

後腹膜悪性神経鞘腫の1例

— 本邦31例の統計的観察 —

名鉄病院泌尿器科

岡村 菊夫・伊藤 浩一

名古屋大学医学部泌尿器科学教室

青田 泰博・鈴木 靖夫・下地 敏雄

A CASE REPORT OF RETROPERITONEAL MALIGNANT
SCHWANNOMA

Kikuo OKAMURA and Koichi ITO

From the Department of Urology, Meitetsu Hospital

Yasuhiro AOTA, Yasuo SUZUKI and Toshio SHIMOJI

From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Nagoya University

A case of retroperitoneal malignant schwannoma is reported. The patient was a 66-years-old man who was referred to our clinic because of an abdominal lump. CT scan and renal arteriography pointed out right renal cyst, but the tumor was separate from the right kidney at operation. Pathological diagnosis of this retroperitoneal tumor was malignant schwannoma. After 10 months he developed local recurrence and had transabdominal excision. He has been doing well 12 months after the second operation.

Thirty-one cases of retroperitoneal malignant schwannoma in Japan are reviewed.

Key words: Retroperitoneal tumor, Malignant Schwannoma

後腹膜腔に原発する腫瘍のうちで、悪性神経鞘腫はきわめてまれである。最近われわれは本症の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：大○ 日○夫 66歳 男性

主 訴：腹部腫瘤

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：肝硬変(父)、胃癌(姉)

現病歴：1979年頃よりときどき尿閉となり近医にて導尿をうけていたが、右上腹部の腫瘤を指摘され、1981年9月14日、名鉄病院泌尿器科を受診した。

現 症：体格中等度。栄養良好。胸部に異常なく表在リンパ節は触知しない。右上腹部はやや膨隆し、触診にて右季肋部に手挙大、表面平滑、弾性軟で可動性のない腫瘤を触知した。陰茎、睪丸、副睪丸ともに異

常認めない。前立腺は鶏卵大、弾性硬で正中溝を触知し境界明瞭であった。

一般検査成績：尿検査：黄色透明、蛋白(-)、潜血(-)、糖(-)、PH 6.0、血液一般検査：WBC 5,700/mm³ RBC 426×10⁴/mm³ 血小板 18.2×10⁴/mm³、血液生化学検査：血清総蛋白 6.7 g/dl、A/G 比1.24、BUN 13.7 mg/dl、クレアチニン 0.99 mg/dl、総コレステロール 156.5 mg/dl、ZTT 3.12、ALP 1.89 Bessey-Lowry 単位、LDH 143単位、GOT 22単位、GPT 14 単位。

レ線検査：胸部には異常は認めない。DIPでは、右腎はひょうたん型の腫瘤により下方に圧排されていた。右尿管に走行異常を認めるが尿流障害はなく腎盂腎杯に異常はない (Fig.1)。CT では腫瘤は二胞性の囊胞であった (Fig. 2)。腎動脈造影では上被膜動脈が囊胞のため圧排され、また腎にはいわゆる beak sign

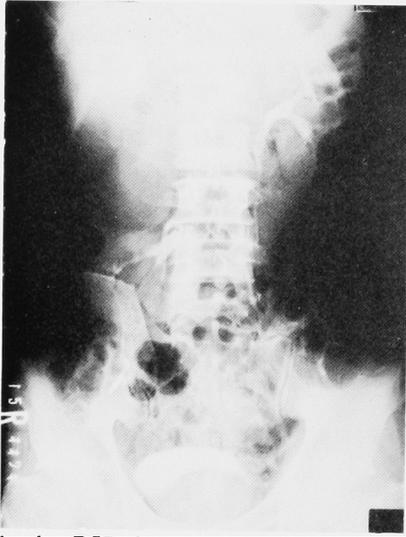


Fig. 1. DIP shows space occupying lesion in the right kidney



Fig. 2. CT demonstrates that S.O.L. is a giant cyst

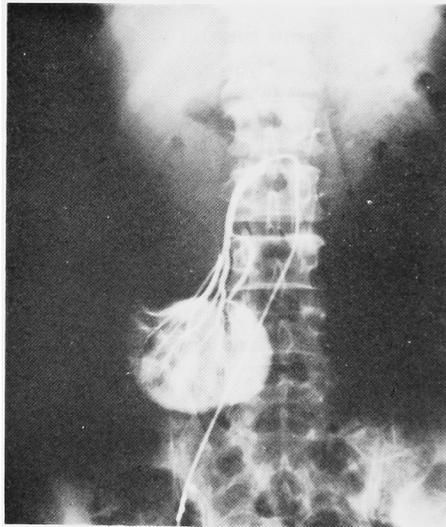


Fig. 3. Selective renal arteriography demonstrates the beak sign and compressed upper capsular artery

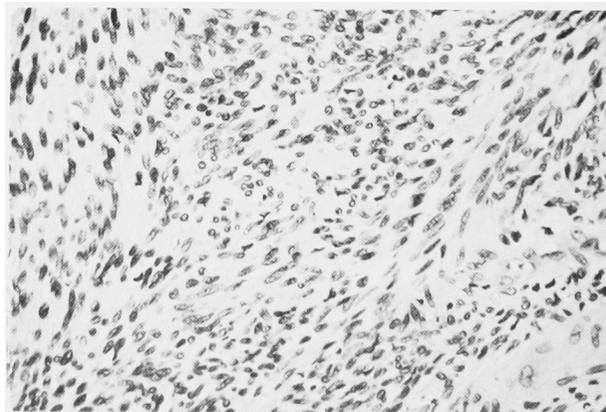


Fig. 4. Histological appearance of malignant schwannoma (H and E stain)

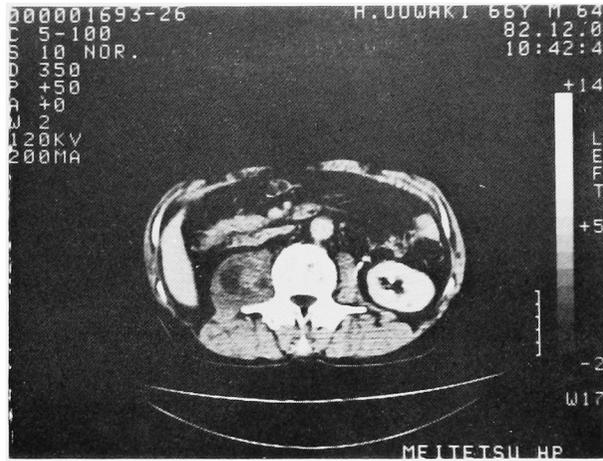


Fig. 5. CT demonstrates irregularly enhanced tumor in the psoas muscle



Fig. 6. Ultrasonography demonstrates the well-demarcated tumor over the right kidney which has heterogeneous internal echo

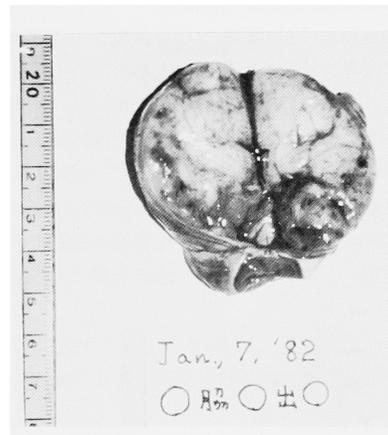


Fig. 7. Gross appearance of the extirpated tumor

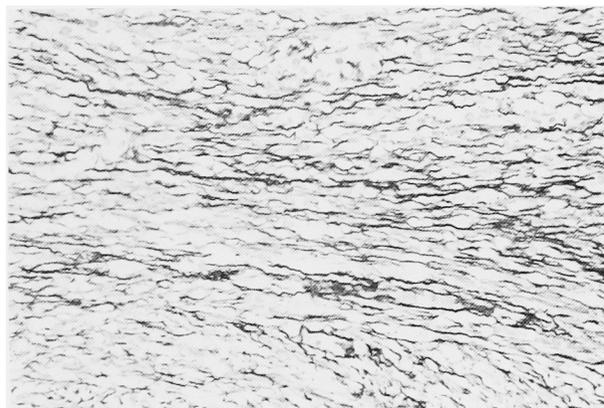


Fig. 8. Histological appearance of malignant schwannoma (silver stain)

を認めた (Fig. 3).

以上より右腎上極に発生せる腎嚢胞と診断し、1981年9月28日全麻下に手術施行した。

手術所見・右腰部斜切開より後腹膜腔に入ると、嚢胞は直視下にあらわれ、腎とはあきらかに独立して存在する後腹膜腫瘍であった。周囲よりこれを剝離、切除した。腫瘤は長腰筋の一部と強く癒着していた。内容液は黄色透明であったが白色ゼリー状のものも含まれていた。嚢胞の内壁は一樣にビロード状であった。

病理組織学的所見：大小不同の核を持つ紡錘型細胞が密に増生し束を形成しており、この細胞束が不規則波状に交錯している。一部では細胞が網状に配列していた。核分裂像は少なかったが、悪性神経鞘腫と考えられた (Fig. 4)。

その後の臨床経過：同年11月4日前立腺被膜下摘出術施行後、外來で経過観察をしていたが、1982年12月CTにて右長腰筋内に不規則に enhance される腫瘤を認めた (Fig. 5)。また、超音波検査では腫瘍は周囲とよく境界され摘出可能と考えられたので (Fig. 6)、1983年1月7日経腹膜的にこれを切除した。摘出標本は 5.6×3.4×3.0 cm、剖面も黄色でほぼ均一であったが、一部に出血を認めた (Fig. 7)。

病理組織学的所見：HE染色では前回とほぼ同様の像であった。鍍銀染色では、好銀線維は繊細で直走する傾向が強く、悪性神経鞘腫の診断を裏づけるものであった (Fig. 8)。

その後の臨床経過：PSK および FT 内服により経過観察中であるが1983年11月現在、再発の兆候を認めていない。

考 察

神経鞘腫の発生起源については、神経の結合線維成分である endoneurium や perineurium より生じるとする中胚葉説と Schwann 細胞より生じるとする外胚葉説があるが、現在では後者の立場が一般に支持されている。1932年 Masson¹⁾はこの腫瘍を Schwannoma と命名し、この名称が、内外ともに一般的に使用されているようである。悪性神経鞘腫も Schwann 細胞をその発生起源とするに違いはないが、その発生機転には (1)末梢神経に原発性に生じるもの、(2) von Recklinghausen病に続発して生じるものの2型があり、前者を一次性、後者を二次性として分類することもある²⁾。本症例は、手術時に腫瘍と神経との関係をあきらかにすることはできなかったが、Café au lait spot や体表・第Ⅷ神経にも神経線維腫を認めず、一次性のものと考えられた。

神経鞘腫のうち良性のものは頭頸部に多く悪性のものは四肢に多いとされ、後腹膜腔に発生することはいずれの場合にもまれである。遠城寺ら³⁾は825例の良性神経鞘腫のうち15例(1.8%)が後腹膜腔に発生したとし、Das Guptaら⁴⁾は232例の悪性神経鞘腫のうち4例(1.7%)のみが後腹膜腔に発生したとしている。いっぽう、後腹膜腫瘍における神経鞘腫の発生頻度は、良性の場合では Scanlan⁵⁾の152例中3例(2.0%)、天野ら⁶⁾の734例中65例(6.9%)、悪性の場合では Scanlan⁵⁾の536例中5例(0.9%)、Packら⁷⁾の120例中1例(0.8%)であり、きわめてまれなものであるといえる。

後腹膜神経鞘腫については、川畑⁸⁾、平松ら⁹⁾が本邦例を集計報告しているが、われわれは、それ以降1983年8月までの医学中央雑誌を検索・集計し、検討を加えた¹⁰⁻¹⁸⁾。本邦では現在までに110例の後腹膜神経鞘腫が報告されており、うち30例が悪性であった。本症例を加え、Table 1に本邦における後腹膜悪性神経鞘腫31例の一覧を示す。

男女比は、男19例、女12例と男にやや多い (Table 2)。年齢では最年少が12歳、最高齢が74歳で、30~60歳台に多く全体の74%を占めている。また、女の方が男に比し好発年齢は若いようである。von Recklinghausen病に続発する後腹膜悪性神経鞘腫は31例中8例(26%)を占めており、男女比に差はないが、一次性のものに比し若年層に多い。Sordilloら¹⁹⁾も2次性の方が若年層に多いとしている。

臨床症状としては腫瘤触知がもっとも多く71%を占め、消化管圧迫症状26%、腹痛16%、下肢の神経痛様疼痛13%と続く (Table 3)。一般に、後腹膜腫瘍には特有の症状はないと^{6,8)}され、腫瘍容積がかなり増大してはじめて気付かれることがほとんどで、この点では後腹膜悪性神経鞘腫も同様である。

悪性神経鞘腫の予後は不良であり、Ingelsら²⁰⁾によれば平均生存年数は2.01年であったという。また、Sordilloら¹⁹⁾は1次性のものの5年生存率47%、2次性では23%としており、いずれにしろ予後はよくない。本邦における後腹膜悪性神経鞘腫の31例のあきらかなものは29例あり、18例が死亡、11例が生存である。生存の報告のうち4例に、再発や腫瘍残存を認めている。死亡例では、経過の記載の仕方がまちまちのため正確な数値ではないが、平均生存期間は21カ月であった。また、Table 4に示すごとく、1年以内の死亡が44%もあり、本症が予後不良であることがよくわかる。

本症は、後腹膜腫瘍の術前診断のもとに手術がおこなわれ、病理学的検索により確定診断がなされること

Table 1. 本邦における後腹膜悪性神経鞘腫

No.	報告者	年齢	性	臨床症状	腫瘍の大きさ	分類	経過	報告年
1	岩本	42	男	左下腹部腫瘍	16×8×8 cm (170g)		6ヵ月後死亡	1938
2.	伊藤・ほか	51	男	右腹部腫瘍・右膝部疼痛	12×9×8 cm (220g)	Secondary	手術後1年死亡	1954
3.	伊藤・ほか	22	女	右季肋部腫瘍・右上腹部痛	14.8×7.8×7.7 cm (600g)	Secondary	手術後4年生存	1954
4.	奥田・ほか	45	男	左側腹部腫瘍・右下腹部腫瘍	18×16×5 cm (1100g) 7×7×3 cm (120g)		全経過1年9ヵ月	1960
5.	田中・平井	61	男	左上腹部腫瘍	20×18×11 cm (2750g)		術後5ヵ月死亡	1966
6.	伊藤・佐藤	49	女	左上腹部腫瘍・緊張感	リンゴ大 (2200g)		全経過2年3ヵ月	1971
7	伊藤・ほか	72	男	腹部膨隆・全身衰弱	20×18×5 cm		入院後16日死亡	1972
8.	長田・石沢	48	男	右側腹部痛・微熱	24×24×9 cm (3500g)		術後7ヵ月生存	1974
9.	内藤・ほか	34	女	右膝部痛			全経過4年	1976
10.	梶野・ほか	50	男	左腹部腫瘍・体重減少	10×16×24 (1870g)		術後1ヵ月生存	1977
11.	神内・園部	60	男	腹部膨満感	多発	Secondary	全経過1年10ヵ月	1977
12.	井上・ほか	28	女	左腹部巨大腫瘍・左下肢麻痺		Secondary		1977
13.	中武・ほか	60	女	腹部膨満感・下腹部腫瘍	30×30 cm (5 kg)		全経過2年9ヵ月	1978
14.	秋谷・ほか	50	男	左季肋部痛・左鼠径部痛 左下腹部腫瘍	15×16×8 cm (337g) 6×5×3 cm (55g)		術後6ヵ月生存 (再発あり)	1978
15.	川畑・ほか	19	男	右上腹部腫瘍・右上腹部鈍痛	23×17×12 (2590g)	Secondary	全経過2年4ヵ月	1978
16.	竹川・ほか	12	男	左下腿痛・跛行・腹部腫瘍	15×8 cm	Secondary	1ヵ月半で死亡	1978
17.	白根・ほか	66	男	消化管圧迫症状・腹部腫瘍	小児頭大		術後1年生存 (再発なし)	1978
18.	白根・ほか	73	男	左側腹部腫瘍・消化管圧迫	小児頭大		(腫瘍残存)	1978
19.	遠藤・ほか	32	女	婦人科的精査				1979
20.	志田・ほか	57	男	右側腹部腫瘍			3ヵ月生存 (腫瘍残存)	1979
21.	徳永	67	女	右側腹部腫瘍	13×15 cm		術後2ヵ月死亡	1980
22.	門前・ほか	38	男	腹部膨隆・腹痛・腸閉塞			全経過3年2ヵ月	1980
23.	赤川・ほか	31	女	右腰部腫瘍・右腹部腫瘍 両下肢知覚異常・右下肢麻痺	21×18×20 cm	Secondary	全経過1年	1980
24.	浜本・ほか	36	男	腰部痛・右腹部腫瘍	13×12×4 cm (320g)		生存	1981
25.	大久保・ほか	18	女	腰痛・右下肢痛	小児頭大	Secondary	術後8ヵ月死亡	1981
26.	守永・ほか	74	男	腹部腫瘍・食欲不振	31×30×24 cm (3100g)		術後1年8ヵ月死亡	1981
27.	守永・ほか	40	女	右腰痛	5×4×4 cm (30g)		術後3年1ヵ月死亡	1981
28.	守永・ほか	63	女	貧血			術後4年8ヵ月死亡	1981
29.	道場・ほか	48	女	上腹部腫瘍	19×14×10 cm		術後1年生存 (腫瘍残存)	1981
30.	長谷川	37	男	下腹部腫瘍・全身倦怠	13×12×12 cm (750g)		術後10ヵ月生存 (再発なし)	1983
31.	自験例	66	男	右上腹部腫瘍			術後2年生存	1984

Table 2. 年齢および性分布

年齢	男性	女性	総数
0—9	0	0	0
10—19	2 (2)	1 (1)	3 (3)
20—29	0	2 (2)	2 (2)
30—39	3	3 (1)	6 (1)
40—49	3	3	6
50—59	4 (1)	0	4 (1)
60—69	4 (1)	3	7 (1)
70—79	3	0	3
総計	19	12	31 (8)

() 内は Von Recklinghausen 病合併例である。

Table 3. 主要症状

症状	例数 (%)	症状	例数 (%)
腫瘍触知	22 (71%)	体重減少	1 (3%)
消化管圧迫症状	8 (26%)	全身衰弱	1 (3%)
腹痛	5 (16%)	食欲不振	1 (3%)
下肢痛	4 (13%)	貧血	1 (3%)
麻痺・跛行	3 (10%)	全身倦怠感	1 (3%)
腰痛	3 (10%)	微熱	1 (3%)

Table 4. 本症の予後

生存年数	例数
1年以内	8例
1年～2年	3例
2年～3年	3例
3年～4年	3例
4年～5年	1例
総計	18例

が一般的であるが、本症例では術前診断を正確に下すことができなかった。しかし、retrospective に CT を見直すならば、右腸腰筋の消失や、腫瘍により下方に圧排された右腎の断層像では腎嚢胞とは考えにくいことなどから、後腹膜腫瘍との診断は可能であり、反省をさせられた。術前検査としては CT がもっとも有用であり、本症例のような巨大な嚢胞状腫瘍の場合には血管造影や超音波検査はあまり有用とは思えなかった。

悪性神経鞘腫の組織学的所見は Ghosh²⁾, Maher²¹⁾によると、紡錘型細胞が束状に平行し、核が柵状配列を呈するとされているが、内原²²⁾は柵状配列を認めることはむしろ少ないとしている。また通常の HE 染色のみでは同型の紡錘状細胞の増生を基調とする線

維肉腫と平滑筋肉腫との鑑別が困難であるとされ、鍍銀染色がよく用いられる²⁾。悪性神経鞘腫での好銀線維は細くしなやかで、平行して直走する傾向が強く細胞をとり囲んだり、細胞束を横断したりせず、これらの点で線維肉腫や平滑筋肉腫とは鑑別可能である²³⁾。

本症例では、大小不同の核を持つ紡錘型細胞が束状に配列・波状を呈し、核分裂像は少なかったが細胞密度は良性に比し高く、好銀線維は繊細で直走する傾向が強かった。以上の点より比較的悪性度の低い悪性神経鞘腫と診断された。

本症に対する治療としては、外科的完全切除のみが唯一の根治療法と考えられ²⁾、化学療法や放射線療法は無効である²⁾。

本症は局所再発や肺転移をきたしやすいとされる²⁾が、本症例では2度目の手術以来腫瘍の進展をみていない。

結 語

66歳・男性の後腹膜腔に発生した悪性神経鞘腫の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

本稿の要旨は1983年11月浜松における第33回泌尿器科中部
連合総会にて発表した。

文 献

- 1) Masson P : Experimental and spontaneous Schwannomas. *Am J Path* **8** : 367~415, 1932
- 2) Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG and Fortner JG: Malignant Schwannoma: a clinicopathologic study. *Cancer* **31** : 184~190, 1973
- 3) 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—8,086例の統計的観察—。癌の臨床 **20** : 594~609, 1974
- 4) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant Schwannoma. *Ann Surg* **171**: 419~428, 1970
- 5) Scanlan DB : Primary retroperitoneal tumor. *J Urol* **81**: 740~745, 1959
- 6) 天野正道・田中啓幹・大森弘之・佐藤義信：後腹膜類皮嚢腫の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
- 7) Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. *Internat Abstr Surg* **99**: 209~231, 1954
- 8) 川畑清春・山口龍介・今野 繁：軟骨化性を伴なう後腹膜悪性神経鞘腫の一剖検例：久留米医会誌 **41** : 1238~1247, 1977
- 9) 平松祐司・志田原陸雄・米沢 優・清水健治・関場香：後腹膜神経鞘腫の1例および本邦84例の統計的観察：産科と婦人科 **49** : 1364~1370, 1981
- 10) 赤川晴美・兼行由美・袋野和義・峯崎 仁・福島真由美・浜田正之・森田誠一郎・大竹 久・山下政紀：腰部皮膚へ穿通した後腹膜悪性神経鞘腫の一部検例。癌の臨床 **26** : 407~411, 1980
- 11) 門前徹夫・福原敏行：後腹膜に原発したと思われる悪性シュワン腫の一部検例。広島医 **33** : 818, 1980
- 12) 徳永雄幸：後腹膜悪性神経鞘腫の一例。北海道外科 **25** : 67, 1980
- 13) 大久保和彦・吉沢英造・鈴木俊明：巨大な後腹膜悪性神経鞘腫を生じた von Recklinghausen 病の一例。臨整外 **16** : 94~97, 1981
- 14) 守永和正・世戸芳博・佐伯和利・由茅宏文・広瀬総三・佐々木幸治・永末直文・小川勇一郎・浜田忠雄・東 龍雄：後腹膜悪性神経鞘腫の3例。広島医学 **34** : 919~924, 1981
- 15) 浜本隆一・角 文宣・宮川征男・後藤 甫・森芳紘・前山 巖・西本和彦：後腹膜悪性神経鞘腫の1例。西日泌尿 **43** : 173, 1981
- 16) 道場昭太郎・高松 脩・津田宏信・中田 理・小山 信：後腹膜原発と考えられる悪性神経鞘腫の一例。日臨外 **42** : 248, 1981
- 17) 長谷川辰雄・山中寛紀・山本雅敏・内海恵子・三宅 誠・小栗 隆・菅原 譲：骨盤腔後腹膜に発生した悪性神経鞘腫の一例。日内会誌 **72** : 363, 1983
- 18) 内藤信行・野末 洋・森田正朗・山田 譲・栗林宣雄・赤坂勤二郎・米谷晴夫：Malignant Schwannoma の6例。関東整外災外会誌 **7** : 21~27, 1976
- 19) Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB and Beattie EJ: Malignant Schwannoma-clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer* **47**: 2503~2509, 1981
- 20) Ingels GW, Daniel CC, Campbell Jr, Giampetro AM, Kozub R and Bentlage CH: Malignant schwannomas of the mediastinum. *Cancer* **27**: 1190~1201, 1971
- 21) Maher E and Goodman ML: Retroperitoneal malignant schwannoma and chylous effusions. *Arch Intern Med* **118**: 68~171, 1966
- 22) 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
- 23) 佐野量造：四肢軟部組織腫瘍の病理(1)。臨整外 **6** : 23~30, 1970

(1984年2月16日受付)