

## ●症 例

## 増大する肺内神経鞘腫を伴った家族性多発性神経鞘腫の1例

鈴木 雅文<sup>a,d</sup> 菅野 雅之<sup>b</sup> 上野 学<sup>d</sup> 渥實 潤<sup>b</sup>  
 茂木 充<sup>a</sup> 小川 晃<sup>c</sup> 清水 雄至<sup>a</sup>

要旨：症例は35歳、女性。胸部X線で左肺門部に異常陰影を認め受診。computed tomography (CT)にて、左肺上葉に表面整な腫瘤影を認め、良性腫瘍として観察中、2年の経過で肺腫瘍は増大し、positron emission tomography (PET)でも異常集積を認めた。骨盤や左大臀筋内にも軟部結節影を認めたものの、診断と治療目的で胸腔鏡補助下肺区域切除術を施行した。その結果、組織所見は神経鞘腫で、検査所見と家族歴を考慮し、肺内神経鞘腫を伴った家族性多発性神経鞘腫と診断した。肺良性腫瘍の場合でも、増大する場合には、神経鞘腫を含めた鑑別診断と、適切な処置が必要と考えられた。

キーワード：肺内神経鞘腫、多発性神経鞘腫、家族性神経鞘腫

Intrapulmonary schwannoma, Schwannomatosis, Familial schwannoma

## 緒 言

神経鞘腫は、Schwann細胞に由来する良性腫瘍で、発生部位は頭頸部、後腹膜、後縦隔、胸壁などが多く、肺内に発生するものはきわめてまれである<sup>1)2)</sup>。また、神経鞘腫が多発することもまれとされている<sup>3)</sup>。今回我々は、肺内神経鞘腫を伴った家族性多発性神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

## 症 例

患者：35歳、女性。

主訴：胸部異常影。

既往歴：左乳腺線維腺腫（他院で経過観察中）。

喫煙歴、飲酒歴：なし。

家族歴：実兄は多発性神経鞘腫で頸部、頸椎病変に対して手術歴があり、現在は脳病変に対し経過観察中。父方の祖母と叔母にも同様に多発性神経鞘腫と手術歴あり。

現病歴：2年前に、胸部X線で左肺門部に異常陰影を認め、高崎総合医療センターを初診した。胸部CTにて、

表1 入院時検査所見

血液一般		生化学	
WBC	5,100/ $\mu$ l	GOT	17 IU/L
RBC	$435 \times 10^4$ / $\mu$ L	GPT	18 IU/L
Hb	11.7 g/dl	LDH	135 IU/L
Ht	36.3%	ALP	238 IU/L
PLT	$27.2 \times 10^4$ / $\mu$ l	T-BIL	0.4 mg/dl
凝固		CRE	0.57 mg/dl
PT	12 秒	BUN	12.2 mg/dl
PT-INR	0.91	CPK	77 IU/L
APTT	32 秒	GLU	91 mg/dl
腫瘍マーカー		Na	137 mEq/L
CEA	0.8 ng/ml	K	4.3 mEq/L
NSE	8.7 ng/ml	Cl	103 mEq/L
SCC	0.9 ng/ml	CRP	0.56 mg/dl

CRP 0.56 mg/dl と軽度の上昇を認める。そのほか、特に異常所見は認めない。

左肺上葉に腫瘤影を認めた。画像上、良性腫瘍が疑われたため経過観察をしていたが、2年間の経過でCTにて腫瘍は増大した。

入院時現症：身長 163.0 cm、体重 82 kg、体温 35.9°C、血圧 112/65 mmHg、心拍 83/min、SpO<sub>2</sub> 98%（室内気）、胸部聴診にて、ラ音や心雑音は聴取しなかった。皮疹はなく、表在リンパ節は触知せず、神経学的な異常所見も認めなかった。

入院時検査所見（表1）：CRP 0.56 mg/dl と軽度の上昇を認めた。そのほか、特に異常所見は認めなかった。

入院時胸部単純X線（図1）：左肺門部に境界が比較的明瞭な円形の腫瘤影を認めた。

連絡先：鈴木 雅文

〒370-0829 群馬県高崎市高松町 36

<sup>a</sup> 国立病院機構高崎総合医療センター呼吸器科

<sup>b</sup> 同 呼吸器外科

<sup>c</sup> 同 臨床検査科

<sup>d</sup> 群馬大学医学部附属病院呼吸器・アレルギー内科

(E-mail: masafumi.suzuki1229@gmail.com)

(Received 1 Oct 2013/ Accepted 13 Dec 2013)



図1 胸部単純X線. 左肺門部に境界が比較的明瞭な円形の腫瘍影を認める.

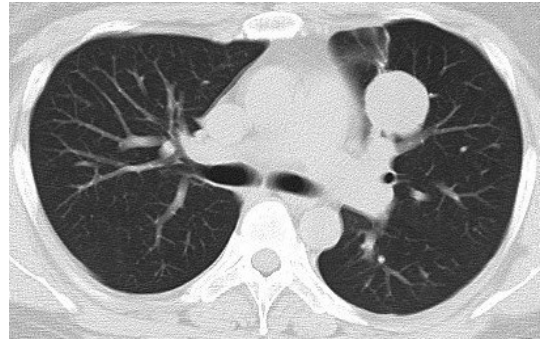


図2 胸部CT. 左肺S<sup>3</sup>bに境界明瞭で辺縁整の径31×30 mm大の充実性腫瘍を認める.

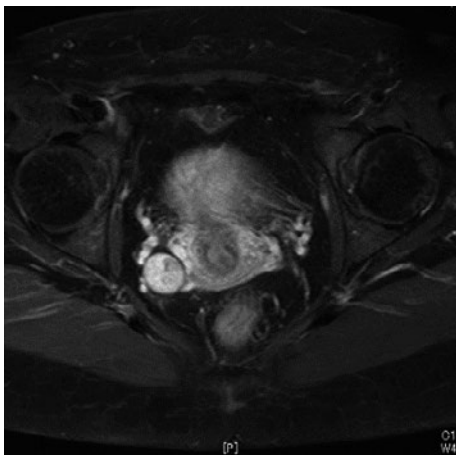


図3 骨盤MRI. CTで認めた子宮外後方の腫瘍影は、T1強調画像では低信号を呈し、脂肪抑制画像では抑制は認められず、造影では不均一な増強効果を呈している.

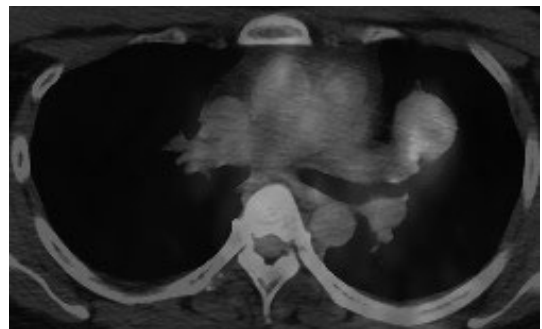


図4 FDG-PET. 左肺S<sup>3</sup>bの腫瘍にmax SUV 2.96の淡い集積を認める.

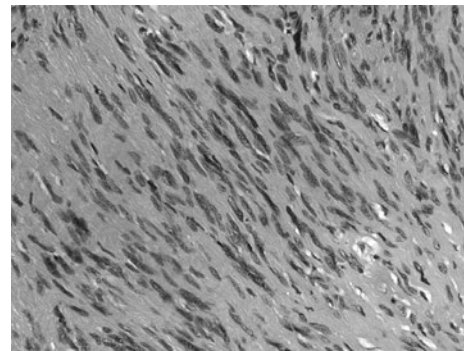


図5 HE染色(×200). 楕円形の核を有する紡錘形の腫瘍細胞が線維束性に増生している. 核の大小不同はあるが多形性は軽度で、分裂像は乏しい.

胸部CT(図2):2年前のCTにて左肺S<sup>3</sup>bに境界明瞭で辺縁整の径21×20 mm大の充実性腫瘍を認め、2年の経過で腫瘍は31×30 mm大に増大していた.

骨盤MRI(図3):全身CTにて、腹腔動脈前面、回盲部、子宮外後方、右坐骨神経、左大臀筋内に計5ヶ所の多発腫瘍影を認め、質的診断目的にMRIを施行した. T1強調画像では低信号を呈し、脂肪抑制画像では抑制は認められず、造影では不均一な造影効果を呈した.

PET-CT(図4):左肺S<sup>3</sup>bの腫瘍にmaximum standardized uptake value(max SUV)2.96の淡い集積を認めた. 他の腫瘍影にも、max SUV 3~3.5の集積を認めた.

入院後経過:増大する肺病変に対し、経気管支肺生検を施行したが、確診に至らなかった. 肺以外の陰影に関しては、肺癌の転移としては非典型的で、むしろ同系統

の腫瘍と考えられたため、診断と治療目的で胸腔鏡補助下左肺上葉S<sup>3</sup>区域切除術を施行した. 術中迅速診断は神経鞘腫という診断であり、完全切除されていたため、手術はリンパ郭清をせず、切除で終了した.

摘出標本:大きさは3 cm大で、境界明瞭、弾性軟な黄白色の腫瘍であった.

病理組織所見(図5):楕円形の核を有する紡錘形の腫

瘍細胞が線維束性に増生していた。核の大小不同はあるが多形性は軽度で、分裂像は乏しかった。免疫染色では、S-100 および vimentin が陽性で、desmin, keratin, actin, myosin は陰性で、神経鞘腫と診断された。

術後経過：経過は良好で、術後5日目に退院した。

## 考 察

神経鞘腫は Schwann 細胞由来の良性腫瘍で、末梢神経のあらゆる部位に出現しうる。頭頸部、後腹膜、後縦隔、胸壁の発生頻度は高く、気管、気管支および肺内発生例はまれである<sup>4)</sup>。胸部では胸壁、後縦隔に発生するものが多く、ほとんどが交感神経や肋間神経由来のものであり、まれに迷走神経由来のものが報告されている。気管、気管支、肺への神経支配は交感神経系と迷走神経系からなっているが、気道平滑筋への交感神経系の分布は種属で差異が認められ、ヒトにおいてはその存在が証明されていない。これに対して、迷走神経系は気道系に密に存在していることから、気管、気管支、肺に発生した神経鞘腫のほとんどは迷走神経の枝が由来と考えられる<sup>1)2)</sup>。

肺内神経鞘腫は全肺腫瘍の0.2%と報告されている。発生年齢は5~83歳と広範囲にわたっており、性差はみられない<sup>3)</sup>。

本症例のように、増大する肺内腫瘍が神経鞘腫と組織診断され、全身に多発結節影を認めた例は、我々が検索した限りでは報告がなく、きわめてまれな症例である。

通常、神経鞘腫は孤立性であるとされてきたが、近年、多発する神経鞘腫の報告が散見されるようになった<sup>6)</sup>。多発性の神経腫瘍として、常染色体優性の遺伝性疾患である神経線維腫症 (neurofibromatosis : NF) と多発性神経鞘腫症がある。NF は、von Recklinghausen 病として知られ17番染色体の異常を認めるNF1と、22番染色体の異常を認めるNF2の2型に分類されているが<sup>6)7)</sup>、一方でNFの診断基準を満たさない疾患があり、多発性神経鞘腫症 (schwannomatosis) と分類されている<sup>6)</sup>。

神経線維腫と神経鞘腫は病理発生的にともに Schwann 細胞由来であるが、病理形態学的には、神経線維腫は Schwann 細胞、神経線維および膠原線維がびまん性からまって増殖した hamartoma であり、神経鞘腫は Schwann 細胞の neoplasma である。両者は被膜の有無以外、区別することは困難であるが、hematoxylin and eosin (HE) 染色で区別できる<sup>8)</sup>。

多発性神経鞘腫症は、全身あるいは身体の一部に神経鞘腫を多発するが一般に家族歴はなく、café-au-lait-spots はないか、あっても少数であり、聴覚異常、悪性化の報告は認められていない。さらに多発性神経鞘腫症は、複数の神経に多発するもの、同一神経に多発するものの2

つに分類され<sup>6)</sup>、同一神経内に発生することが多い<sup>9)</sup>。

神経鞘腫の治療法としては、手術、内視鏡的切除、経過観察が選択されているが、治療前の確定診断率は57.8%<sup>4)</sup>と決して高いものではない。本症例は画像所見のみでは鑑別は困難であり、肺内腫瘍は増大傾向を示したことから、診断と治療目的で手術を行った。神経鞘腫は良性腫瘍であり、腫瘍の完全切除を行えば予後は良好である<sup>10)11)</sup>。しかしながら、経過観察中に肺内結節の増大傾向を認め、生検では神経鞘腫だったものの、手術を施行したところ、不連続性に腺癌を認めた症例が報告されている<sup>4)</sup>。また、von Recklinghausen 病に合併したものでは、悪性神経鞘腫も報告されている<sup>12)</sup>。多くは神経鞘腫からの悪性転化で、増殖は遅く、局所で増殖してから遠隔転移をすることが多い。本症例のように増大する肺内腫瘍の場合には、手術療法を考慮した治療方針の決定と、十分な経過観察が必要であると考えられる。

本論文の要旨は、第203回日本呼吸器学会関東地方会(2013年、東京)において発表した。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

## 引用文献

- 1) 笹野 進, 他. 肺内神経鞘腫の1例. 日呼外会誌 1998; 13: 132-5.
- 2) 梅木茂宣, 他. 肺癌との鑑別を要した肺内神経鞘腫の1症例. 日胸疾患会誌 1990; 28: 1635-9.
- 3) 宮代 勲, 他. 多発性神経鞘腫症例において後腹膜および縦隔巨大神経鞘腫を切除した1例. 日消外会誌 1994; 27: 1099-102.
- 4) 佐藤征二郎, 他. 肺腺癌に合併した気管支神経鞘腫の1例. 気管支学 2010; 32: 181-5.
- 5) Ohtsuka T, et al. Intrapulmonary schwannoma. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2005; 53: 154-6.
- 6) 松下晃三, 他. 迷走神経鞘腫を伴う多発性神経鞘腫症の1例. 日呼外会誌 2011; 25: 155-9.
- 7) 大野恒久, 他. 多発性神経鞘腫例. 耳鼻臨床 2002; 95: 1277-80.
- 8) 吉兼浩一, 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. 整外と災外 1999; 48: 693-7.
- 9) 内納正一, 他. 多発性神経鞘腫の1症例. 整外と災外 1995; 44: 1179-82.
- 10) 押川克久, 他. 肺内神経鞘腫の1例. 日胸疾患会誌 1993; 31: 1019-23.
- 11) 山川智之, 他. 肺内神経鞘腫の一手術例. 日呼外会誌 1993; 7: 165-71.
- 12) 大滝利文, 他. 悪性神経鞘腫. Pharm Med 1999; 17: 2-4.

**Abstract****Familial schwannomatosis with intrapulmonary schwannoma**

Masafumi Suzuki<sup>a,d</sup>, Masayuki Sugano<sup>b</sup>, Manabu Ueno<sup>d</sup>, Jun Atsumi<sup>b</sup>,  
Mitsuru Motegi<sup>a</sup>, Akira Ogawa<sup>c</sup> and Yuji Shimizu<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Department of Respiratory Medicine, National Hospital Organization, Takasaki General Medical Center

<sup>b</sup>Department of Thoracic Surgery, National Hospital Organization, Takasaki General Medical Center

<sup>c</sup>Department of Pathology, National Hospital Organization, Takasaki General Medical Center

<sup>d</sup>Department of Respiratory Medicine, Gunma University Hospital

A 35-year-old woman underwent chest radiography 2 years previously, which indicated an abnormal shadow in the left hilum. Moreover, a round tumor with a smooth surface was detected in the left upper lobe of the lung by computed tomography. The tumor gradually increased in size over 2 years, and positron emission tomography showed abnormal uptake by the tumor. Although multiple smooth surface tumors were detected in the ileocecal region adjacent to the uterus and in the greatest gluteal muscle, video-assisted thoracoscopic surgery (VATS) was performed to remove the intrathoracic tumor for differential diagnosis. Histological examination revealed fasciculated spindle-shaped cells that were positive for S-100 and vimentin. Considering the patient's family history, a diagnosis of familial schwannomatosis with intrapulmonary schwannoma was made. In the present case, although the tumor appeared to be benign, an appropriate approach such as VATS was required for definite diagnosis and complete therapy when the tumor had grown in size.