

後腹膜孤立性神経線維腫の1例

榛原総合病院泌尿器科 (部長: 中野 優)

青木 雅信, 中野 優

榛原総合病院内科

千 正 鎬

焼津市立総合病院泌尿器科

太 田 信 隆

浜松医科大学泌尿器科学教室 (主任: 藤田公生教授)

鈴木 和雄, 藤田 公生

A CASE OF SOLITARY RETROPERITONEAL NEUROFIBROMA

Masanobu AOKI and Masaru NAKANO

From the Department of Urology, Haibara General Hospital

Seikou SEN

From the Department of Internal Medicine, Haibara General Hospital

Nobutaka OHTA

From the Department of Urology, Yaizu City Hospital

Kazuo SUZUKI and Kimio FUJITA

From the Department of Urology, Hamamatsu University School of Medicine

A 70-year-old woman was admitted to our hospital complaining of epigastralgia. Computed tomography, ultrasonography and magnetic resonance imaging revealed a round tumor measuring 6 cm in diameter, which was located in the medial side of the right kidney. It was successfully removed without injury to the surrounding large vessels and organs. Histological diagnosis was benign neurofibroma. This is the 27th case of solitary retroperitoneal neurofibroma reported in Japan.

(Acta Urol. Jpn. 44: 273-276, 1998)

Key words: Neurofibroma, Retroperitoneal tumor

緒 言

近年の画像診断の発達により後腹膜腫瘍の報告例は増加しているが、神経線維腫は von Recklinghausen 病に合併して見られることが多く、後腹膜に孤立性に発生することは比較的稀である。今回、われわれは後腹膜孤立性神経線維腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告するとともに、本邦報告27例につき臨床的検討を加えた。

症 例

患者: 70歳, 女性
主訴: 心窩部痛
家族歴: 母親に膀胱癌
既往歴: 胆石, 糖尿病
現病歴: 1996年10月20日頃, 心窩部痛が出現し, 改善しないため10月30日当院内科受診。腹部エコーで後

腹膜に mass を認めたため10月31日内科入院。精査の結果, 右後腹膜腫瘍と診断され, 手術目的にて翌1997年1月21日当科入院となった。

入院時現症: 身長 149.8 cm, 体重 54 kg. 貧血 黄疸 浮腫なし。栄養状態良好, 表在リンパ節触知せず。上腹部正中に手術痕を認めたが, 異常腫瘍は触知せず。von Recklinghausen 病を疑わせるような皮膚所見なし。

入院時検査成績: 検尿; 蛋白 (+), 糖 (-), 潜血 (-), RBC 2~5/hpf, WBC 1~4/hpf. 血算; RBC $374 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC $6,800/\text{mm}^3$, Hb 12.2 g/dl, Ht 35.4%, Plt $24.2 \times 10^4/\text{mm}^3$, 血液生化学; Na 140 mEq/l, K 3.3 mEq/l, Cl 107 mEq/l, P 3.0 mg/dl, Ca 7.9 mg/dl, BUN 10.1 mg/dl, Cre 0.7 mg/dl, GOT 20 IU/l, GPT 19 IU/l, ALP 239 IU/l, LDH 318 IU/l, TP 6.0 g/dl (alb 62.6% α_1 4.2%, α_2 10.2%, β 9.4%, γ 13.6%) Alb 3.8 g/dl



Fig. 1. CT scan reveals low density mass which was located in the medial side of the right kidney.

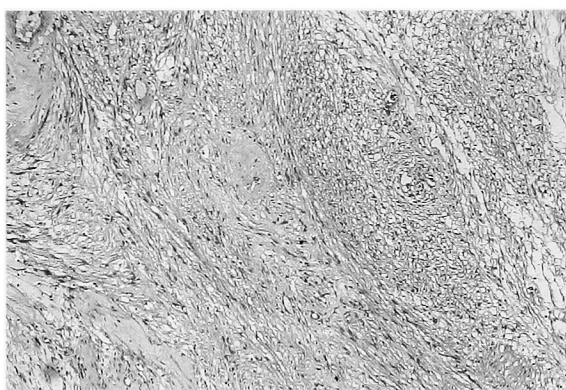


Fig. 2. Microscopic findings of the tumor show neurofibroma.

CRP 0.5 mg/dl, 内分泌学的検査；尿中 17KS 5.3 mg/day, 尿中 17-OHCS 9.9 mg/day, 尿中 VMA 3.0 mg/day, 尿中 HVA 5.4 mg/day, 血中コルチゾール 14.0 μ g/dl, 血中アルドステロン 57 pg/ml, 血中プロゲステロン 0.2 ng/ml, 血中 ACTH 34 pg/ml, 血中カテコールアミン分画；アドレナリン 13 pg/ml, ノルアドレナリン 196 pg/ml, ドーパミン 5 pg/ml 以下, 尿中カテコールアミン分画；アドレナリン 15.3 μ g/day, ノルアドレナリン 58.6 μ g/day, ドーパミン 609.4 μ g/day.

画像診断：KUB, DIP で異常を認めず, 腹部 CT にて右腎内側に一部不均一な濃度をもつ長径 6 cm の境界明瞭な mass が描出された (Fig. 1). この mass は, 辺縁整で腎静脈を腹側に圧排していた. MRI では T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で高信号を示し, 腹部動脈造影では, hypovascular で tumor stain は認めなかった. 下大静脈造影では, 腎静脈分岐部付近で下大静脈は背側より圧排されており, また右腎静脈は腫瘤による背側からの圧排により扁平化していた.

また, 131 I-MIBG シンチ, Ga シンチで異常集積は認めなかった.

後腹膜原発の神経原性腫瘍を疑い, 1997年1月27日, 腫瘍摘除術を施行した. 手術は, half Chevron 切開により, 経腹膜的に腫瘍に到達した. 腫瘍は右腎内側の腎動脈と腎静脈の間に位置しており, 境界明瞭で周囲との癒着もなく容易に腎血管と剝離できた. 術後経過は順調で2月18日退院し, 現在外来通院中で再発は認めていない.

摘出標本：腫瘍の大きさは 60×60×35 mm, 重量は 70 g で被包されており, 断面は充実性で, 白色から黄白色で光沢があった.

病理組織像：紡錘形の細胞が網状に連なり, 核の異型性は認めなかった (Fig. 2). 特殊染色では, 細い繊維は抗 S-100 蛋白染色で陽性, azan 染色で青染した. 以上から後腹膜に発生した神経線維腫と診断した.

考 察

後腹膜腫瘍はその解剖学的特性から臨床症状に乏しく, 早期発見, 診断が困難で, 全腫瘍中に占める割合も Pack ら¹⁾によると0.2%と少ないため比較的稀な疾患とされてきたが, 近年の画像診断の発展に伴い偶発的に発見される例を含め, 報告が増加している²⁾ このうち悪性腫瘍の占める割合は Pack ら¹⁾は85.8%と報告しているが, 本邦においては天野ら³⁾の報告で33.6%と欧米に比し少ない. 良性後腹膜腫瘍のなかでは, 守ら⁴⁾によると奇形腫, 皮様嚢腫, 嚢胞および神経原性腫瘍が多く, 106例中69例と65%を占めている. 神経原性腫瘍は天野ら³⁾によると全後腹膜腫瘍中11.8%と比較的稀とされている. また神経線維腫は von Recklinghausen 病の1症候として皮膚にみられることが多く, 後腹膜原発の孤立性のものは少ないと報告されている⁵⁾. われわれの調べ得たかぎりでは孤立性の後腹膜神経線維腫の報告は本邦では26例あり^{2,5-8)}, 自験例は27例目に相当する. 自験例を含めた本邦報告27例について検討してみると, 平均年齢は51.8歳で, 40歳以上に多く認めた. 重量は100g以下が多く, これは近年の画像診断の発達により腫瘍が比較的小さいうちに発見されていることによると思われる. 主訴は腹部症状が27例中13例を占め, 泌尿器科的な訴えは少なく, また腫瘍の部位は仙骨前面と腎上部に多い傾向があるように思われた (Table 1). 神経原性腫瘍にかぎらず後腹膜腫瘍の診断および治療において, 多くの報告例では術前診断は困難であり, 術後摘出標本にて確定診断を下していたが, 最近になり CT 値や造影 CT が有用であったとの報告がある⁹⁾. 後腹膜腫瘍の CT 所見は, 松浦ら¹⁰⁾によれば, 境界は鮮明で周辺臓器より density の低い円形の腫瘤を呈する場合が多い. また被膜を有するものでは, 造影 CT でより明瞭となる場合が多く, リンパ節転移と鑑別し

Table 1. Solitary retroperitoneal neurofibroma in Japanese literature

症例	年齢	性	主訴	部位	重量	報告者	報告年
1	17	女	腹部腫瘍	右季肋下	不明	斎藤ら	1964
2	66	男	腹部腫瘍	左腎上部	1,300 g	伊藤ら	1965
3	不明	不明	腹部腫瘍	季肋下?	不明	林ら	1971
4	不明	不明	不明	腰椎前部	不明	重信ら	1974
5	48	女	不正性器出血	仙骨前面	250 g	渡辺ら	1980
6	67	女	食欲不振	腎上部	330 g	清原ら	1981
7	58	女	腹痛	右腎背下方	750 g	丸山ら	1984
8	48	男	腹痛	右腎上部	450 g	宮城ら	1985
9	35	女	腹部腫瘍	不明	不明	清水ら	1986
10	49	女	腹部膨満感	子宮後部	3,150 g	森本ら	1987
11	57	男	全身倦怠感	右腎上部	40 g	加藤ら	1987
12	59	男	腹部腫瘍	仙骨前面	405 g	戎井ら	1987
13	65	男	心窩部痛	右腎上部	不明	藤田ら	1988
14	40	女	会陰部不快感	仙骨前面	2,750 g	山本ら	1988
15	56	女	排尿困難	仙骨前面	330 g	武市ら	1988
16	54	女	腹部膨満感	肝左葉下方	6,300 g	山本ら	1989
17	49	男	健診	臍頭部	不明	小林ら	1989
18	64	女	右胸部痛	右腎上部	24 g	松本ら	1989
19	54	女	高血圧	左腎上部	60 g	南部ら	1989
20	44	男	健診	仙骨前面	35 g	堀ら	1991
21	43	男	腹痛	右腎上部	30 g	林ら	1991
22	51	女	腹部腫瘍	大動脈分岐部後方	40 g	松本ら	1994
23	40	男	腹部腫瘍	仙骨前面	1,500 g	森屋ら	1994
24	49	男	上腹部痛	左腎上部	255 g	垣本ら	1994
25	65	男	心窩部痛	右腎上部	21 g	藤田ら	1994
26	47	男	なし	膀胱右後方外側	45 g	石田ら	1995
27	70	女	心窩部痛	右腎内側	70 g	自験例	1998

得る。奇形腫の場合は石灰化を比較的多く認めるとされている。高橋ら¹¹⁾によると血管造影で悪性腫瘍は vascularity に富み, avascular なものは良性の可能性が強いとしているが, 細網肉腫などのように avascular な悪性腫瘍もあり vascularity から完全に良悪性を鑑別することはできない。一方, 塩谷ら¹²⁾は後腹膜神経節細胞腫に対して, 術前の超音波ガイド下針生検で確定診断することができたとしている。しかし, 生検による悪性細胞の播種の危険性や膿瘍の場合は細菌を周囲に拡げるといった問題もあり, その適応については慎重でなければならない。自験例の場合, 血液検査で内分泌学的に異常値を認めず, CT, 血管造影, シンチなどの所見より後腹膜の神経原性の良性腫瘍を強く疑ったが, 最終的な診断は手術に頼るしかなかった。神経線維腫は一般に悪性化することは少なく, Enzinger ら¹³⁾によると von Recklinghausen 病に伴うものの 2% にみられたのみとされているが, 自験例の様な深在性のものは悪性化しやすいとの報告¹⁴⁾もみられる。

結 語

後腹膜孤立性神経線維腫の 1 例について報告した。自験例は本邦 27 例目と思われた。

本論文の要旨は第 196 回日本泌尿器科学会東海地方会にて発表した。

文 献

- 1) Pack GT and Tabah EJ: Collective review. primary retroperitoneal tumor, a study of 120 cases. *Surg Gynecol Obstet* **99**: 209-231, 1954
- 2) 松本富美, 小林義幸, 細見昌弘, ほか: 孤立性後腹膜神経線維腫の 1 例. *西日泌尿* **56**: 767-770, 1994
- 3) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之, ほか: 後腹膜類皮囊腫の 1 例—後腹膜腫瘍本邦報告例 1,104 例の統計的観察. *西日泌尿* **37**: 734-741, 1975
- 4) 守 且孝, 吉永直胤: 後腹膜の良性腫瘍. *臨外* **24**: 1117-1122, 1969
- 5) 石田俊光, 松本真一, 迎 圭一郎, ほか: 膀胱腫瘍を併発した後腹膜孤立性神経線維腫. *臨泌* **49**: 773-776, 1995
- 6) 森屋秀樹, 片山時孝, 森岡幹登, ほか: 単発性後腹膜神経線維腫の 1 例. *日臨外医会誌* **55**: 3210-3214, 1994
- 7) 垣本 滋, 前川直文, 近藤 厚, ほか: 副腎髓質より発生したと思われる神経線維腫の 1 例. *西日泌尿* **56**: 70-74, 1994
- 8) 藤田 潔, 野村伊作, 竹中生昌, ほか: 後腹膜神経線維腫の 1 例. *西日泌尿* **56**: 778-781, 1994

- 9) 堀 明洋, 市川敏男, 森口 進: 後腹膜神経線維腫の1例. 通信医学 **43**: 281-285, 1991
- 10) 松浦隆志: 良性後腹膜腫瘍のCT診断. 臨放線 **28**: 773-778, 1983
- 11) 高橋 信, 中田 肇, 徳永光雄, ほか: 原発性後腹膜腫瘍の血管造影診断. 臨放線 **22**: 1281-1287, 1977
- 12) 塩谷昭子, 伊藤秀一, 向林知津, ほか: 超音波ガイド下針生検にて診断し得た後腹膜神経節細胞腫の1例. 超音波医 **24**: 51-55, 1997
- 13) Enzinger FM and Weiss SW: Soft Tissue Tumors. pp. 719-777, The CV Mosby, ST Louis, 1988
- 14) 大岩 昇, 中島伸夫, 深田伸二, ほか: Neurofibrosarcoma を認めた Neurofibromatosis 6 症例の検討. 日病理会誌 **76**: 340, 1987

(Received on October 9, 1997)

(Accepted on January 23, 1998)