

神経線維腫症 I 型患者に合併した 後腹膜悪性神経鞘腫瘍の 1 例

谷口 久哲¹, 三島 崇生¹, 内田 潤二¹, 木下 秀文²

¹大阪府済生会泉尾病院泌尿器科, ²関西医科大学付属枚方病院泌尿器科

RETROPERITONEAL MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR (MPNST) IN A PATIENT WITH NEUROFIBROMATOSIS I: A CASE REPORT

Hisanori TANIGUCHI¹, Takao MISHIMA¹, Junji UCHIDA¹ and Hidehumi KINOSHITA²

¹The Department of Urology, Saiseikai Izuo Hospital

²The Department of Urology and Andrology, Kansai Medical University

A 64-year-old man who was diagnosed with type I neurofibromatosis was referred to our hospital with a pelvic mass incidentally found by ultrasonography. When examined by CT and MRI, the mass in the pelvis was 5×3×2 cm. In addition, another mass was found close to the obturator nerve at the S1-2 level. Transrectal biopsy was carried out, and a diagnosis of neurofibroma suspicious for low grade malignancy was made. We performed surgical resection of both of the tumors. The resected tumor was pathologically diagnosed as retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST). We report our case and review the literature of MPNST detected in type I neurofibromatosis.

(Hinyokika Kiyo 53 : 619-621, 2007)

Key words : Retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST), Neurofibromatosis I

緒 言

悪性末梢神経鞘腫 (MPNST) は悪性軟部腫瘍の約 5～10% を占めその約 50% は神経線維腫症 I 型に合併する。神経線維腫症は約 4,000 人に 1 人の割合で生じる常染色体優性遺伝疾患であり種々の合併症を有し時に悪性腫瘍の合併を見るが死因として神経原性腫瘍の合併が最も多いといわれている¹⁾。今回われわれは神経線維腫症 I 型に合併した後腹膜悪性神経鞘腫瘍を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：64歳，男性

主訴：なし。

既往歴：胃潰瘍，小児期より神経線維腫症 I 型の診断を受けている。

家族歴：両親に神経線維腫症を認めず。

現病歴：2005年11月当院消化器内科にて胃潰瘍の加療中，超音波で骨盤内腫瘍を指摘され，精査加療目的にて当科紹介受診となった。

現症：身長 150 cm，体重 65 kg，体温 36.5℃。血圧 120/85。脈拍整。表在リンパ節を触知せず。全身に多数の皮下腫瘍と café-au-lait spot を認めた。

入院時検査所見：血液生化学所見に異常認めず，腫

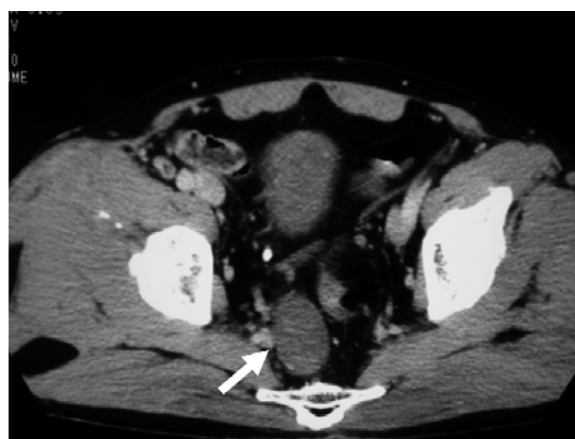


Fig. 1. Enhanced CT scan shows a retroperitoneal tumor.

瘍マーカーおよび内分泌検査にも異常所見を認めなかった。

画像所見：骨盤部 CT (Fig. 1)；右骨盤内直腸右側に 5×3×3 cm の境界明瞭，内部均一な充実性腫瘍を認め，淡い造影効果を示したが早期濃染は認めなかった。骨盤部 MRI (Fig. 2)；腫瘍は T1 強調画像で低信号を示し，T2 強調画像で不均一な高信号を示した。その他，左閉鎖神経 S1-2 レベルで径 1.0 cm の腫瘍を認めた (Fig. 3)。

以上より後腹膜神経原性腫瘍を疑い，2006年 3 月右



Fig. 2. MRI T2-weighted image shows mixed low intensity in the high intensity tumor.



Fig. 3. Another tumor was also found at S1-2 level in the obturator nerve.

骨盤腔内の腫瘍に対して、経直腸的生検を施行した。病理診断は neurofibroma であった。しかし一部 neurofibrosarcoma を疑わせる所見あり、と判断されたため腫瘍摘出術を行った。

手術所見：下腹部正中切開、後腹膜アプローチにて腫瘍に到達した。腫瘍は精嚢右やや頭側、直腸傍腔に存在した。神経などとの明らかな連続性は認められず、また周囲への浸潤は認めなかった。周囲を剥離し腫瘍を摘出した。同時に左閉鎖神経上の腫瘍の摘出を後腹膜アプローチにて行った。腫瘍は明らかに閉鎖神経から発生し神経との癒着は認めたが周囲への明らかな浸潤は認めなかった。手術時間237分 出血量 1,385 ml であった。

摘出標本：骨盤内腫瘍は 3×4×5 cm 線維性被膜に覆われ、断面は黄白色充実性で内部に出血、壊死などは認められなかった。閉鎖神経より発生していた腫瘍は 1×1×0.5 cm で骨盤内腫瘍と同様に線維性被膜で覆われ断面は黄白色充実性であった。

病理組織学的所見：腫瘍は共に紡錘形で波打つような細胞質にややクロマチンの増量した大型で異型神経細胞を認めた。核は bizarre な印象が強く核分裂像が

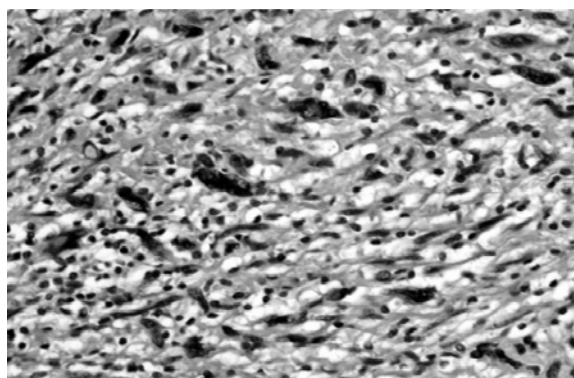


Fig. 4. Histopathological examination of the tumor revealed marked cellularity with nearly back-to-back cells. Nuclear atypia is marked and generalized.

少なかった。周囲への浸潤はなく、低悪性度肉腫と診断された (Fig. 4)。

以上より神経線維腫症 I 型に合併した low grade 後腹膜悪性神経鞘腫瘍と診断された。

術後左閉鎖神経領域の軽度の知覚異常を認めるが歩行障害などは認めていない。

考 察

MPNST (悪性末梢神経鞘腫) は2002年 7 月悪性軟部組織取り扱い規約において悪性神経鞘腫、神経線維肉腫、神経性肉腫などを包括し定義された神経原性悪性腫瘍である。悪性軟部組織の約 5～10% を占め、約 50% は神経線維腫症に合併するとされる¹⁾。坐骨神経、腕神経叢に発生することが多く後腹膜に発生するのは約 1.3% といわれている²⁾。

神経線維腫症は1988年 NIH により I, II 型に分類され、I 型は従来 von Recklinghausen 病と称されたもので4,000人に 1 人の割合で発症する常染色体優性遺伝の遺伝性疾患であるが、約 70% は特発性である^{3,4)}。皮膚の café-au-lait spot、腋窩、鼠径部の小色素斑、多発性神経線維腫、視神経膠腫、両側聴神経鞘腫、虹彩過誤腫、特徴的骨病変などの症状を有する。約 2% に神経原性悪性腫瘍を合併し、神経線維腫 I 型の最も多い死因とされる¹⁾。

神経線維腫は一般的に MRI にて T1 強調で低～等信号、T2 強調で等～高信号を呈し造影効果を有するとされるが、画像診断による良性悪性の区別は困難である⁴⁾。本症例では診断確定のために経直腸的生検を行ったが悪性の可能性を否定できなかったため摘出術を行った。実際 Enzinger ら⁵⁾の報告にあるように、神経線維腫症 I 型患者の神経線維腫の中でも、深在性腫瘍で悪性化が多いことから⁶⁾、生検にて悪性所見を否定できない場合、外科的治療が必要と考える。

本邦において MPNST は三浦らの集計⁷⁾に自験例を加えると40例が報告されており31例 (約77%) で外科

的切除が施行されていた。転移例,あるいは切除後の再発例には化学療法が行われているが感受性が低く十分な治療効果を得ることは難しく,初期治療としての完全な外科的切除が重要である⁸⁾。

神経線維腫症 I 型の患者では MPNST を念頭に置き,無症状であっても定期的画像診断などで MPNST の早期発見に努めることが重要であると考ええる。

結 語

無症状で発見された神経線維腫症 I 型患者に合併した MPNST について文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) 日本整形外科学会 骨・軟部腫瘍委員会: 悪性軟部腫瘍取り扱い規約第 3 版: 150-158, 2002
- 2) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* **171**: 419-428, 1970
- 3) 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

- 4) 新村真人: わが国のレックリングハウゼン病. *診療手帳* **109**: 17-19, 1990
- 5) Enzinger FM and Weiss SW: Benign tumors of peripheral nerve in *Soft Tissue Tumors*. C V Mosby, ST Louis: pp 719-780, 1988
- 6) 大岩 昇, 中島伸夫, 深田伸二, ほか: Neurofibrosarcoma を認めた Neurofibromatosis 6 症例の検討. *日病理会誌* **76**: 340, 1987
- 7) 三浦徹也, 山田裕二, 村蒔基次, ほか: 神経線維腫症 I 型患者に合併した後腹膜悪性末梢神経鞘腫の 1 例. *泌尿紀要* **52**: 207-209, 2006
- 8) 上田純二, 大畑佳裕, 壬生隆一, ほか: von Recklinghausen 病に合併した後腹膜悪性神経鞘腫 (末梢性神経性腫瘍) の 1 例. *日臨外医会誌* **57**: 177-183, 1996

(Received on November 23, 2006)

(Accepted on March 12, 2007)