



Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1990.07) 32巻7号:983～987.

多発性神経鞘腫の電顕的観察

高木章好, 熊切正信, 松本光博, 小椋哲実

症 例

多発性神経鞘腫の電顕的観察

高 木 章 好* 熊 切 正 信**
松 本 光 博*** 小 椋 哲 実****

要 約 : 24歳の男性, 左臀部の巨大な腫瘤を主訴として来院した。家族歴には同症, レックリングハウゼン病の患者はいない。約10年前に臀部の腫瘤に気づき, 全身の皮膚に合計12個の腫瘤を認めた。聴神経腫瘍や内臓腫瘍の合併はない。電顕的ならびに免疫組織化学的に腫瘍塊は Schwann 細胞の性質をもち, 被膜の部分は, perineurial cells の特徴を有していた。

I. はじめに

皮膚に多発する神経系腫瘍には, レックリングハウゼン病に生じる神経線維腫, 多発性の神経鞘腫がある。とくに神経鞘腫が多発する例は少なく報告も限られているので, 電顕的検索を加え, 病理像の特徴を検索した。

II. 症 例

患 者 : 24歳, 男性

初 診 : 昭和62年1月14日

主 訴 : 左臀部の巨大な腫瘤

家 族 歴 : 他に同症の者はいない。また, レックリングハウゼン病の患者もいない。

既 往 歴 : 特記することはない。

現 病 歴 : 約10年前から臀部に腫瘤のあるのに気付いている。最近大きさが増してきたため受診した。昭和56年, 某外科医で右前頭部, 右側頸部と右股関節部の腫瘤を切除されている。

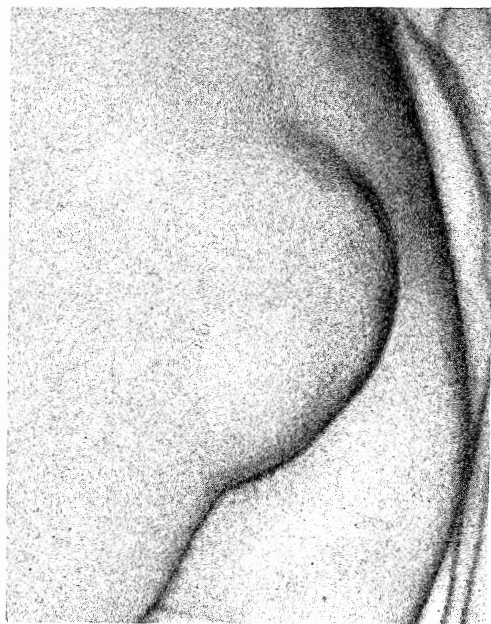
現 症 : 目立つ腫瘤は左側頸部 (30×25 mm),

* Akiyoshi TAKAGI, 帯広市

** Masanobu KUMAKIRI, 北海道大学, 皮膚科学教室 (主任 : 大河原 章教授)

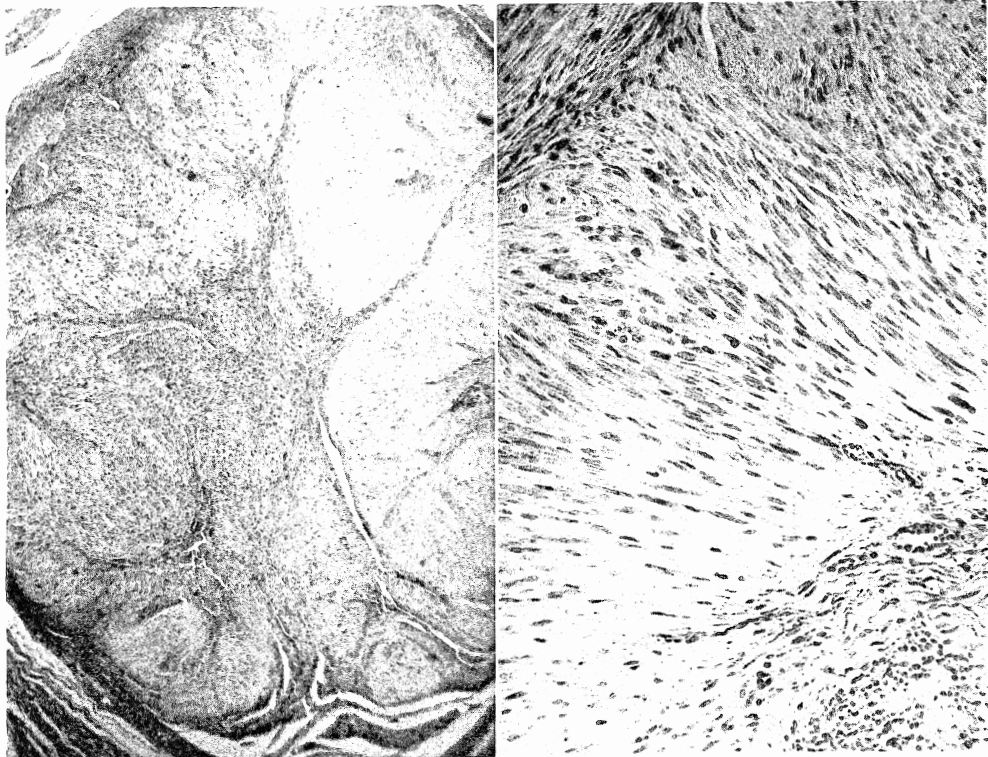
*** Mitsuhiro MATSUMOTO, 旭川医科大学, 皮膚科学教室 (主任 : 飯塚 一教授)

**** Tetsumi OGURA, 双葉形成外科



第1図 仙骨部の皮表に隆起した腫瘤

右上眼瞼から眼窩部にかけて (20×12 mm), 左上腕 (50×35 mm), 右手関節部 (直径 10 mm), 左前腕 (直径 10 mm), 背部 (直径 7 mm), 腰部 (直径 16 mm), 左臀部 (75×60 mm), 仙骨部 (11×8 mm), 右下腿 (直径 40 mm) にそれぞれ1個, 右前腕に2個 (各々直径 5 mm) の計12個である。表面の皮膚は正常皮膚色ないしはわずかにピンク色をした皮下腫瘤で弾性硬である。左上腕の腫瘤にはわずかに色素沈着がある。しかし, カフェ・オ・レ斑



2	3
4	

第2図 柵状，渦巻状に配列した腫瘍細胞
(HE 染色)

第3図 Verocay body

第4図 腫瘍細胞(アステリスク)は S-100
蛋白陽性。被膜部(三角矢印)は陰性

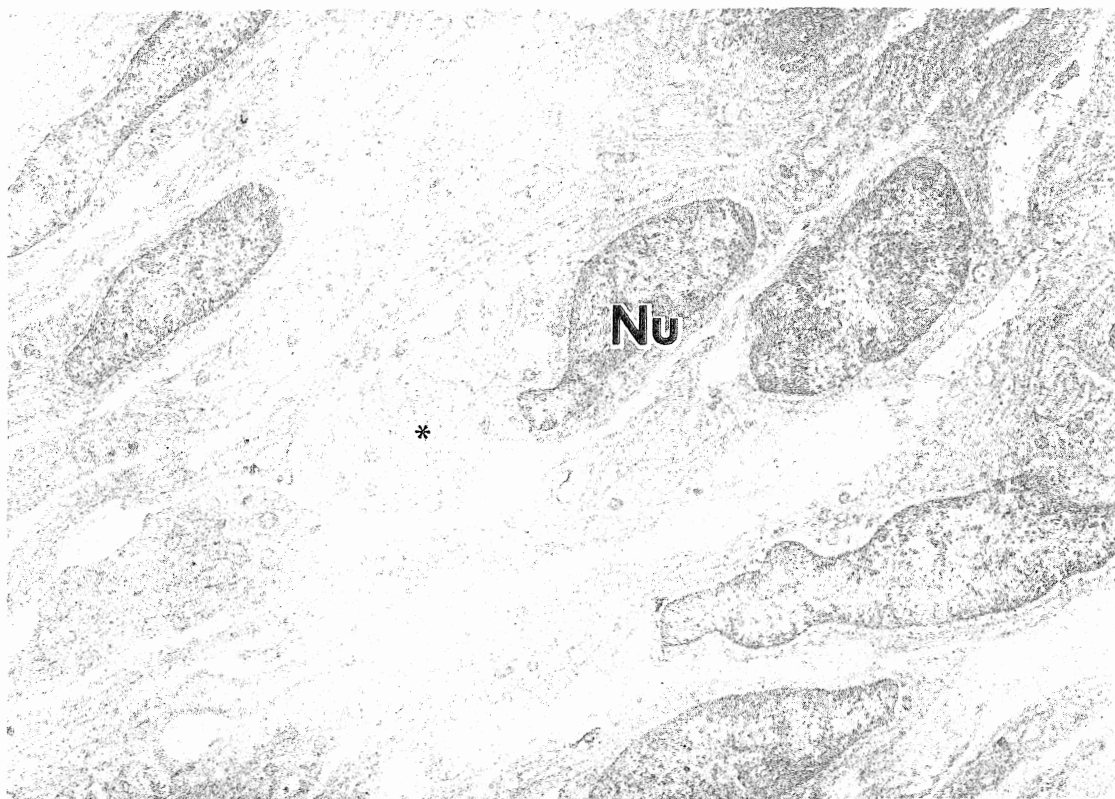
はない。また，雀卵斑様の小色素斑もない。多くは皮表に隆起しており，可動性がある（第1図）。表面の皮膚とは共に動くが，皮下組織との癒着はない。

検査所見：一般検査はいずれも正常範囲であった。聴力低下，視力の低下はない。また，M.R.I.

による検査で，頭蓋および他臓器に腫瘍は認められなかった。しかし，右眼窩内へ 15 mm 腫瘍が及んでいた。

治療と経過：1年半の間に，すべての腫瘍を切除した。以後新たに生じた腫瘍はない。

病理組織学的所見：手術標本はいずれも共通の所



第5図 腫瘍細胞 (Nu) は Schwann 細胞の性質をもつ。核の形は長楕円形で、細胞膜が複雑に入り組んでいる (アステリスク)

見を示した。半切した所見では断面は灰白色で、被膜に包まれている。組織像は神経鞘腫の所見で、Antoni A 型であった。しかし、なかには中心に囊腫をつくるもの、小さな塊の集合したもの、部分的に Antoni B 型に近い像を示す腫瘍も認められた。また、線維性被膜はうすい部分が多いが、ところにより厚く、腫瘍細胞塊をいくつかの塊に分けている部分もある (第2図)。腫瘍細胞は束となって直線状に走ったり、渦を巻いたように走る。細胞核は多くは細長い楕円形をしており、柵状配列、Verocay body の形成がある (第3図)。核の異型性はないが、仙骨部の大きな腫瘍では異常に大型の核のみられる腫瘍もあった。腫瘍細胞が被膜を破る像はなく、また悪性腫瘍にみられるほどの細胞の密度はないため、良性腫瘍と考えた。

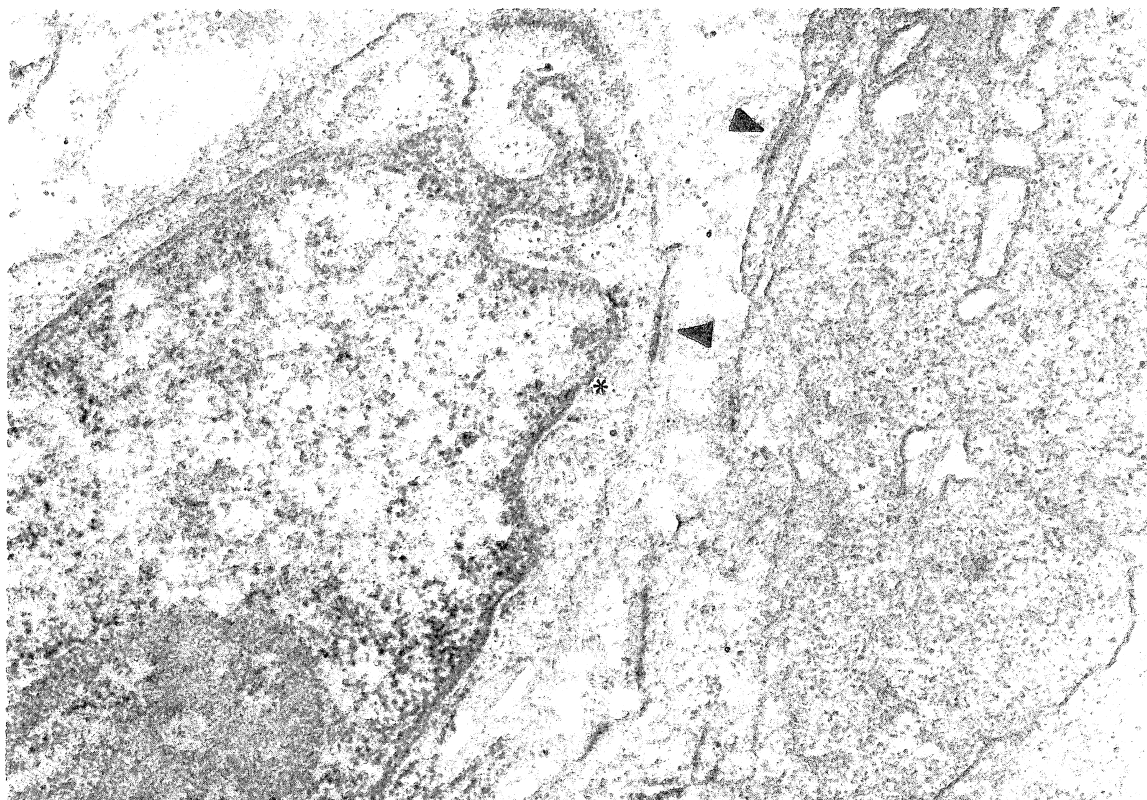
免疫組織化学的検査所見：抗 S-100 蛋白抗体 (Dako 社) で、腫瘍細胞は陽性であったが、被膜の部は陰性であった (第4図)。

電顕所見：腫瘍の一つを電顕用標本として作製した。すなわちグルタルアルデヒドと四酸化オスミウムの二重固定の後、アラルダイトに包埋し、薄切

切片をウランと鉛の二重染色を施し、日立 H-300, HU 12 A 型電子顕微鏡で観察した。

腫瘍細胞は Schwann 細胞の性質をもつものと考えられる (第5図)。すなわち長楕円形の核をもつ細胞で、細長い細胞質突起が特徴である。核は切れ込みがあり、ヘテロクロマチンが目立つ。細胞小器官は豊富で、とくに小型のミトコンドリアが目立つ。隣接する細胞との間では細胞膜が複雑に入り組んで、あたかもミエリン鞘、あるいはランビール環をつくるかのように細い細胞質がおれ重なって一つの塊をなしている。また、神経鞘腫に特徴的な multiple chambered speroides, ルス小体も認められる。細胞間の間隔はほぼ一定で、まれにデスモゾーム様の結合装置がある。Schwann 細胞の胞体が膠原線維を包みこむように取りまく collagen pocket の形成がある腫瘍細胞の辺縁は基底膜が一様に取り囲んでいる。間質の膠原線維は細く、ところによっては無構造物質がある。

なお、間質には Schwann 細胞以外に線維芽細胞に似る細長い細胞があり (第6図)、その細胞突起は細く一定の幅で数本が並行に走り、あたかも



第6図 間質には線維芽細胞に似た細長い細胞があり、胞体の一部を基底膜（三角矢印）が縁取る。pinocytotic vesicle も目立つ（アステリスク）

perineurial cells の特徴に似る。一部は基底膜によって縁取られる部分があり、また微細線維の発達した部分もある。pinocytotic vesicles も発達している。Schwann 細胞の集塊を包むように分布することから perineurial cells と考えた。

III. 考 按

神経鞘腫の疾患概念の成立過程は、久木田らの報告¹⁾に詳しい。神経の Schwann 鞘から発生する腫瘍で、被膜に包まれ、細胞の柵状配列、Verocay body の形成などが特徴である。単発例が多いが多発例もある。臨床的にカフェ・オ・レ斑などの症状を合併していないこと、実質性腫瘍の増殖であること、病理組織学的にもレックリングハウゼン病の神経線維腫とは区別される独立した一疾患と考えられている¹⁾。その後レックリングハウゼン病に合併した症例、他臓器腫瘍を伴う症例、色素斑などさまざまな神経症状を合併する症例があり³⁾⁴⁾、レックリングハウゼン病に合併して生じる神経鞘

腫と特発性の多発性神経鞘腫との関係については、同症とみるか別症とみるかの問題がある。田中ら²⁾は、多発性神経鞘腫が右上腕に局限して多発した例を報告し、かつ皮膚科領域での症例をまとめ、さまざまな合併症を伴う例では若年男子に多く、全身に広範囲に多発する傾向があり母斑症的性格をもつ一方、合併症のない例では発症時期はさまざまで、汎発型と限局型は半々であり、前者とは区別される疾患単位であろうと推測している²⁾。一方、多発性神経鞘腫では他臓器の神経鞘腫が合併する例が多く、本邦報告例46例中32例にみられ、そのなかでは頭蓋内聴神経領域、脊髄の順で多いという⁵⁾。その中には、レックリングハウゼン病に類似した症例の報告³⁾もあるが、家系内に典型的なレックリングハウゼン病の患者がいらない症例もあるとする意見もあるため、それぞれ独立した疾患単位と考えられている⁶⁾。日本からの報告が多かったが、最近米国からも同様の症例が報告されている⁷⁾。自験例を考えると、若年男子の発症

であり全身に多発しているが、24歳の今まで他の症状がなく、内臓腫瘍、他の臓器の神経鞘腫が検出されていないため、母斑症的性格は強いがレックリングハウゼン病とは別症かと思われる。

また、単発性の神経鞘腫の電顕所見は Schwann 細胞が塊状に増殖し、細長い胞体は著明に入り組み複雑な皺壁を形成する。細胞周囲には基底板が存在する。とくに Antoni A 型では細長い細胞突起が目立つが、一方、Antoni B 型では基底板は存在するが特徴に乏しい細胞である⁸⁾。多発性神経鞘腫の電顕所見の報告は桐生ら⁵⁾によれば単発性と全く区別がつかないという。

かつて著者らは神経鞘腫の電顕像を調べ、被膜の部分は免疫組織化学的に抗 S-100 蛋白抗体で陰性であり、その内側で集塊をつくる腫瘍細胞は陽性であるので、正常神経組織の染色性とも合わせて考えれば被膜は perineurial cells への分化を示しており、中心のいわゆる腫瘍細胞の集塊は Schwann 細胞への分化を示していることを報告した⁸⁾。一方、免疫組織学的にも perineurial cells に陽性となる EMA 抗体を用い同様の報告がなされている⁹⁾。今回の電顕所見も、多発性の神経鞘腫は光顕所見からもすべての腫瘍が被膜に包まれており、電顕でも Schwann 細胞とは異なる細胞が Schwann の集塊を包むように分布することから、本腫瘍においても Schwann 細胞と被膜を構成する細

胞、すなわち perineurial cells とが増殖していると推測された。すなわち、多発性神経鞘腫においても、神経鞘腫は Schwann 細胞と線維芽細胞様細胞が混在して増殖する神経線維腫とは異なり、perineurial cells から構成される被膜のなかで、Schwann 細胞が集塊をつくって増殖するという構築をとることが再確認された。

本症例は日皮学会第 289 回北海道地方会にて発表した。また、本研究にあたって昭和63年度厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班から研究費の一部の供与を受けた。

(1989年10月23日受理)

文 献

- 1) 久木田 淳ほか：皮膚臨床，**9**：246-253，1967
- 2) 田中利治ほか：臨皮，**41**：889-892，1987
- 3) 高野美香ほか：日皮会誌，**99**：67-71，1989
- 4) 新村真人：皮膚臨床，**15**：653-663，1973
- 5) 桐生美磨：西日皮膚，**41**：630-637，1979
- 6) Shishiba T et al：J Am Acad Dermatol，**10**：744-754，1984
- 7) Purcell SM, Dixon SM：Arch Dermatol，**125**：390-393，1989
- 8) 青柳 俊ほか：厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班，昭和60年度研究報告書，99-106頁
- 9) Theaker JM et al：Histopathology，**13**：171-179，1988