

骨盤内後腹膜悪性神経鞘腫の1例

横浜赤十字病院泌尿器科 (部長: 石塚 榮一)

斎藤 竜一, 石塚 榮一, 岩崎 皓, 小林 一樹

RETROPERITONEAL MALIGNANT SCHWANNOMA IN THE PELVIS:
A CASE REPORT

Ryuichi SAITO, Eiichi ISHIZUKA Akira IWASAKI and Kazuki KOBAYASHI

From the Department of Urology, Yokohama Red Cross Hospital

We report a case of malignant Schwannoma in the retroperitoneal space and discuss the clinical features briefly.

A 77-year-old male visited our hospital in August, 1994 with the chief complaint of bloody stool. Digital rectal examination disclosed a large, elastic and soft mass in the prostatic region, presented identically by ultrasonography and computed tomography. Histological examination of the mass by transperineal biopsy revealed benign cellular Schwannoma. The patient underwent radical prostatectomy including the tumor because the tumor and the prostate could not be separated. Histological examination of this specimen also revealed benign Schwannoma with normal prostatic tissue. However, 2 months after the operation an abdominal CT scan revealed multiple metastasis in the liver, which was later diagnosed as malignant Schwannoma histologically.

He is still alive with hepatic metastasis 15 months postoperatively.

(Acta Urol. Jpn. 43: 25-28, 1997)

Key words: Retroperitoneal tumor, Malignant schwannoma

緒 言

後腹膜腔に発生する悪性神経鞘腫は比較的稀な疾患である。われわれは術前の生検と手術摘出標本がともに病理組織学的に良性であった骨盤内後腹膜の神経鞘腫が、術後2カ月で肝転移を生じ生検により悪性神経鞘腫と診断された症例を経験したので報告する。

症 例

患者: 77歳, 男性

主訴: 血便

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1994年8月に血便を認め当院消化器科を受診し大腸内視鏡検査を施行した。直腸粘膜下に潰瘍を伴う隆起をみとめ、CTなどの画像診断上の所見から前立腺腫瘍が疑われ当科に転科となった。

入院時現症: 体格中等度, 血圧 155/90 mmHg, 脈拍80/分整, 体温37度, 皮膚正常, 胸腹部理学的所見に異常は認めない。直腸指診では前立腺部に境界は明瞭で直腸内に著明に突出する超鶏卵大の弾性硬の腫瘍を認めた。表面は平滑だが中央に潰瘍状の陥凹を触知した。

入院時検査所見: 血液生化学検査では軽度の貧血を認める以外は異常を認めなかった。

腫瘍マーカー: CEA 1.3 ng/ml, PAP 0.6 ng/ml,

γ -Sm 1.0 ng/ml 以下, PSA 0.7 ng/ml.

尿所見: 蛋白 (-), 糖 (-), 沈渣赤血球 0~1/hpf, 白血球 2~3/hpf.

画像検査所見: CT では直腸から前立腺にかけて内部が low density area の腫瘍を認めた (Fig. 1)。肝臓, リンパ節に転移を疑わせる所見はなかった。TOUG では膀胱底の著明な挙上と後部尿道の延長を認めた。経直腸前立腺超音波検査では前立腺部の腫瘍は不均一な低エコー域を呈し被膜および境界はやや不明瞭であった。

膀胱鏡所見: 膀胱頸部から三角部に粘膜下の隆起を認めたが腫瘍の浸潤は認めなかった。



Fig. 1. A low density mass was observed in pelvic cavity, behind the urinary bladder.

入院後の経過：11月22日に経会陰的針生検を行った。病理組織学的診断は神経鞘腫であり、悪性の所見は認めなかった。あらかじめ人工肛門を造設したうえで1995年1月6日に前立腺神経鞘腫の診断で根治的前立腺全摘術を行った。しかし、術中所見では腫瘍と前立腺はそれぞれ独立しており、腫瘍の被膜は前立腺と強固に癒着していた。また、一部直腸とも癒着していたため直腸粘膜も含めて腫瘍および前立腺を一塊に摘除した (Fig. 2)。

摘出標本は 114 g で滑面黄白色であり病理組織学的所見は HE 染色では腫瘍は palisading pattern を呈し cellular atypia, pleomorphism はなく良性の神経鞘腫 (cellular Schwannoma) と診断された (Fig. 3), また S100 染色は陽性であった (Fig. 4)。直腸筋層への浸潤は認めず、神経および血管との関係は明らかではなかった。一方、前立腺の組織は正常であった。

術後2カ月後の腹部 CT で肝に直径 1.5 cm と 0.5 cm の low density area を認め、5月8日の CT で

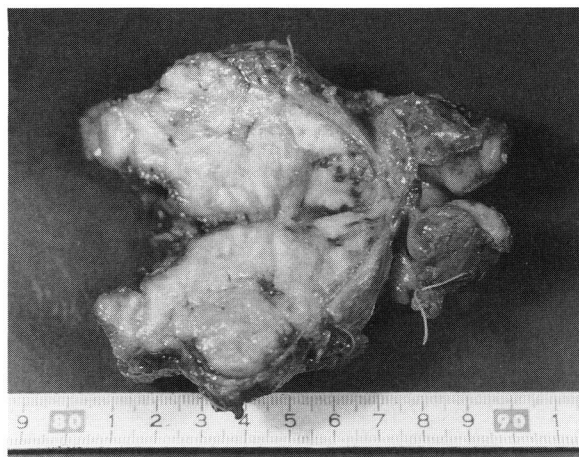


Fig. 2. Cut surface of the mass: This mass was encapsulated by fibrous tissue, 114 grams in weight.

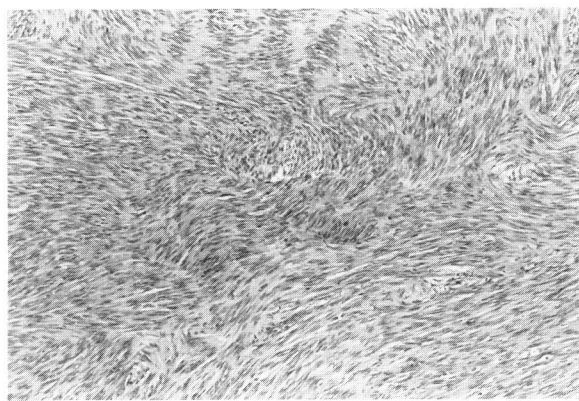


Fig. 3. Microscopic appearance of the resected tumor shows benign Schwannoma consisting of Antoni A type in most of tumor.

は、low density area が増加、増大傾向にあったため肝転移を疑い肝腫瘍生検を行った (Fig. 5)。病理診断は spindle cells が fascicular な配列を示す神経鞘腫であるが原発巣よりも cellularity, mitosis が高度であり悪性神経鞘腫と診断された (Fig. 6)。術後15カ月後の現在、肝転移に対して経皮的エタノール注入を行っており生存中である。

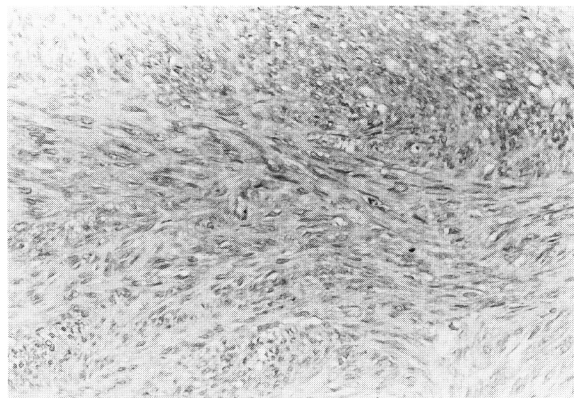


Fig. 4. High power micrograph of immunoreaction for S100 protein. Reactive aggregates of S100 protein are demonstrated on the cytoplasm of the tumor cells.

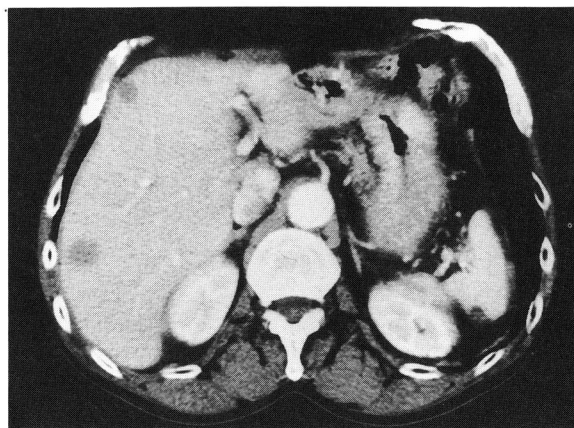


Fig. 5. Abdominal CT shows multiple liver tumors 2 months after the operation.

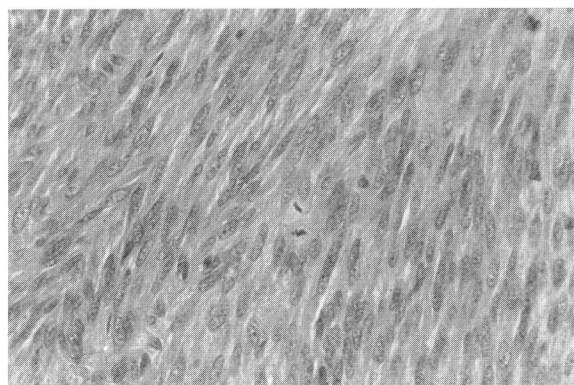


Fig. 6. Histologically, the liver tumor was a metastasizing malignant Schwannoma with high cellularity and cellular atypia.

考 察

神経鞘腫は中枢, 末梢の神経細胞が存在するすべての部位から発生しうが, 好発部位は末梢神経領域である¹⁾. 良性神経鞘腫は頭頸部に多く悪性神経鞘腫は四肢に好発する. 後腹膜腔に発生する神経鞘腫は少なく, その頻度は後腹膜腫瘍の中で1.2~5.7%である. このうち悪性神経鞘腫の占める比率は0.8~0.9%であり比較的稀な疾患である²⁻⁴⁾. さらに後腹膜悪性神経鞘腫の中で骨盤腔に発生したものは約20%である⁵⁾.

臨床症状については通常は自覚症状に乏しく他疾患の検査で偶然発見されることも多い. 腫瘍が大きくなると腹部腫瘤, 腹痛, 腰痛, 腹部膨満感等の症状があらわれてくる. 神経鞘腫の画像診断上の所見には以下のような特徴がある. 超音波検査では明らかな壁構造を欠き, 比較的境界明瞭な低エコー像を示し, CT では腫瘍内部の変性壊死, 囊腔空洞形成などにより low density 像が認められ, これは造影剤で明瞭になる⁶⁾. MRI では T1 で低信号域, T2 で高信号域を示す例が多く内部が不均一となる傾向がある⁷⁾. 自験例では超音波検査で低エコー像を示したが境界はやや不明瞭であった. CT では low density 像を示しこれまでの報告例とはほぼ同様であった.

組織学的には神経鞘腫の発生起源は外胚葉の神経細胞 (Schwann cell) 由来とする説が主流である⁸⁾. 鑑別診断上は平滑筋肉腫や線維肉腫なども本腫瘍と同様の紡錘細胞を基本とした腫瘍であり区別は困難であるが平滑筋肉腫では筋原線維が証明されるが S100 染色では染色されない. これによって神経原性腫瘍と区別される⁹⁾. 悪性神経鞘腫の pathogenesis は明らかにされていないが Schwann 細胞から発生し, 良性の神経鞘腫 (neuriemoma) または神経線維腫 (neurofibroma) のいずれかを経て悪性神経鞘腫が発生すると考えられている¹⁰⁾. von Recklinghausen 病 (神経線維腫) に続発した悪性神経鞘腫は比較的多いが, 本症例のように von Recklinghausen 病ではなく neuriemoma を発生母体とする悪性神経鞘腫の報告例はきわめて少ない. 内原は組織学的に良性神経鞘腫と悪性神経鞘腫を鑑別する判定基準として, 1) cellular atypia (pleomorphism, hyperchromatism, giant cell), 2) high mitotic rate, 3) high cellularity, 4) necrosis, hemorrhage をあげている¹¹⁾. 自験例では上記の項目を検討し組織学的には良性と診断されたが2ヵ月後に遠隔転移をきたした. 転移巣の病理診断では原発巣と異なりあきらかに悪性神経鞘腫の組織学的特徴を有していた. 神経鞘腫では良性と悪性の混在した症例の報告があり, また良性でも術後に悪性化, 再発転移があり¹²⁻¹⁴⁾, その再発率はかなり高いとされている¹⁵⁾. 自験例では術後早期に転移をおこして

り, 良性腫瘍が悪性化したとは考えにくく, 原発腫瘍に病理検索では検出できなかったが, その一部に悪性要素が含まれていたと考えるのが妥当であろう.

治療に関しては, 被膜, 周辺臓器を含めた広汎な切除が原則である. 悪性神経鞘腫のリンパ節転移の頻度はきわめて低く, 骨盤内あるいは後腹膜リンパ節郭清は必須の治療法ではない. 悪性神経鞘腫は5年生存率は40~47%であり, 61%に再発を認める¹⁶⁾. そのため外科的治療に加えて術後に補助療法が必要と考えられる. しかし化学療法は整形外科領域で軟部腫瘍に効果があるとされる adriamycin, cisplatinum の併用や非上皮性腫瘍に対して有用な CYVADIC 療法などが試みられているが有効なものはない¹⁷⁻¹⁹⁾. また放射線療法も感受性が低く著効例は少ない. 自験例のように, 神経鞘腫は組織学的に良性と診断されても, 再発・転移をきたすことがあり, 慎重に治療方針を決定し, 術後も厳重に観察する必要がある. 特に術前に腫瘍が潰瘍を形成したり画像診断上の所見から臨床的に悪性の疑いが捨てきれない時は生検等の組織診断が良性であっても悪性神経鞘腫として取り扱うべきであると考えられた.

結 語

骨盤内後腹膜に発生した神経鞘腫に対して手術を行い, 原発巣の病理診断は良性神経鞘腫であったが, 術後に肝転移を生じ悪性神経鞘腫と診断された1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した.

本論文の要旨は平成7年9月14日に行われた第12回日本泌尿器科学会神奈川地方会において報告した.

文 献

- 1) 堀内満水男, 河合恒雄: 原発性後腹膜良性神経鞘腫の1例. 西日泌尿 **35**: 836-844, 1973
- 2) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol **81**: 740-745, 1959
- 4) Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. Int Abst Surg **99**: 209-231, 1954
- 4) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子: わが国における良性軟部組織腫瘍, 8,806例の統計的観察. 癌の臨 **20**: 594-609, 1974
- 5) 蔵 尚樹, 水尾敏之, 鈴木理仁, ほか: 巨大な後腹膜悪性神経鞘腫の1例. 西日泌尿 **57**: 683-685, 1995
- 6) 星野孝男, 石田秀明, 森川パブロ, ほか: 後腹膜神経鞘腫の1例—US 所見を中心として—. 腹部画像診断 **10**: 366-371, 1990
- 7) 及川哲郎, 綿引 元, 相羽英雄, ほか: MRI で観察しえた後腹膜神経鞘腫の1例. 臨放線 **36**: 283-286, 1991
- 8) 川畑清春, 山口龍介, 今野 繁: 軟骨化性を伴う

- 後腹膜悪性神経鞘腫の1剖検例. 久留米医学会誌 **41**: 1238-1247, 1978
- 9) Fletcher CDM, Davies SE and Mckee PH: Cellular schwannoma: a distinct pseudosarcomatous entity. *Histopathology* **11**: 21-35, 1987
- 10) 荻野幹夫, 浅井春雄, 阿部光俊, ほか: 末梢神経原発性腫瘍について—malignant Schwannomaを中心として—. 臨整外 **10**: 344-349, 1975
- 11) 内原栄輝: 悪性末梢神経腫瘍20例の臨床病理学的研究. 四国医誌 **29**: 1-10, 1973
- 12) 菅原保二: 後腹膜腫瘍について. 臨消化器病学 **4**: 113-120, 1956
- 13) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, et al.: Benign solitary Schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* **24**: 355-366, 1969
- 14) 中武 稔, 桂 栄考, 長嶺慎一, ほか: 後腹膜神経鞘腫. 外科診療 **20**: 869-874, 1978
- 15) 林 法信, 谷村実一, 古玉 宏, ほか: 原発性後腹膜神経鞘腫の1例および後腹膜神経鞘腫, 後腹膜腫瘍の統計的観察. 日泌尿会誌 **55**: 164-173, 1964
- 16) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant Schwannoma. *Ann Surg* **171**: 419-428, 1970
- 17) 松尾良一, 堀 建男, 田崎 亨, ほか: 後腹膜悪性神経鞘腫の1例. 西日泌尿 **48**: 1321-1326, 1986
- 18) Goldman RL, Jones SE and Hensinkveld RS: Combination chemotherapy of metastatic malignant Schwannoma with vincristine, and adriamycin, cyclophosphamide and imidazole carboxamide. *Cancer* **39**: 1955-1958, 1977
- 19) 菅尾英木, 辻本幸夫, 滝内秀和, ほか: 化学療法で部分寛解した悪性神経鞘腫. 臨泌 **41**: 883-886, 1987

(Received on July 10, 1996)
(Accepted on September 24, 1996)