

# AMCoR

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

日本呼吸器外科学会雑誌 (2007.11) 21巻7号:922～925.

血胸で発見された胸腔内悪性末梢神経鞘腫の1例

林 諭史, 北田正博, 小沢恵介, 佐藤一博, 笹嶋唯博

## 症 例

## 血胸で発見された胸腔内悪性末梢神経鞘腫の1例

林 諭史, 北田 正博, 小沢 恵介  
佐藤 一博, 笹嶋 唯博

## 要 旨

血胸を契機に発見された胸腔内悪性末梢神経鞘腫 (malignant peripheral nerve sheath tumor; MPNST) の1例を経験した。症例は22歳, 女性, von Recklinghausen 病。胸痛と息切れを主訴に当院を受診した。胸部 CT で最大径12cm の左胸腔内腫瘍と胸水を認め, 針生検で MPNST と診断された。手術は胸腔鏡補助下, 左第5肋間開胸, 第8肋間小開胸にて, 左胸腔内腫瘍摘出術と荒廃した左肺下葉切除を施行し, 術後7日目に退院となった。MPNST は予後不良な疾患であり, 血胸を引き起こし致命的な経過をとることも念頭に置かなければならない。

索引用語: 悪性末梢神経鞘腫, 血胸, von Recklinghausen 病。

malignant peripheral nerve sheath tumor, hemothorax, von Recklinghausen's disease.

## はじめに

血胸を契機に発見された胸腔内悪性末梢神経鞘腫 (malignant peripheral nerve sheath tumor; MPNST) の報告は稀であり, 今回, 我々はその1例を経験したため, 文献的考察を加え報告する。

## 症 例

症 例: 22歳, 女性。

主 訴: 胸痛, 息切れ。

既往歴: 10歳時より左胸腔内腫瘍を指摘されていたが, 腫瘍径が不変のため経過観察となっていた。13歳時, もやもや病で手術。18歳時, von Recklinghausen 病 (以下 NF1: neurofibromatosis 1) と診断された。

家族歴: 母方祖母, 母, 兄, 弟が von Recklinghausen 病。

喫煙歴: なし。

現病歴: 1週間前より継続する胸痛と息切れを主訴

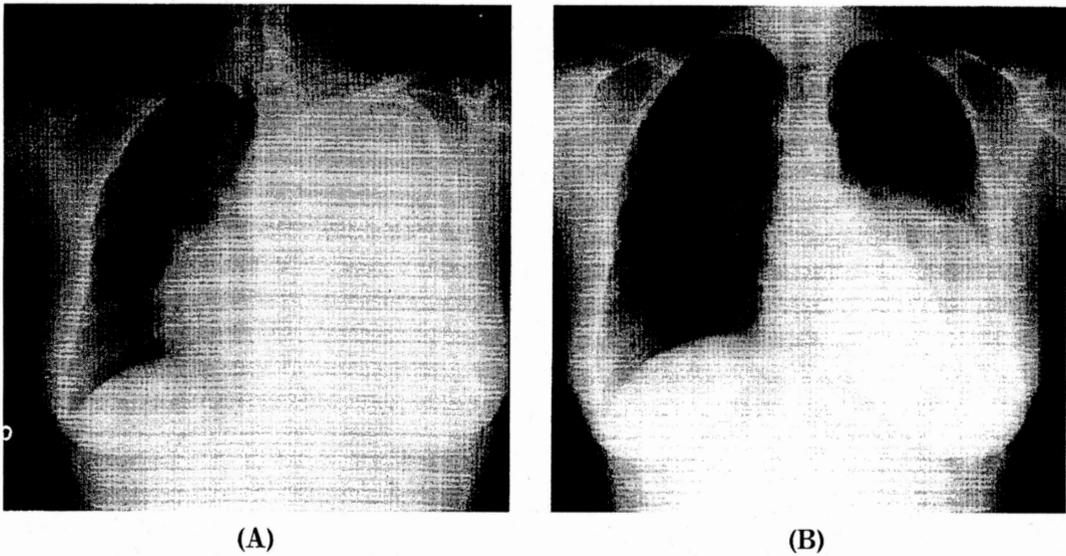
に, 2006年2月初旬, 当院内科を受診した。胸部 CT で左胸水貯留と胸腔内腫瘍を認めたため, 胸腔ドレーンを挿入した結果, 腫瘍の自壊による血性胸水と診断された。経皮的針生検を施行し, MPNST との診断を得たため, 手術目的に当科紹介となった。

入院時現症: 身長156cm, 体重63kg。血圧108/62mm Hg, 脈拍69/min と正常であったが, 室内空気吸入下での経皮的酸素飽和度 (SpO<sub>2</sub>) が90%と低値であった。また, 聴診上, 左肺呼吸音の減弱を認めた。

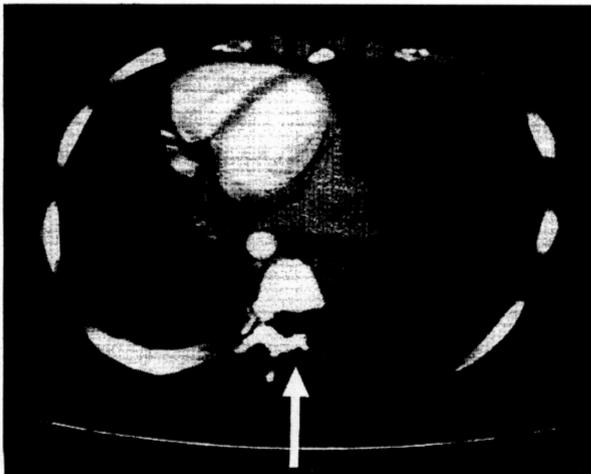
入院時検査所見: 血液検査では, WBC 5180/ $\mu$ l, RBC  $412 \times 10^4$ / $\mu$ l, Hb 11.6g/dl, Plt  $33.5 \times 10^4$ / $\mu$ l と軽度の貧血を認めた。また, 生化学検査では, CRP が 0.95mg/l と軽度高値であった。室内空気吸入下での血液ガス分析では, pH7.45, pCO<sub>2</sub> 39mmHg, pO<sub>2</sub> 56 mmHg と動脈血酸素分圧の低下を認めた。

胸部単純 X 線写真: 初診時の胸部単純 X 線写真 (Fig. 1A) では, 左胸腔内に大量の胸水貯留を認めた。左胸腔ドレーナージを施行した後の胸部単純 X 線写真 (Fig. 1B) では, 胸腔内に辺縁整の巨大な腫瘍を認めた。

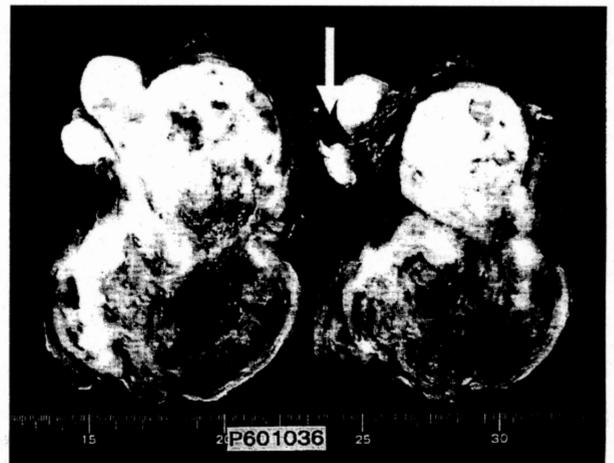
胸部 CT: 大量の左胸水を認め, 縦隔は右側に偏位



**Fig. 1** Chest X-ray on admission shows the degradation of pulmonary pneumatization in the left pleural cavity (A). After thoracostomy tube drainage, there is a giant mass in the left pleural cavity (B).



**Fig. 2** Chest CT on admission shows the shift of the mediastinum into the right thorax and a large quantity of left pleural fluid. The normal left lung undergoes atelectasis by exclusion. The tumor occurs from the thoracic spinal canal, and reaches the left pleural cavity.



**Fig. 3** Resected specimen (horizontal section). There is a gray and solid tumor (12cm in diameter). Area of spinal canal invasion (arrow).

し、正常左肺は圧排により無気肺を呈していた。また、胸椎の脊柱管内から椎間孔を通り左胸腔に達する径12×10cmの腫瘍を認めた (Fig. 2)。2004年10月に雇用前検診で撮影されたCTでは、腫瘍径は4×4cmであり、明らかな増大傾向を認めた。

**術前呼吸機能検査：**肺活量2510ml、1秒量2160ml、1秒率87.8%と正常範囲内であった。

**手術所見：**左後側方切開、第5肋間開胸で左胸腔内

腫瘍摘出術を施行した。左肺下葉は荒廃しており、左肺下葉も合併切除した。腫瘍と肺実質との癒着は認めなかったが、横隔膜面とは強固に癒着していたため、第8肋間に約10cmの小開胸を追加した。横隔膜面、脊柱管側の観察が困難であったため、胸腔鏡を併用した。胸腔内を検索したが、明らかな出血源は同定できなかった。また、腫瘍の脊柱管進入部は鈍的に剝離が可能であった。腫瘍の脊柱管進入部と横隔膜癒着面の術中迅速診断を行った結果、neurofibromaの組織所見であり、悪性細胞を認めなかったため手術を終了した。

**摘出標本肉眼所見 (Fig. 3)：**最大径12cmの灰白色

調, 充実性の腫瘍を認めた. 病変の大部分は線維性被膜で被包化されており, 明らかな被膜外への進展は認められなかった. 腫瘍表面には被膜下出血を認めた.

**病理所見:** 椎間孔より連続した部分は neurofibroma の所見であった. 腫瘍本体に関し, Hematoxylin and eosin 染色では, 核の大小不同を伴う, 細胞境界が不明瞭な紡錘形腫瘍細胞の, 密で不規則な束状配列を認め, 一部には腫瘍の壊死も見られた. また, 免疫染色では, vimentin 陽性, S-100も陽性であり, MPNST と診断した.

**術後経過:** 術後第15病日に退院し, 腫瘍断端の近い左胸壁背側, 左横隔膜に対し, 60Gy/30fr の放射線治療を行った. 2006年10月現在, 再発を認めず経過観察中である.

## 考 察

MPNST は末梢神経由来, あるいは末梢神経への分化を示す悪性腫瘍と定義されている<sup>1)</sup>. 頻度は悪性軟部腫瘍の5%程度で<sup>2)</sup>. 約50%はNF1に合併すると報告されている<sup>3,4)</sup>. 血胸を発症したNF1はButchart EGら<sup>5)</sup>により初めて報告されたが, これまでの報告例は23例<sup>6)</sup>と稀で, MPNSTでの報告はさらに少なく本例で3例目である.

NF1に合併したMPNSTの初診時の主訴, 自他覚所見として最も多いものは, 急速に増大する腫瘤121例(89.7%)であり, 以下疼痛54例(39.7%), 筋力低下21例(15.4%), 発熱12例(8.8%), 知覚障害9例(6.6%)と報告されており<sup>7)</sup>, 血胸で発見される例は稀である.

血胸の発症機序に関し, Miuraら<sup>6)</sup>は血胸を発症した23例のNF1症例について検討し, その成因として, 腫瘍の自壊によるものが7例(30.4%), 動脈瘤の破裂が5例(21.7%), 肋間動脈・鎖骨下動脈からの出血が8例(34.8%)とした. 出血の原因としては, 神経鞘腫に侵された肋間動脈が瘤化して破裂したと結論した. 本症例では手術中に出血源の検索を行ったが, 明らかな出血源は特定できなかった. 本症例は, 発症から1週間を経過した段階での受診であり, 症状の進行も緩徐であったことから, 肋間動脈や鎖骨下動脈といった主要な動脈の破綻による出血は考えにくく, 腫瘍表面の脆弱な血管の破綻による出血と考えられた.

治療に関しては, 腫瘍の完全切除が予後を改善する

とされている一方で, 放射線療法や化学療法は生存期間を延長しないとされている<sup>3,4,8)</sup>. 従って, 腫瘍の完全切除を目指すべきであるが, MPNSTの発生部位に関し, Ducatmanら<sup>3)</sup>はMPNST患者120例の内訳を, 頭部あるいは頸部が23例(19%), 体幹部が55例(46%), 四肢が42例(35%)であったと報告した. 拡大手術により, 患者のQuality of Life (QOL)を著しく損なう可能性もあり, 手術範囲の決定を慎重に行う必要があると考えられる.

MPNSTの予後に関し, NF1に合併したものは予後が悪いとの報告<sup>3)</sup>と, 変わらないとの報告<sup>4)</sup>があるが, MPNST自体の5年生存率は34%<sup>3)</sup>~39%<sup>4)</sup>と不良である. また, Koureaら<sup>8)</sup>は, 傍脊柱領域に存在するMPNSTは辺縁部にあるものより予後が悪いとしているが, その理由として, 腫瘍の完全切除が困難であるためと述べている. 本症例においては, 術中迅速診断で腫瘍の脊柱管進入部と横隔膜癒着部に悪性細胞が存在しないことを確認し, 術後の永久標本でも明らかな被膜外への進展を認めず, 腫瘍の完全切除が可能であった. しかし, Ducatmanら<sup>3)</sup>によると, 5cm以下の腫瘍の場合, 腫瘍の完全切除が予後を改善するとして一方で, 5cmを超える腫瘍の場合, 完全切除を行っても予後を改善しないとしている. 本症例は, 腫瘍径が12cmと大きく, 予後は必ずしも良好でない可能性もある.

MPNSTについては症例数が少ないが, NF1症例については, 血胸を発症した場合の死亡率は30.4%<sup>6)</sup>とされる. NF1症例ではこのような致命的な合併症があることを念頭に置き, 経過観察を行う必要がある.

## おわりに

血胸で発見された胸腔内MPNSTの1切除例を経験した. 左肺下葉は荒廃しており, 左肺下葉合併切除を要した. 術後経過は良好であったが, 予後不良であり, 今後注意深い経過観察が必要である.

稿を終えるにあたり, 病理学的に御指導頂きました本学病理部, 三代川斉之先生, 徳差良彦先生に深謝致します.

本論文の要旨は, 第89回日本臨床外科学会北海道支部総会で報告した.

## 文 献

- 1) Woodruff JM. Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type 1 neurofibromatosis. *Am J Med Genet* 1999; **89**: 23-30.
- 2) Lewis JJ, Brennan MF. Soft tissue sarcomas. *Curr Probl Surg* 1996; **33**: 817-72.
- 3) Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. *Cancer* 1986; **57**: 2006-21.
- 4) Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity; A study of 43 cases. *Cancer* 1990; **66**: 1253-65.
- 5) Butchart EG, Grotte GH, Barnsky WC. Spontaneous rupture of an intercostal artery in a patient with neurofibromatosis and scoliosis. *J Thorax Cardiovasc Surg* 1975; **69**: 919-21.
- 6) Miura T, Kawano Y, Chujo M, et al. Spontaneous haemothorax associated with von Recklinghausen's disease. *Jpn J Thorac and Cardiovasc Surg* 2005; **53**: 649-52.
- 7) 小松崎眞, 井上奈津彦, 本田まりこ, 他. 神経線維腫症1患者に合併した胸腔内 malignant peripheral nerve sheath tumor の1例. *臨床* 1999; **53**: 367-9.
- 8) Kourea HP, Bilsky MH, Leung DHY, et al. Subdiaphragmatic and intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: A clinicopathologic study of 25 patients and 26 tumors. *Cancer* 1998; **82**: 2191-203.

### A case of intrathoracic malignant peripheral nerve sheath tumor discovered in hemothorax

*Satoshi Hayashi, Masahiro Kitada, Keisuke Ozawa  
Kazuhiro Sato, Tadahiro Sasajima*

First Department of Surgery, Asahikawa Medical College

We report a patient with intrathoracic malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) associated with hemothorax. A 22-year-old woman with von Recklinghausen's disease was admitted to our hospital because of chest pain and dyspnea. Computed tomography revealed the shape of a tumor with a diameter of 12cm and bloody pleural effusion in the left pleural cavity, and needle biopsy demonstrated with a MPNST. We combined tumor resection with the left lower lobectomy, and the patient was discharged 7 days after surgery. MPNST has a poor prognosis even on careful surveillance, because it may cause hemothorax and take a fatal course.