1882年 von Recklinghausen に因り内外神経鞘の腫瘍性増殖により発生する神経の線維腫なりとの見解によつて、多発性神経線維腫症 Neurofibromatose として記載された。それ以来内外に多数の報告例があるが、本症に脊髓麻痺症状を伴つた症例の記載は比較的少ない。

茲に私は慶大整形外科に入院した Recklinghausen 病の不全型に脊髓腫瘍を伴い、殊に眼底に網膜腫瘍を認めた症例を経験したので報告する。

症 例

患者：田辺某、38才の男子。

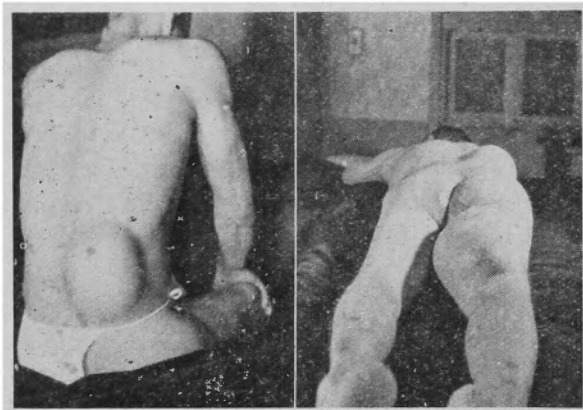
主訴：歩行障害と背部及び右大腿部後面の腫瘍。

家族歴：特記すべきことはない。

既往歴：昭和11年頃右大腿部後面に略拳大の腫瘍が発現し、某医にて摘出手術を受けたが、翌年頃より再び増大し始めた。20年頃には腰痛を来し、マッサー

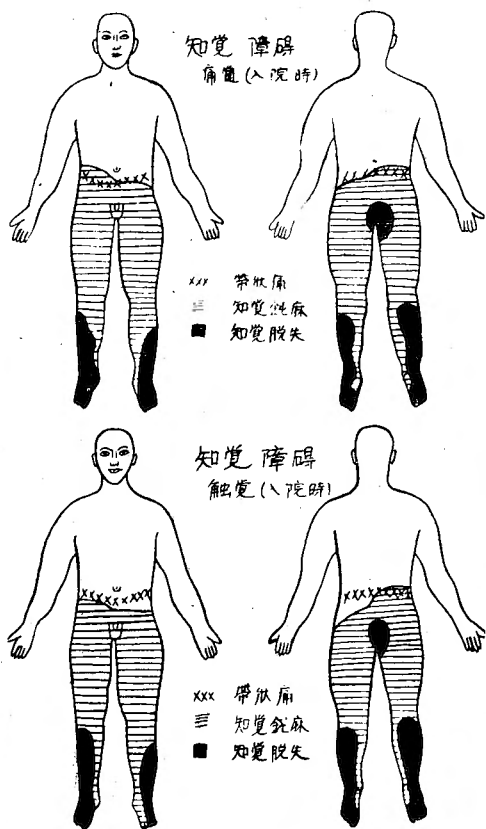
ジ及び注射等を受けたが軽快せず、此の頃には背部にも腫瘍が出現して来た。25年には左足のシビレ感と趾の運動障害を来し、漸次増悪して右足にも発現して下駄をはく事が困難となり、亦此の頃より便秘等であつた。27年末頃には排尿に際し怒責を要し、時々尿を漏す様になり、歩行も次第に困難を加え、28年2月頃には歩行全く不能となり、同年5月7日当科外来を訪れ同日入院した。

入院時所見：体格中等大、栄養稍衰え、皮膚の腫瘍や色素斑はなく、虹彩の小結節も認められない。外部より視診又は触診に依り認められる深部の腫瘍は、胸骨右側に鶏卵大、右背部に児頭大、右臀部に鵝卵大、右大腿後面殆ど全長に亘り超児頭大及び右膝窩部に拇指末節大のもの夫々存在し、何れも深部に対して移動性はなく、皮膚との癒着もない。硬度は何れも線維腫様硬を示し、圧痛及び波動は認められない(写真I)。脊柱の形状略正常、叩打痛及び強直もない。両側上肢の自他動運動は全く正常である。両側下肢は弛緩性麻痺状態にあり、趾の自動運動は全く不能で、その上部



〔写真 I〕

即ち足関節及び膝関節にては僅か乍ら自動運動が存する。知覚障害は略膕窩高位部に帯状痛を訴え、同部以下には知覚鈍麻があり、両側共下腿外側略中央以下及び足部に知覚脱失がある(図 I)。腹壁反射は上及び

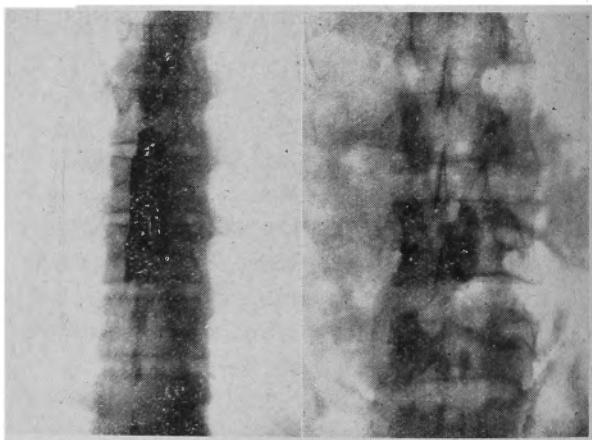


〔図 I〕 知覚障害像 (入院時)

中部正常に存し、下部は左側弱く右側缺如し、提舉筋反射、膝蓋腱及びアヒレス腱反射は何れも両側共缺如してをり、Babinski, Oppenheim, 足及び膝搖蕩等の病的現象は何れも認められない。尿所見は正常、排尿感あると言うも常に失禁してをり、便秘のため便通には浣腸を要している。血液所見、赤血球数 391 万、白血球数 7800、血色素は Sahli 78%, 赤沈中等価 68.5。血液像では好酸性白血球増多がみられ、その他は略正常である。

後頭下穿刺：初圧 100mm, Quackenstedt 現象陰性、髄液は水様透明、Pandy 及び Nonne-Apert 第 1 相反応共に陰性、細胞増多はない。腰椎穿刺：初圧 150mm, Quackenstedt 現象陽性、髄液は稍不透明で濁濁し、Xanthochromic 著明、Pandy 及び Nonne-Apert 第 1 相反応共に強陽性、血液及び髄液の Wassermann 反応共に陰性。

脊髓造影像：下行性及び上行性 Moljodol 使用。下行性 Moljodol は胸椎Ⅸの椎体下縁の高さで稍不規則な騎跨状を示して完全に停滞する。上行性 Moljodol は腰椎Ⅳ椎体上縁の高さで下方凸の半弧状を画き停止する(写真Ⅱ)。

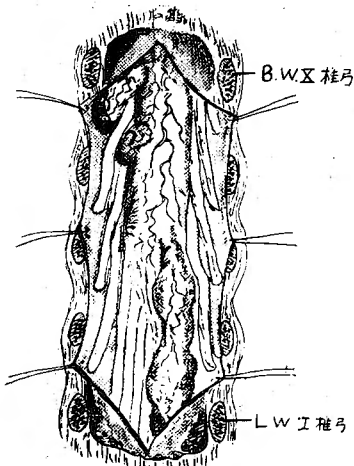


〔写真Ⅱ〕 (下行性) 脊髓造影像 (上行性)

以上の臨床的所見と脊髓造影法所見とを綜合して、略胸椎 X 高位より凡そ腰椎 III 高位に亘る可成り広範囲な硬膜内髄外腫瘍と推定した。

脊髓腫瘍摘出：6 月 1 日施行。胸椎 X より腰椎 II に亘り椎弓を切除、腰椎 I II の椎管は著明に拡大してをり、硬膜の搏動は胸椎 X の椎弓を切除して漸く認められ、硬膜嚢は腰椎 II の高位で著明に膨大している。硬膜切開を行い、蜘蛛膜及び脊髓との線維性癒着を鈍

性に剝離するに、脊髓は稍幅広く表面は白色半透明で所々に白斑状の部分があり、殆ど正常の外観は認められず、髄背の血管も高度に怒張していた。馬尾神経上端の右方に偏して拇指頭大で、血管に富む透明の薄い被膜を有する腫瘍を認めた。亦円錐部左前方に示指頭大の腫瘍を認めたが、此れは遙かに中樞に向い連続する模様である。馬尾神経腫瘍の被膜の血管を結紮して、全摘出を試るも腫瘍は上方に於て円錐部に癒着し、下方は馬尾神経中に埋没して更に下方に連続する為被膜内性に略拇指頭大の切片を摘出し、左円錐部腫瘍も同様に小指頭大の切片を摘出するに止めた。即ち腫瘍の全摘出は不能にて術を終えた(図 II)。



〔図 II〕

深部腫瘍摘出：右前胸部、右背部、右臀部、右大腿後面及び右膝窩部の深部腫瘍を夫々摘出。尚右大腿後面の腫瘍は此等の中最も大きく約 1.2kg に達し、坐骨神経より発生していた(写真 III)。

病理組織学的所見：(写真 IV) 脊髓腫瘍。腫瘍組織



〔写真 III〕 右大腿後面腫瘍

右背部腫瘍

〔写真 IV〕



脊 髓 腫 瘍



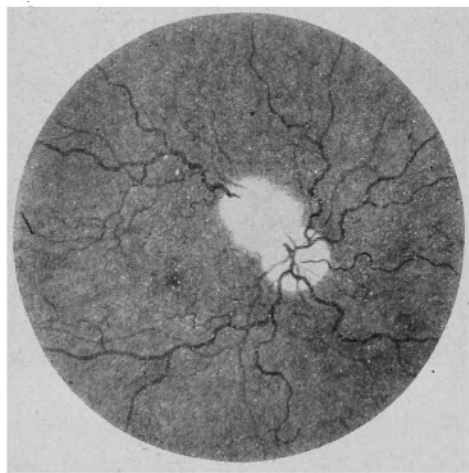
右 背 部 腫 瘍

は一見して、線維腫の如き像を示し束状に配列した線維性組織から成っている。而し核の配列は柵状或は列状で、核の多い部分と少しく赤染している線維成分の部分とが交互して虎斑様に見える。所謂親兵式配列 Parastellung で定型的な Neurinom の像である。Antoni の分類に従うと線維性なる A 型に属する。

背部深部腫瘍、その他の腫瘍も全く前者と同様の組織像を示し Neurinom である。

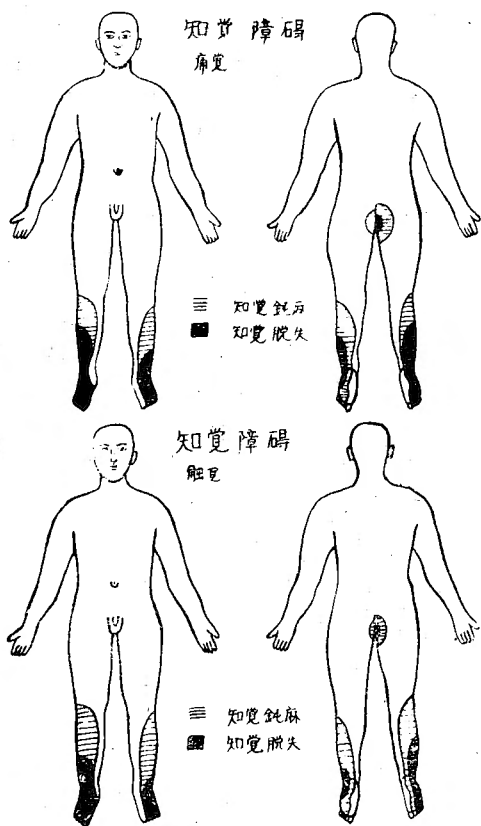
網膜腫瘍：右眼瞼に霰粒腫が生じた際に視力異常等は訴えていなかったが、歴大眼科に依頼して精査した結果次の様な眼底に異常を認めた。右眼視力右 1.2、左 0.9、右視野にマリオット暗点の上下への拡大がみられ、右眼底像に於て、耳側上方に青白色で濃厚な渾濁の境界不鮮明な約 2 mm の大きさの腫瘍様に膨隆する所見があり、その周囲に炎症々状はみられない。左眼底に異常はない。此の網膜腫瘍は入院期間中の観察では特別に増大す

る傾向は認められなかつた (写真V)。



〔写真V〕 右眼底像

経過：10月12日より支持起立を始め、漸次歩行補助器を用いて歩行練習に移り、松葉杖に依る歩行は可能



〔図Ⅲ〕 知覚障碍像退院時

となり昭和29年4月退院した。退院時の知覚障碍は図Ⅲの如く恢復を示してをり、排尿には尙少しく怒責を要し時に失禁する事があり、便通は未だ便秘勝である。

総括並に考按

定型的な Recklinghausen 病は、Laudowski の言う3主徴候即ち皮膚に多発する結節性小腫瘍群、色素沈着及び末梢神経幹腫瘍形成が挙げられるが、Feindel 及び Oppenheim 等はこの3主徴候の中1つ或は2つを缺如するもののある事を指摘し、之を Recklinghausen 病不全型とした。本症例も皮膚の小結節及び色素斑を缺如して、深部神経幹の Neurinomatose として現われた Recklinghausen 病不全型である。尙深部神経幹腫瘍として肋間神経、坐骨神経及び脛骨神経等より生じている事が手術時に確認された。此等の腫瘍は一般に良性であるが、及川は本症に伴つた 860g に及ぶ巨大な腫瘍を報告してをり、本症例に於ても坐骨神経より生じた Neurinom は放置されていた約17年間に超小児頭大で 1200g に及んだものである。

亦 Recklinghausen 病に伴つた脊髓腫瘍は、Kirsch, Wallner, Tönnis, Dalsgaard, 沢江, 岩原教授, 津久井, 飯野教授, 堀越, 鳥山, 田島及び笹川等の報告があり、本症例も円錐部及び馬尾神経腫瘍を認めた。本邦の報告例中、手術的又は剖見に依り脊髓 Neurinom を認めているのは本症例も含めて5例であるが、その何れも2つ以上或は多数の脊髓腫瘍を証明している。

一般に硬膜内髄外 Neurinom の多くは脊髓後根に好発する単発性腫瘍として現われ、他の部分に腫瘍の多発をみないのが通常であるが、之に反して Recklinghausen 病の場合は脊髓 Neurinom も可成り多発性に出現している。亦一方 Recklinghausen 病の部分症状として脊椎管内に腫瘍の発生をみることは比較的珍しいものである。

Recklinghausen 病の眼科領域に於ける好発部位は上眼瞼三叉神経第一枝領域であり、その他結膜、角膜、虹彩、毛様体、脈絡膜、網膜、眼窩及び涙囊等に Recklinghausen 病の部分症として発生し、特異な虹彩小結節は最も多く見られる。Van der Haave は本症に於て網膜の小腫瘍と視神経乳頭の腫脹を認めてをり、本邦では横山及び服部等の網膜腫瘍を伴つた報告がある。此等の場合特別の眼科的障碍殊に視力障碍等を訴える事が少ないので、本症に網膜の腫瘍を合併する

事は稀ではあるが、発見される機会も渺いものではないかと考える。

本症の成因に関して Rocklinghausen は、前述の如く内外神経鞘から生ずる1種の線維腫だとして、Neurofibromatose と命名した。次で Verocay は前者の中胚葉性の成因を否定して、外胚葉性で Schwann 鞘細胞に分化すべきその前階細胞より発生する事を主張した。その分化形式の程度により色々の神経腫を生じ、Schwann 鞘細胞のみより成り神経節細胞を缺如せる真性神経腫を形成し得ることを指摘し、此れに Neurinom (Fasergeschwulst d. Nerven) なる名称を附した。Herxheimer 及び Roth は前記2説を共に認め、内外神経鞘の増殖著明の時は Neurofibrom の像を呈し、Schwann 鞘の増殖著明の時は Neurinom の像を現わすと言っている。而し組織発生的には、神経系に關した先天性の組織畸形に基く1種の錯誤腫である。

Davis は視神経の原発性腫瘍と Rocklinghausen 病との關係に就て次の事を述べている。即ち之の両者が相伴つて現われる事は決して偶然の事ではなく、之の兩者の間には非常に密接な關係があり、視神経の腫瘍の多くの場合に於て、神経系の汎発性腫瘍即ち Rocklinghausen 病の単なる1現象に過ぎない。亦それ等の腫瘍の顯微鏡的所見は典型的な Gliom であつたと言っている。

中枢神経組織の Glia は、末梢神経系の支持組織である Schwann 鞘に相当し、何れも外胚葉性であり、中胚葉性の結合織とは全くその発生を異にしている。そこで Rocklinghausen 病の場合、Schwann 鞘を缺

如する視神経等に Neurinom の発生をみることはないが、Gliom の発生をみると言う事は、少なからず Verocay の言う外胚葉性の成因を支持しているものである。

む す び

私は38才男子の Rocklinghausen 病不全型に硬膜内髄外 Neurinom を伴い、稀な網膜腫瘍を有した症例を報告し、聊か文献的に考察を試みた次第である。

終りに御懇篤なる御校閲御指導を賜つた岩原寅彦教授に衷心より謝意を表します。

(本稿の要旨は第219回整形外科集談会東京地方会に於て演述した。

参 考 文 献

- 1) Davis, F. A. : Arch. Ophth., **23**, 735 and 957, 1940
- 2) Elwyn, H. : Diseases of the Retina, Blakiston Co., 331, 1947
- 3) Van der Haeve, J. : Am. J. Ophth., **8**, 101, 1925
- 4) 服部：眼臨醫報：**47** 739 昭28
- 5) 堀越：日整会誌，**16**；1025 昭16
- 6) 岩原：日整会誌，**8**，295，昭8
- 7) 飯野，三航丸：日整会誌，**16**，463，昭16
- 8) Miller, W. A. & von Herick, W. : Am. J. Ophth. **37**, 36, 1954
- 9) 及川：日整会誌，**16**，1036，昭16
- 10) Pauscupp, L. : Chirurg. Neuropatholog. **1**, 429 & 447, 1932
- 11) 佐川：外科，**16**；39，昭29
- 12) 沢江：日外会誌，**28**，462，昭2
- 13) 川島：日整会誌，**25**，350 昭27
- 14) 鳥山：日整会誌，**25**，350，昭27
- 15) 津久井・影山：福岡医大誌，**27**，225，昭9
- 16) Verocay, J. : Beitr. path. Anat. **48**, 1, 1910