

きわめて悪性の経過をとつた腹腔巨大 Neurinom の1例

岩手医科大学産婦人科学教室（主任 秦良磨教授）

佐藤 和 照 大 庭 ト シ

同病理学教室（主任 那須省三郎教授）

長 瀬 克 慶

症 例

患 者 夏○ふ○. 23才, 未婚

初 診 昭和32年10月23日

主 訴 腹部膨隆, 緊張感及び疼痛

既往歴 生来健康で初潮は17才, 以来月経は整調, 30日型, 中等量, 持続3日.

家族歴 特記すべき事なし.

現病歴 32年8月中旬から時々腹部疼痛, 重圧感があつたが, 余り強くないので放置していた.

9月初旬頃より腹部疼痛が強くなり, さらに緊満感を覚え, 同時に腹部に硬い腫瘤のあるのに気付いた. 9月11日某院外科医を訪れ, 腹部腫瘍の診断のもとに入院し, 翌12日開腹手術をうけ, 摘出標本の組織学的検査の結果 Neurinom の診断を下された. 術後経過よく, 10月5日に退院したが, 10月10日頃よりまた腹部疼痛, 緊満感を覚えたので, 前医を訪れ診察を受けた. 此の時再び腫瘤が認められたので, 10月23日当科に紹介され, 同日入院した.

入院時所見

全身所見: 体格中等大, 栄養はやゝ不良, 顔面はやゝ蒼白貧血性, 眼瞼結膜もやゝ貧血性であつた. 胸部では心, 肺共に少しく挙上されているほか特別の変化なく, また胸部写真でも横隔膜がやや挙上されていたが, ほかに異常を認めなかつた. 腹部は著明に膨隆し, 臍高において腹面85cm, 腫瘤上端は臍上2横指であつた. なお入院3日目にはさらに増大し, 腹囲90.5cm, 腫瘤上端は臍上4横指に達し, ほとんど腹部全体に及び球状, 表面平滑なる緊張性腫瘤となつた.

血液所見: 赤血球数 191万, 血色素量42%, 白血球数5000. 白血球百分率には異常なく, 赤血球沈降速度は1時間値65, 2時間値102, 血漿蛋白

総量 7.5g%. 松原氏癌反応は陰性. 尿所見ではインジカン中等度陽性のほかは異常なく, 糞便にも異常をみとめなかつた.

内診所見: 外陰部の發育は正常, 子宮腔部はやゝ小, 軟. 子宮は前傾, 前屈, 周囲と癒着し, 子宮体は亜鶏卵大で硬く, 両側付属器は触知せず, 子宮体後壁及びダグラス窩から腹腔にかけ, 上記の腫瘤下端を触れた. 腔内分泌は白色粘液性でやゝ増加し, 腔部に異常を認めない.

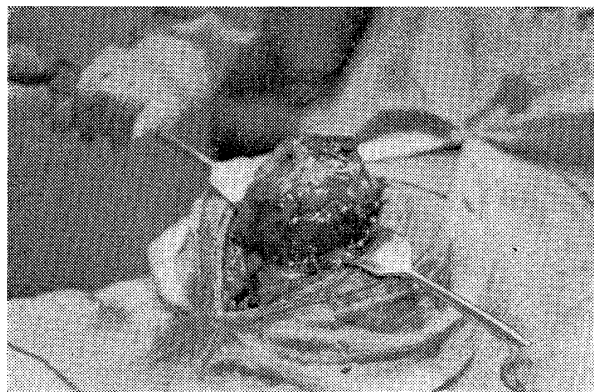
以上所見より腹腔腫瘍 (Neurinom の再発?) と診断したが, 貧血高度のため, 総量1800ccの輸血を行い, 一般状態好転をまつて10月31日に開腹手術を施行した.

手術所見: キシロカイン腰麻の下に, 正中切開により開腹すると, 腹膜は軽度肥厚し腫瘤とかるい癒着があり, これを剝離するに, 骨盤腔から腹腔にわたつて, 暗赤褐色の薄い被膜に包まれた. 超成人頭大の表面比較的平滑な腫瘍が認められ, 腹水は暗褐色で, ごく少量であつた. 腫瘍を腹腔外に出そうとした時, 被膜が破れて腫瘍は小塊状に露出し, その中の実質は黄白色, 部分的に赤褐色で, 非常に軟く, 一見脳実質を思わせた. またその間質には多量の出血が認められ, 血液を吸引しながら腫瘍をすくいだすようにして摘除した. 腫瘍と, 大網, 小網, 腸間膜, 腸管その他の臓器と癒着はみられないが, 子宮後壁から付属器および骨盤内腹膜にかけて癒着があり, その部の腹膜がつよく肥厚していた. しかし腫瘍の境界は比較的明瞭で浸潤性はみられなかつた. 次いで両側の付属器とともに腔上部切断術を行い, その後鋭匙で癒着部位の残存腫瘍片を搔爬除去し, 腹壁を閉じて手術を終えた. 摘出標本は重さ2kg, 硬度は弾性軟, 割面及び実質は灰白色で, 暗赤色の

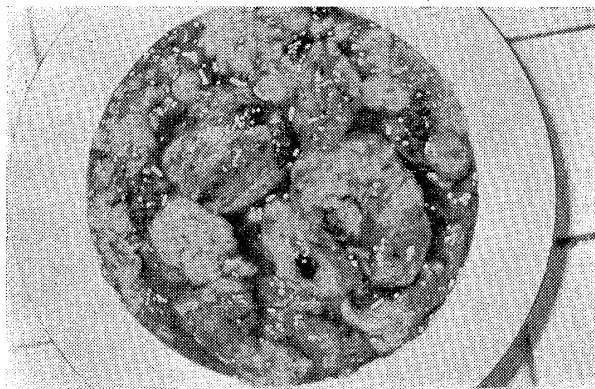
第1図 手術前(2回目)の腹部所見



第2図 開腹所見



第3図 摘出標本(手術時)



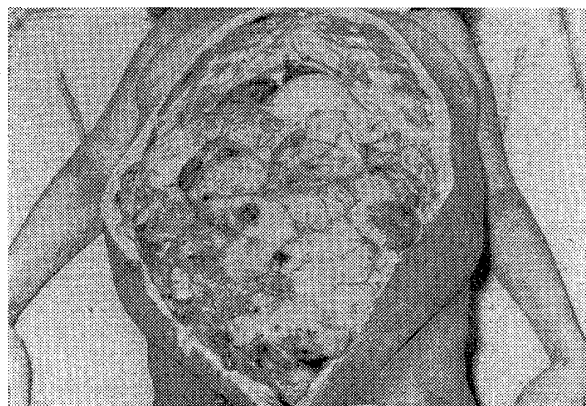
出血巣を諸所にみとめた。

摘出標本の組織学的所見：腫瘍組織は比較的細胞成分に富み、長楕円形鈍端を有する紡錘形核をもつ細胞より成り、部分的にそれらの細胞が流水状、または渦巻状配列を呈している。たゞし Neurinom に特有な細胞核の配列である *Paradestellung* は余り著明でなく、おゝくは不規則である。腫瘍細胞は大きさ、染色状態、形態等が

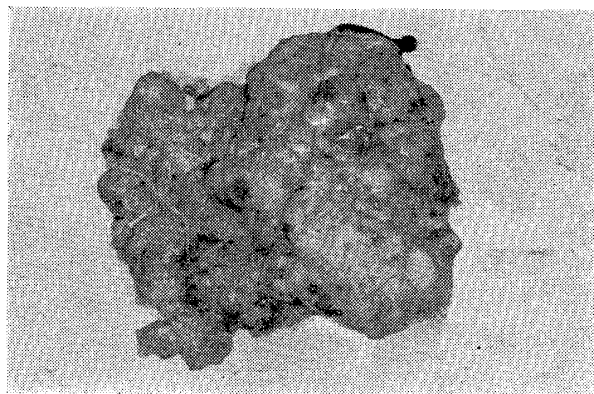
比較的一定しており、所によつては腫瘍細胞が少く、基質が浮腫状となり、一見脳実質様所見を呈し、また一部には細胞が網状をなしている部分があり、血管の拡張も著明である。

術後経過及び治療：術後経過は順調で、6日で抜糸、手術創は一次癒合、自覚症状もほとんど消失し、一般状態は次第に好転した。術後4日目よりナイトロミン毎日50mgを使用、さらに術後13日目より1門 300r、1日2門ずつのレ線照射をおこない(腹部4門、腰部4門計8門)、その間補助剤として20%グルコーゼ、V.B₁ C、グロンサン糖注を用いた。術後4日目に6800であった白血球数が、ナイトロミン合計1400mg、レ線 10,800 r 照射後(術後34日目)には2600に減少したので、さらにコバルトグリンポールを毎日追加注射したが、ナイトロミン1650mg、レ線13,800r 照射後(術後40日目)には白血球数は1800となつたのでナイトロミン使用を中止した。しかし術後49日目には白

第4図 剖検所見(再発腫瘍)



第5図 摘出標本(剖検時)



昭和33年10月1日

佐 藤 他

1519—133

血球数がさらに1600に減少したので、レ線照射も総量 17,400 r で一応中止して経過を観察することにした。その後も一般状態は良好で、血液所見も好転してきたし、再発の徴候もまったくみられないので33年1月24日退院した。

退院後の経過：退院後は軽い家事に従事していたが、33年2月9日突然、発熱（38℃）と共に腹部全体が緊張膨隆し、膨満感を訴えた。その後も下熱せず、腹部がまた膨大して来たので、3月3日当科に再入院した。

再入院時所見：

胸部：心臓は挙上せられ、境界不明瞭、心音整、やゝ弱く、肺も挙上圧迫され、肺泡音やゝ粗。腹部はつよく膨隆し、腹囲は96cm、再び前回同様の腫瘍を触れ、その上端は剣状突起下2横指。腹水は暗赤色血性。

血液所見：赤血球数 289万、血色素量57.8%、白血球数3600、赤血球沈降速度1時間値5。

尿所見：ウロビリノーゲン陽性。その他に異常はない。

再入院後の経過：3月4日に腹水のため、呼吸困難を来し、圧迫症状が著明となったので、1500ccを穿刺排除。3月5日再び600ccをとり、輸血100ccを行つたが、症状はますます悪化して、6日ついに死亡したので剖検した。

剖検所見：

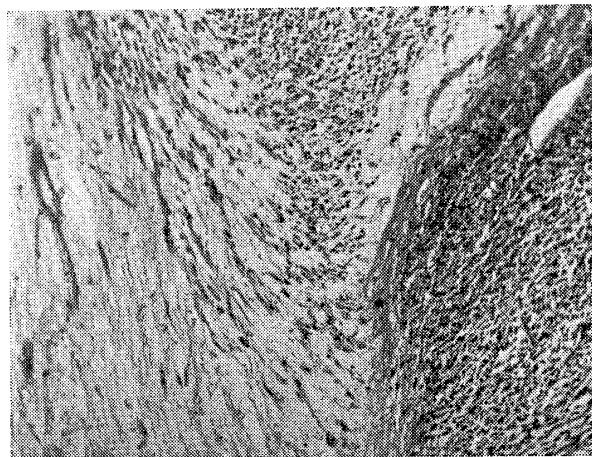
主なる剖検診断：

- 1) 大網が埋没し、腹腔の大部分を占める巨大なる腫瘍（重量6,370 g）。
- 2) 腹水1600cc（血性）
- 3) 腫瘍圧迫による横隔膜の高挙。
- 4) 胃拡張。
- 5) 心嚢液貯溜、400cc（淡黄色）
- 6) 出血性素因（背部皮膚における点状出血並びに両肺における小出血巣）。
- 7) 肝臓実質の溷濁、及び軽度の脂肪変性。
- 8) 肺臓、肝臓、脾臓の鬱血。
- 9) 左肺下葉における鬱血性水腫。

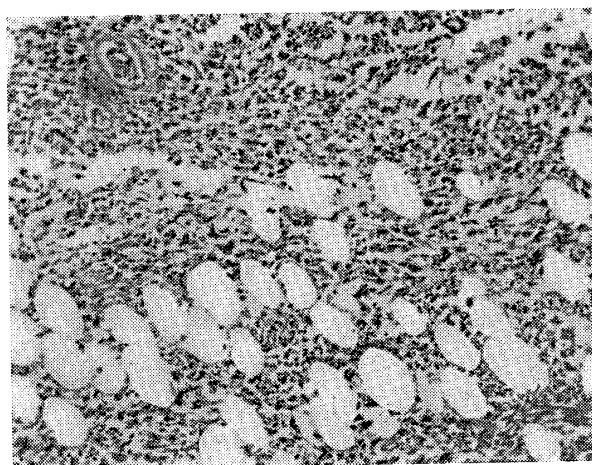
肉眼的所見：腹部の膨隆甚だしく、腹腔を開くと、腹腔の大部分を占める巨大なる腫瘍を認め、そのために胃、小腸、大腸は圧迫され、横隔膜の

挙上を認めた。腫瘍と他の臓器、組織との癒着はなく、血性の腹水1600ccが貯溜していた。腫瘍は小豆大から手拳大にいたる種々の大きさのものが融

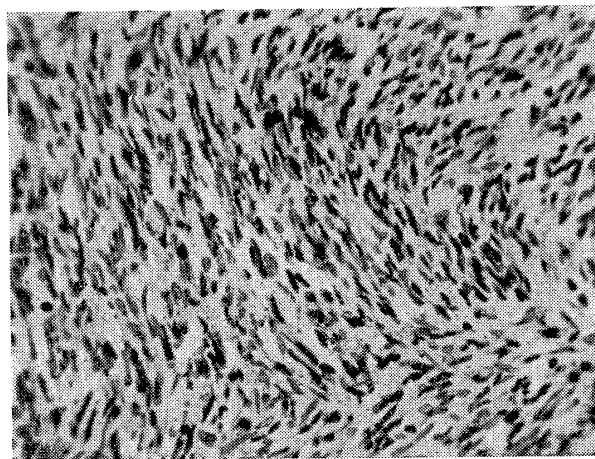
第6図 腫瘍組織の軟化巣（手術材料）



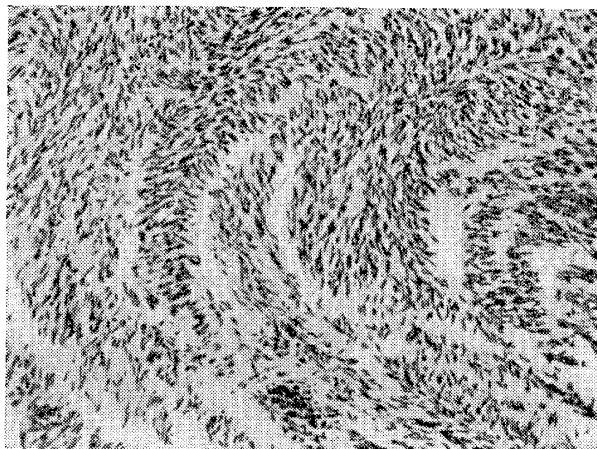
第7図 大網脂肪組織に腫瘍の浸潤せる部分（剖検時材料）



第8図 Paradesstellung の傾向を示す部分（剖検時材料）



第9図 渦巻き状を呈せる部分(剖検時材料)



合して巨大なかたまりをなし、その中には大網の大部分が埋没していた。重さは6,370 gで、表面は滑沢、色はところによりバラ色、灰白色、暗褐色、青黒色を呈し、硬度は一部に弾性硬の部分もあるが、一般には弾性軟である。剖面においても、色は表面とほとんど同様で、腫瘍組織は一般に充実性であり、その中に壊死巣及び出血巣が散在する。壊死の部分は脆く、その他髄様を呈する部分も見られる。腫瘍中には拇指頭大、クルミ大、亜リング大の嚢胞が多数みられ、その壁は乳白色しばしば淡褐色菲薄で、その表面及び内面共に光沢を有し、内容は淡黄色透明または、血性のものなど種々である。その他腹腔、胸腔内臓器及び脳髄には肉眼的には腫瘍の転移は認められなかった。

組織学的所見：腫瘍組織は細胞が極めて豊富で、一見紡錘細胞肉腫の様な観を呈している。細胞の核は、紡錘形、杆状、橢円形、類円形で、色質は一部豊富なものも認めるが、一般に少く、核膜及び核小体は不明瞭である。原形質はほとんど認められず、これら細胞の間には、腫瘍細胞の原形質から出来たと思われる一種の線維が多量にみられる。この線維はワンギーソン染色で黄褐色に染り、赤染する膠原線維はほとんどみられない。これらの線維は、多くの平行密集して走る傾向を示し、したがって核は柵状配列の傾向を示している所がある。また腫瘍細胞は束状、索状の配列をなし、色々の方向に走り、曲りくねって渦巻状を

なしている所もみられる。腫瘍細胞の一部はそれの核が大小不同を示し、あたかも小円形細胞の集団を思わせる様な所もあり、所によつては、ほとんど線維成分のない細胞だけの集団もみられる。また腫瘍組織の到る所に多数の核分裂像がみられる。その他、一部において出血巣、壊死巣が散見されるが、硝子様変性、血鉄素沈着、石灰沈着などは見られない。組織学的には Antoni のA型に属する。その他、組織学的に、小腸漿膜、右肺門部リンパ節附近の軟部組織に転移をみたのみで、他の臓器、組織には特記すべき所見をみない。以上臨床的、病理解剖学的、病理組織学的所見から本例は悪性 Neurinom であると思われる。

考 案

一般に Neurinom は神経組織系の腫瘍中、最もしばしば見られるものであつて、Gulecke によれば全神経腫の $\frac{1}{3}$ を占めるという。この様な末梢神経に発生する腫瘍の存在については既に1874年 Czerng が着目し、その後これに関して多くの研究、報告がある。この腫瘍は以前は末梢神経の結合織成分である内神経鞘ないし外神経鞘から発生した線維腫と考えられ、神経線維腫といわれていた。Verocay (1910) がこの腫瘍が神経の固有成分である Schwann 氏鞘の細胞の増殖を主体とするものであることを明らかにして、従来の誤認を正してからは Neurinom ないし Neurinomatose と呼ぶ様になつたのである。その他 Dürante は正常の Schwann 氏神経鞘細胞と Neurinom 細胞との間に移行型を記載した。その後1920年に Antoni は、この腫瘍をA、B両型に分けている。即ち前者は Fibrillary type で稠密なる束状組織を主とし、核の柵状配列を営み、後者は Reticular type で細胞集合がまばらである網状の組織を主とし、浮腫、粘液様変性、硝子様変性、空胞または嚢胞形成を来すことがある。なお Willis はA型を Fasciculated type とのべ、かつA、B両型の混合しているものを認めているが、更に第3型として Epitheloid type を分類している。この第3型は細胞間隙や線維が少く、あたかも上皮性細胞の構造をもつたものである。本例においては手

術摘出標本の病理組織学的所見は、A型の外に一部組織はまばらで浮腫、組織の膨化著明の部分があり、B型の構造を示し、剖検材料の病理組織学的所見は大部分がA型で、一部に嚢胞形成がみられた。嚢胞形成については Verocay 以来しばしば説かれた所であつて、血腫をみることも多いという。なお嚢胞形成は Antoni, Sommer らによれば Antoni の B型にしばしば発見されるという。嚢胞形成の発生機転に関する解釈は種々であつて、Antoni は細胞間質の硝子様変性に、Erb は細胞原形質の軟化に、岩藤、戸田、参木らは血管変性に基づく腫瘍組織の栄養障害によるとしている。本例においては組織学的に検索の結果、血液循環障害による腫瘍及び基質組織の壊死、軟化に因るものと考えられる。

発生部位：本腫瘍の発生部位については、神経中枢に近い部分、ことに脊髄、脳神経などに多いとされていたが (Antoni, Sommer, Gulecke, Erb 等)、最近報告の増加と共に末梢神経の Neurinoma も多数報告されるに至つた。本邦においても高尾、遠藤両氏が集録した43例ではその発生部位は全身至る所にみられる。しかしながら末梢神経の中で腹腔内より発生する Neurinoma では、消化管からの発生が主であるとされており、本邦文献からみると、後腹膜よりの発生については岩本の悪性神経鞘腫の1例と尾形、岡崎、牧野 (1938)、朴 (昭15)、伊藤、森 (1954) らの例を数えるにすぎないし、西田 (昭12) によれば、全 Neurinoma 中腹腔内 Neurinoma は4%にすぎないという。上述の如く腹腔内 Neurinoma のうちでも後腹膜より発生したと思われるものは極めてまれである。そして本例は第1回手術時の所見が判然としないために正確には判らないが、第2回目の手術所見から推察して恐らくは小骨盤内後腹膜より発生したと思われる。

年齢及び性：Stout の50例によれば末梢神経の Neurinoma の発生年齢は幼児より65才まで、本邦においては、太田は29才より73才まで、平均年齢は50才前後であり、あまり若年者にはみられないといい、一方太田 (寿一) によると20～30才に

多いといい、また上原、向井らも同様に20～30才に多いという。堀内によれば大部分20才以前に出るもので、概して思春期に多いという。本邦での最年少は牧野の4才、最年長は神沢の75才である。性別は Adrain によれば男子に多く、Devenport は男子57%、Fischer は64%、上原は61.8%であるが、一方 Willis によれば女子に多く、61%とっている。しかし両者の差を認めないものもある。本例は23才の女子である。

大きさ：発生臓器により区々であり、中枢神経系のものでは一般に小さく、腹腔、後腹膜に発生するものは症状の出現が比較的小さく、かつ軽度なために長く放置せられ、しばしば大きくなり、Gulecke は後腹膜より発生した大人頭大のもの、朴 (昭15) は手拳大のものを報告しているが、本例のごとくきわめて巨大 (6,370g) な Neurinoma の報告は未だみあたらない。

悪性度：Neurinoma は一般によく局限し、良性腫瘍とされており、転移、再発を見ないのであるが、悪性化を来すことがある。本腫瘍の悪性度については Westphalen (1887年) が記載して以来、種々の報告がある。Garre, Fischer, Preston, Gulecke, Hosoi は各々全例の12%、13%、16%、12%、13%にみられたといい、Stout によると詳細に調べれば悪性化の頻度は実際よりも高率に現われるとっている。Denecke は2%に転移例を報告し、Hosoi によれば転移はその22%に起るといふ。なおこの腫瘍の悪性化は、多くの報告者が30～50才代に発現するといふ、Hosoi によれば72%がこの年代に起つてゐる。われわれが調査し得た本邦における悪性化した報告例は河村 (1910) に始まり28例であつた。以上のうちで他の臓器に転移をみたものは3例で、いずれも肺転移である。本例は再発をたびたび繰返した点、病理組織学的に細胞成分が多く、一部に核の大小不同、到る所に核分裂像をみた点、また組織学的には大網の外に一部の小腸漿膜、右肺門部リンパ節の附近の軟部組織に転移を認めたことより悪性 Neurinoma とみてよい。

症状：本腫瘍の症状は主として圧迫症状で、そ

の発生部位により千差万別である。腹部及び後腹膜、消化管外に発生するものは特殊の症状を示さず、腫瘍の増大と共に不定の圧迫症状及び重圧感を呈する程度である。本例でも初期にはなんら自覚症状なく、その大きさが相当巨大になって、初めて腹部の膨隆と軽度の疼痛、重圧感を訴えるのみに過ぎなかつたし、臨床所見に特異な点はなく、手術前の診断は困難で組織学的検査によつてはじめて確定されうるものである。

治療：Neurinom は一般には良性で転移を作らないから、腫瘍の摘出が根治療法とされている。なお悪性 Neurinom のレ線照射はほとんど期待出来ないといわれているが、本例でもレ線照射、ナイトロミン注射による治療で一時臨床症状が軽快したものの、ただちに再発死亡したことから、治療の困難と予後のきわめてわるいこととしうる。

結 論

1. われわれは23才の女子で、骨盤内後腹膜より発生したと思われる巨大な悪性 Neurinom の1剖検例を報告した。

2. 本例は Neurinom の診断で手術摘出し、その後再発し、再び手術摘出し、術後レ線療法、ナイトロミン注射でその再発を一旦阻止しえたかにみえたが、一応治療をおわるや、ただちに再発し急激な発育をとげて死亡した症例である。

3. Neurinom は甚だしくまれな疾患ではないが、本例は腫瘍の発生部位、大きさ、及びきわめて悪性の経過をとった点においてめずらしく、ま

れな症例である。

(終りに御指導御校閲をいただいた恩師秦教授ならびに那須教授に深謝します。)

参考文献

- 1) 伊藤, 森: 臨床外科, 神経線維腫瘍 (Recklinghausen) に伴う出血性悪性神経鞘腫の1例, 9: 9, 昭29. —2) 鈴木: 東北医誌, 小網 Neurinom の一手術治験例, 27: 379, 昭15. —3) 塩沢: 東北医誌, 大網 Neurinom の1手術治験例特に其病理組織学的所見, 31: 6, 617, 昭12. —4) 太田: 東京医事新誌, V. Recklinghausen 病に合併した空腸 Neurinoma Sarcomatodes の1例, 72: 1, 25, 昭30. —5) 太田 (壽一): 外科, Recklinghausen 病の悪性変化による空腸穿孔の1例, 17: 11, 808, 昭30. —6) 尾形: 外科の領域, 排尿障害を惹起した骨盤腔内巨大 Neurinom の1例, 2: 8, 477. —7) 後藤: 外科の領域, レックリングハウゼン氏病の1例, 2: 8, 478. —8) 堀内: 神経医学雑誌, 多発性神経線維腫に就きて並びに其1例, 28: 503, 1928. —9) 岩本: 大阪医誌, 後腹膜より発生せる悪性 Neurinom, 昭13, 9, 1. —10) 高尾: 東京医誌, 「ノイリノーム」の7例に就て, 昭12, 3047号, 2307. —11) 西田: 東京医誌, 左尺骨神経「ノイリノーム」の1例, 昭9, 2907号, 2786. —12) 広田: 外科の領域, 神経線維より悪化せる巨大なる紡錘細胞肉腫の1例, 5: 9, 14, 昭32. —13) 濱尾: 外科の領域, 2: 坐骨神経痛を伴えるノイリノームの1例, 10, 689, 昭29. —14) 金井: 外科の領域, 腋窩部正中神経ノイリノームの1例, 2: 11, 759, 昭29. —15) 赤松: 外科, 後腹壁に発生せる Neurinom について, 17: 9, 675, 昭30. —16) Willis: Pathology of Tumors, Second Edition, 1953. —17) Stout: J. Cancer, 24: 751, 1935. —18) 小林: 外科の領域, 胃ノイリノームを併発せる幽門癌の1例, 5: 3, 194, 昭32. —19) 熊野: 胸部外科, 胸部神経鞘腫の一治験例, 9: 2, 36, 昭29. (No. 882 昭33・9・5受付)