

## 症例報告

### von Recklinghausen病に合併した神経鞘腫内に形成された仮性動脈瘤からの出血が原因と考えられた血胸の1例

谷口春樹<sup>1)</sup>, 金井理紗<sup>1)</sup>, 石垣昌伸<sup>2)</sup>, 福本泰三<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>浦添総合病院呼吸器センター外科

<sup>2)</sup>同 内科

(平成28年6月21日受付) (平成28年7月26日受理)

症例は62歳女性。既往にvon Recklinghausen病があり左胸痛を訴え近医を受診した。呼吸音の減弱あり、胸部レントゲンで左肺野の透過性低下あり、造影CT検査で左血胸、胸壁に内部不均一な腫瘤を認めたため紹介受診した。来院時のバイタルサインは安定しており、胸腔ドレナージを行い500mlの血性排液があったが、以降排液量の増加は認めなかった。輸血、止血剤投与し待機的に手術治療を行う方針となった。MRI検査では第4～第7肋骨レベルの胸壁背側に血腫、脂肪変性、仮性動脈瘤を伴う腫瘍を認め神経鞘腫が示唆された。経皮的針生検を行い神経鞘腫と診断した。仮性動脈瘤を伴う胸壁神経鞘腫の診断で胸壁腫瘍切除術を行った。第5, 6肋骨を含め腫瘍部の胸壁切除を行い術中迅速病理検査で神経鞘腫と診断し悪性所見を認めないことを確認した。胸壁欠損部をデュアルメッシュ<sup>®</sup>で再建した。経過は良好で術後10日で退院した。病理検査で腫瘍内部の血腫形成、仮性動脈瘤を認め出血源と考えられた。

索引用語：血胸, von Recklinghausen 病, 神経鞘腫

#### はじめに

Von Recklinghausen病は常染色体優性遺伝性疾患であり多発性神経鞘腫を特徴とし、まれに脆弱な血管病変を合併することがある。われわれは von Recklinghausen 病に合併した交感神経由来の神経鞘腫内に形成された仮性

動脈瘤からの出血が原因と考えられた血胸の1例を経験したので報告する。

#### 症 例

症患者：62歳，女性。

主訴：胸痛。

既往歴：von Recklinghausen 病，乳癌，高血圧症，脳梗塞。

内服薬：ビソプロロール2.5mg，オルメサルタンメドキシソミル20mg，アトルバスタチン10mg，シロスタゾール200mg。

喫煙歴：なし。

家族歴：長男，次女が von Recklinghausen 病。

現病歴：突然の左胸痛を訴え近医を受診したところ左呼吸音の減弱を認め，胸部レントゲン検査で左肺野の透過性低下あり，造影CT検査で左血胸，胸壁背側に内部不均一な仮性動脈瘤を伴う腫瘍を認めたため精査加療目的に紹介受診した。

来院時現症：身長150cm，体重61.0kg，血圧110/65mmHg，脈拍85bpm，体温34.9℃，呼吸数 15/分，SpO2 96% (酸素 4L)。

眼瞼結膜に貧血なし，頸部リンパ節腫脹なし。

左呼吸音の減弱あり。

体幹に café au lait spot 多数あり，皮膚の神経線維腫あり。

四肢に冷感なし，チアノーゼなし，浮腫なし，ばち指なし。

血液生化学検査：WBC 10000/ $\mu$ l, RBC 430万/ $\mu$ l, Hb 12.7g/dl, Ht 36.8%, Plt 21万/ $\mu$ l, PT13 秒, PT% 85%, PT-INR 1.09, APTT 29秒。その他異常値は認めなかった。

胸部レントゲン：左肺野の透過性低下，下行大動脈・横隔膜のシルエット消失，気管縦隔の右側偏移を認めた(図1)。

胸部CT：左胸腔内に血胸を疑う大量の液体貯留を認め，背側に不整形の内部不均一な腫瘤陰影を認めた。腫瘤内には脂肪濃度の低吸収域や骨格筋組織と同程度の濃度域が混在して認められた。腫瘤辺縁には造影される高吸収域を認め仮性動脈瘤形成や造影剤の漏出が疑われた。撮影範囲内の脊椎，肋骨には骨破壊性の変化は認めなかった(図2)。

入院後経過：胸腔ドレーンを挿入したところ初回に500 mlの血性排液があったが，その後排液量の増加は認めなかった。入院後の循環呼吸状態は安定しており，輸血，止血剤投与を開始したところ活動性の出血は認めなかったため，待機的に手術治療を行う方針となった。

MRI：腫瘤内に脂肪成分を含む不均一な信号強度を認め，

一部に嚢胞形成・腫瘍内出血の疑いあり，また拡散強調画像では高信号域を認め悪性胸壁腫瘍の可能性が示唆された。その他中枢神経病変は認めず，脊柱管内への腫瘍の進展は認めなかった。

経皮針生検：小型類円形および紡錘形細胞の脂肪内増殖を認め悪性所見は認めず神経線維腫の診断となった。

S-100 (+), SMA (-), CD34 (-), MIB-1 (1%)

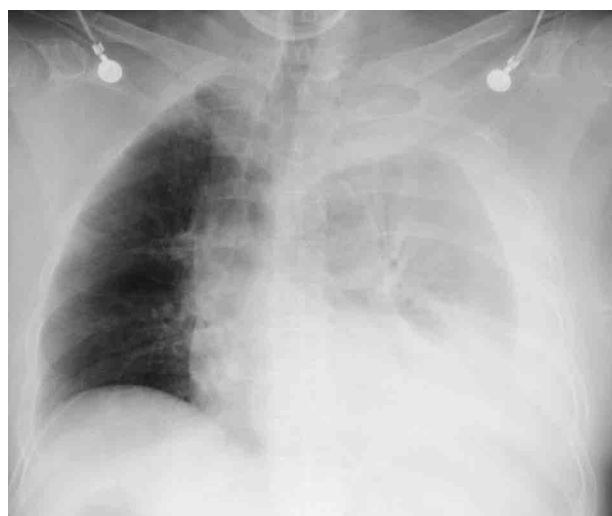


図1 胸部レントゲン写真  
左肺野の透過性低下，気管縦隔の右側偏移を認めた。

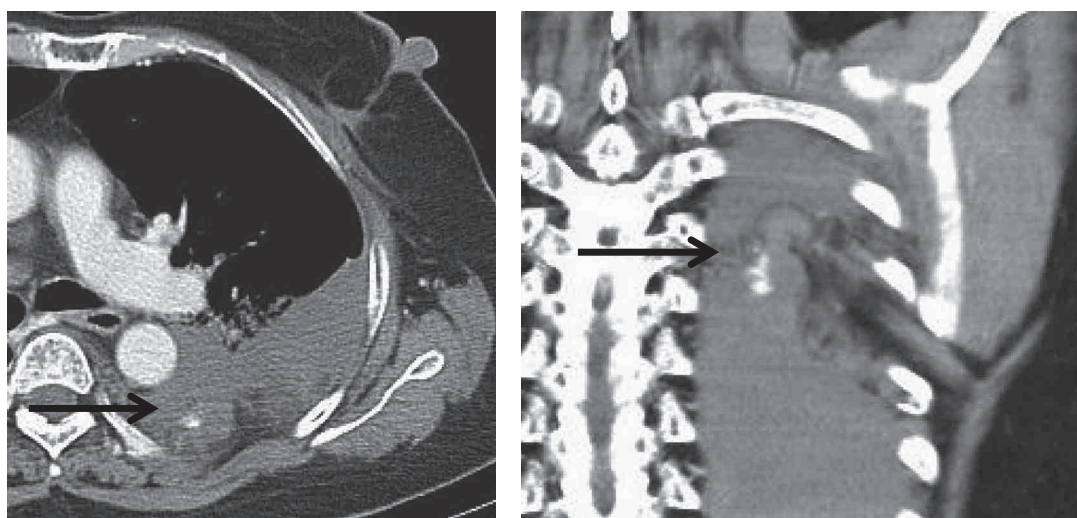


図2 胸部造影CT検査  
左胸腔内に大量血胸，胸壁背側に不整形の内部不均一な腫瘤陰影を認めた。  
腫瘤辺縁に造影される高吸収域を認め仮性動脈瘤形成(黒矢印)が疑われた。



図3-1 手術写真  
腫瘍は第4肋間横突起から外側側方へ第6肋間まで連続し弾性硬に触れる腫瘤であり一部脂肪変性（白矢印）を認めた。

positive)。

手術所見：後側方切開のうえ，第6肋間で開胸し手術を行った。腫瘍は第4肋間横突起から外側側方へ第6肋間まで連続し弾性硬に触れる腫瘤であり一部脂肪変性を認



図3-2 手術写真  
第6肋骨，第5肋骨を含む胸壁を約10×15cmの範囲で合併切除した。

めた（図3-1）。腫瘍内に嚢胞形成あり緑褐色の液貯留を認めた。第7肋骨上縁から第4肋骨下縁までの第6肋骨，第5肋骨を含む胸壁を約10×15cmの範囲で合併切除した（図3-2）。迅速病理検査では神経鞘腫の診断で標本内に明らかな悪性所見は認めなかった。胸壁欠損部分はゴアテックス デュアルメッシュ<sup>®</sup>を使用し再建し有茎で広背筋弁，前鋸筋弁を被覆し固定した（図3-3）。



図3-3 手術写真  
胸壁欠損部分はゴアテックス デュアルメッシュ<sup>®</sup>を使用し再建した。

手術時間 5 時間30分，出血量435ml であった。

術後経過：術後経過は良好であり術後10日で退院となった。

病理組織学的所見：標本内には神経線維腫のみの部分も認めるが大部分は脂肪を伴っており，脂肪織内では神経線維，Schwann 細胞，線維芽細胞の増殖が見られた（図 4 - 1）。免疫染色では神経鞘腫を疑った部分では S-100 陽性であり，MIB- 1 は悪性を疑うほどの陽性率ではなかった。また標本内には血腫，仮性動脈瘤を認め血胸の原因と考えられた（図 4 - 2）。

## 考 察

Von Recklinghausen 病（以下 VRD）は多発神経線維腫やカフェオレ斑を特徴とする常染色体優性遺伝性疾患であり，その有病率は1/2500-3000人とされている<sup>1)</sup>。VRD の予後は一般的には良好であるが悪性神経鞘腫，脳腫瘍や血管病変などの合併症による死亡例が報告されている。

VRD に悪性神経鞘腫を合併する頻度は4-29%と報告されている<sup>2)</sup>。本症例では画像検査では複数肋骨にわたる不整形かつ内部に血腫や脂肪成分を含む不均一な腫瘤

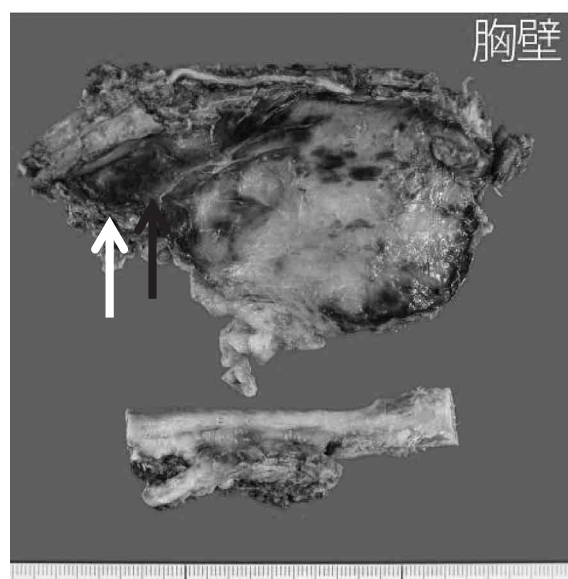


図 4 - 2 病理組織  
標本内には血腫（黒矢印），仮性動脈瘤（白矢印）を認め血胸の原因と考えられた。

であり良悪性の鑑別が困難であった。経皮針生検，術中迅速病理組織検査を行い最終的に切除範囲を決定し，永久病理組織標本でも悪性所見のないことを確認した。

VRD に脆弱な血管病変を合併する頻度は3.6%程度と報告されている<sup>2)</sup>。VRD の病変血管には中膜の菲薄化，弾性板の断裂，内膜肥厚といった特徴的組織像を有する

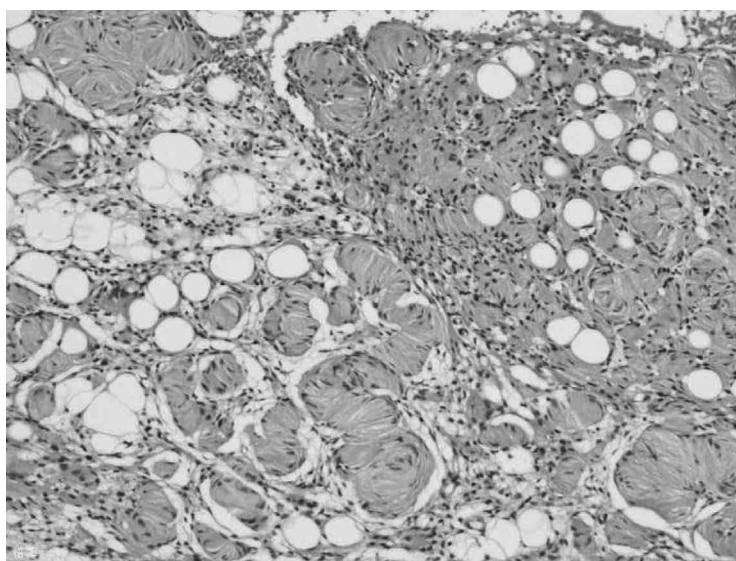


図 4 - 1 病理組織  
標本内には神経線維腫のみの部分も認めるが大部分は脂肪を伴っており，脂肪織内では神経線維，Schwann 細胞，線維芽細胞の増殖が見られた。



ことが報告されている。その機序としては①血管内膜への神経線維種の直接浸潤による血管壁の脆弱化, ②栄養血管が神経鞘腫により圧迫され虚血になるために生じる動脈の脆弱化, ③内膜における紡錘形細胞の増殖により中膜支持細胞が扁平化するための内弾性板の脆弱化などが考えられている<sup>3,4)</sup>。本症例の病理組織所見からは②の機序から生じた仮性動脈瘤からの出血により血胸をきたしたと考えられた。

VRDに血胸を合併した際の死亡率は28-50%と高く, 経過中の再出血は26%に認められたとの報告があり, 治療に際しては早期の血管内治療や手術治療が推奨されている<sup>5)</sup>。本症例では循環動態が終始安定しており, 活動性出血がなく, 造影CT検査で腫瘍内の仮性動脈瘤が確認できたことから待機的手術を選択した。再出血のリスクを考慮すると待機期間中にTAEを行ってもよかったと思われるが, VRDによる血管の脆弱性のため血管造影中, 塞栓術中に血管破裂をきたしたという報告もあり注意が必要である<sup>6,7)</sup>。幸い本症例では待機期間中の再出血を認めず術前に十分な評価を行い切除範囲, 再建術式について検討し治療を行うことが可能であった。

おわりに

von Recklinghausen病に合併した交感神経由来の神経

鞘腫内に形成された仮性動脈瘤からの出血が原因と考えられた血胸の1例を経験した。

## 文 献

- 1) Riccardi, V. M.: Neurofibromatosis: past, present and future. *N. Engl. J. Med.*, 324 : 1283-1285, 1991
- 2) Brasfield, R. D., Das Gupta, T. K.: von Recklinghausen's disease: a clinicopathological study. *Ann. Surg.*, 175 : 86-104, 1972
- 3) Leier, C. V., DeWan, C. J.: Fatal hemorrhage as a complication of neurofibromatosis. *Vasc. Surg.*, 6 : 98-101, 1972
- 4) Greene, J. F., Fitzwater, J. E., Burgess, J.: Arterial lesions associated with neurofibromatosis. *Am. J. Clin. Pathol.*, 62 : 481-487, 1974
- 5) 庄村遊, 高橋豊: von Recklinghausen病に合併した血胸の一手術例. *日呼外会誌*, 20(1) : 81-85, 2006
- 6) 塩川靖夫, 稲田均, 藤浪周一: von Recklinghausen病に伴う主要血管病変の3例. *中部日整災外会誌*, 32 : 2427-2429, 1989
- 7) 荒川昭彦, 伊波博雄, 永田凱彦: 動脈塞栓術で血管壁脆弱性がみられた神経線維腫症の1例. *臨放線*, 32 : 955-957, 1987

## *Hemothorax due to pseudoaneurysm in schwannoma with von Recklinghausen disease*

*Taniguchi Haruki<sup>1)</sup>, Kanai Risa<sup>1)</sup>, Ishigaki Masanobu<sup>2)</sup>, and Fukumoto Taizou<sup>1)</sup>*

<sup>1)</sup>*Department of thoracic surgery, Thoracic center, Urasoe General Hospital, Okinawa, Japan*

<sup>2)</sup>*Department of pulmonary medicine, Thoracic center, Urasoe General Hospital, Okinawa, Japan*

### SUMMARY

A 62-year-old female with von Recklinghausen disease was referred to our hospital for left chest pain due to hemothorax and a heterogeneous mass in the posterior chest wall. The complete blood count and coagulation parameters were normal. A left chest tube was inserted, and approximately 500 ml of hemorrhagic pleural effusion was drained. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed a tumor with hematoma and fatty degeneration and a pseudoaneurysm in the posterior portion of the fourth to seventh ribs. The tumor had not invaded the vertebral body and canal and other distant organs. Percutaneous needle biopsy of the tumor showed a schwannoma with no evidence of malignancy. Surgery was performed, and the tumor was resected in combination with the chest wall. Because of its course, the tumor was considered to be a schwannoma that originated from the intercostal nerves, and rapid pathological examination revealed no malignancy. The defect of the chest wall was reconstructed using DualMesh. The clinical course was satisfactory, and the patient was discharged 10 days after surgery. The pathological diagnosis was a benign schwannoma with hematoma and pseudoaneurysm, which was suspected to have caused the hemothorax.

Key words : thymic neuroendocrine tumor, carcinoid