

F. 神経系腫瘍 nerve tumors



図 21.30 神経線維腫 (neurofibroma)
隆起性の軟らかい皮膚腫瘍。

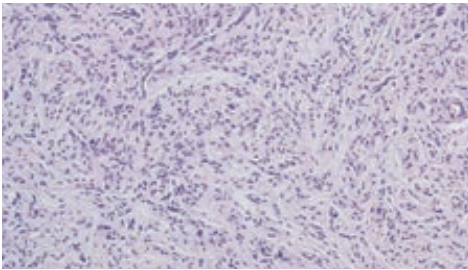


図 21.31 神経線維腫の病理組織像

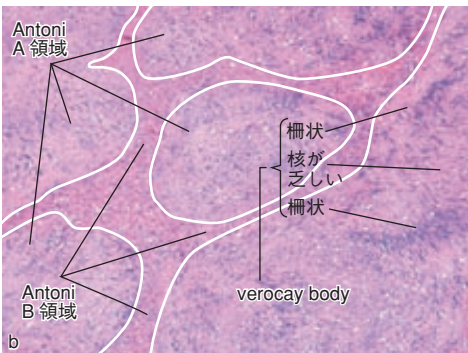
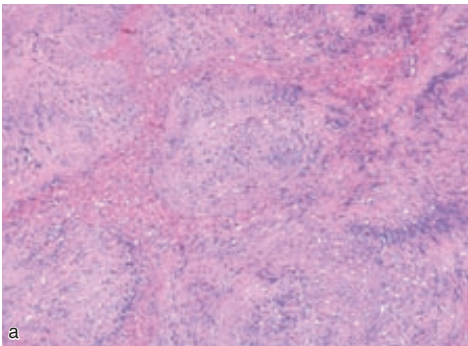


図 21.32 神経鞘腫 (neurilemmoma, schwannoma) の病理組織像 (a) とその解説 (b)

1. 神経線維腫 neurofibroma ★

正常皮膚色から淡紅色で半球状に隆起する軟らかな腫瘍で、ゆつくりと増大する (図 21.30, 21.31)。自覚症状は少ないが、皮下に生じた場合 (nodular plexiform neurofibroma) は圧痛を伴うことが多い。神経線維腫症 1 型 (NF1) では全身に多発するが、モザイクの機序により体幹の一部など限られた部位にみることもある (20 章 p.368 参照)。NF1 と関係なく単発することもある。Schwann 細胞由来の良性腫瘍と考えられているが、神経周膜細胞 (perineurial cell) と神経内膜細胞 (endoneurial cell) 由来の細胞も含む。病理組織学的に、境界明瞭で被膜をもたない腫瘍病変が真皮から皮下組織にかけてみられる。紡錘形の腫瘍細胞の増殖を認め、その間に細く波状にうねった膠原線維が錯綜する。粘液性の間質や肥満細胞浸潤を種々の程度でみる。腫瘍細胞は S-100 陽性。

2. 神経鞘腫 neurilemmoma, schwannoma

症状

軸索の髄鞘を形成する Schwann 細胞由来の良性腫瘍で、通常、単独に発症し、神経線維腫症 2 型 (NF2, 20 章 p.371 参照) で多発する。皮内または皮下に弾性硬の球状腫瘍を触れ、軟化すると波動を触れる。数珠状に生じることもある。圧痛を伴い、ときに圧迫した部位から末梢に向かって放散痛をきたす。まれであるが悪性化し、悪性神経鞘腫と呼ばれる。

病理所見

細長い核が柵状に並ぶ帯と、核に乏しい好酸性の部位からなる構造 (verocay body) がみられる Antoni A 領域と、方向性がなく細胞成分の疎な Antoni B 領域で構成される (図 21.32)。

治療

圧排されている神経線維を損傷しないよう、慎重に摘出する。

3. 外傷性神経腫 traumatic neuroma

切断神経腫 (amputation neuroma) ともいう。末梢神経の断端に生じる腫瘍であり、自発痛や圧痛が強い。病理組織学的に

は縦横に増殖する神経線維と、それを取り囲む Schwann 細胞および増殖した線維性組織を認める。疼痛が強ければ切除し、できれば神経吻合を行う。

4. 痕跡的多指症 rudimentary polydactyly

生下時からみられる 1～2 cm までの小結節。母指側に多い。病理組織学的には、神経線維束の増生、神経終末小体（マイスネル小体およびパチニ小体）の存在が認められ、胎生期に生じた多指の自然切断によるとされる。

5. 顆粒細胞腫 granular cell tumor

皮膚以外でも外陰部、舌、肺、食道、胃腸、膀胱、子宮などに生じる 3 cm 未満の小腫瘍。病理組織学的には、大型多角形で好酸性顆粒を含んだ細胞で構成される（図 21.33）。偽癌型の表皮肥厚を伴い、有棘細胞癌と誤診されやすい。Schwann 細胞由来と考えられている。細胞質には好酸性顆粒が多数存在し、ジアスターゼ抵抗性、PAS 陽性、S-100 陽性を示す。ときに悪性化する。

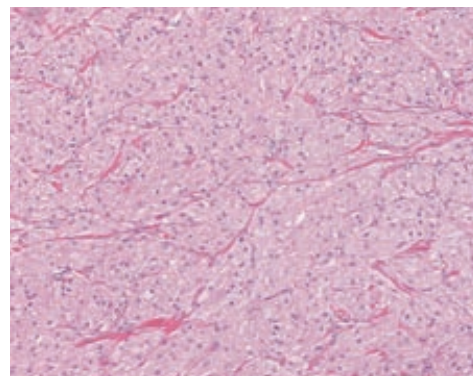


図 21.33 顆粒細胞腫 (granular cell tumor) の病理組織像

G. 脈管系腫瘍 vascular tumors

従来、慣用的に用いられていた「血管腫」のなかには、単純性血管腫のように毛細血管の拡張や奇形が主体で、腫瘍性増殖を伴っていないものも存在する。これを整理するため、細胞性増殖を伴う血管腫 (hemangioma) と伴わない血管奇形 (vascular malformation) とに分類すると理解しやすく、国際的にもこのような分類が主流となりつつある（表 21.1）。本書では便宜上、血管奇形も本項で解説する。

a. 血管成分の腫瘍 hemangiomas

1. 幼児血管腫 infantile hemangioma ★

同義語：いちご状血管腫 (strawberry mark, strawberry nevus), 乳児血管腫

Essence

- 未熟な毛細血管の増殖により、生後 3～4 週から鮮紅色か