

#### 4. 悪性末梢神経鞘腫瘍の病理：

特に low-grade MPNST、perineurial MPNST について

廣瀬隆則 先生(徳島県立中央病院 病理診断科)

悪性末梢神経鞘腫瘍 malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)は発生頻度の低い腫瘍で、悪性軟部腫瘍の約 5%を占めるに過ぎない。また特徴的な組織所見や特異的マーカーに乏しいことから、組織診断が難しいことでも知られている。そのため確定診断には、1) 神経線維腫症 1 型 (NF1) 患者、2) 末梢神経との連続性、3) 他の神経性腫瘍 (神経線維腫など) の悪性転化、4) 免疫染色や電顕による神経鞘細胞性分化の証明、などの条件を満たしていることが必要である。

MPNST は通常成人の臀部、大腿部、腋窩、上腕、傍脊椎部などに好発し、神経症状や痛みを伴う大型の軟部腫瘍として発生する。組織学的に、異型的な紡錘形細胞の束状配列を認めることが多い。粗密配列、血管周囲の細胞集簇、渦巻き状配列、血管周皮腫様構造などが特徴とされている。免疫染色では、シュワン細胞性マーカーである S-100 蛋白、Sox10 などが診断上有用である。通常型以外に、類上皮型、悪性 Triton 腫瘍、腺型などの稀な亜型も知られている。今回は、特に低異型度 MPNST と神経周膜細胞 perineurial cell への分化を示す MPNST について解説する。

低異型度 MPNST は 20%以下の稀なタイプであり、その臨床病理像は必ずしも明らかにされていない。診断上の問題点として、神経線維腫や他の低悪性度腫瘍との鑑別が挙げられる。特に神経線維腫からの悪性転化例で、異型神経線維腫および富細胞性神経線維腫との鑑別が難しいことがある。MPNST と診断するための条件として、細胞密度の増加、核腫大 (神経線維腫の核の 3 倍以上)、核クロマチンの増量、核分裂像などが挙げられている。また低悪性度線維粘液性肉腫、孤在性線維性腫瘍、血管周皮腫などと鑑別する必要があり、免疫組織化学や電顕的検討が有用である。低異型度 MPNST の予後に関しても一定の見解はなく、高異型度腫瘍と差がないとする報告もある。

神経周膜細胞は神経鞘を構成する細胞の一つで、その腫瘍性病変の存在が注目されている。Perineurial MPNST は主に神経周膜細胞への分化を示す悪性末梢神経鞘腫瘍と定義されており、診断には電顕的に特徴的な所見 (細長い細胞質突起、吸飲小胞、非連続性基板、接着装置など) を見出すこと、また免疫染色で神経周膜細胞性マーカー (EMA, claudin-1, GLUT-1) の発現を確認することが必要である。また報告例は少なくその特徴は明確ではないが、成人の四肢、体幹などに好発する。NF1 患者での報告はない。組織学的には、細長い突起を有する紡錘形細胞が、渦巻き状あるいは花むしろ状配列を示す像が特徴である。異型度は様々であるが、通常の MPNST より生命予後は良好とされている。