

## 後腹膜神経鞘腫の2例

石川県立中央病院泌尿器科（部長：宮城徹三郎）

宮 城 徹 三 郎

島 村 正 喜

石川県立中央病院病理（医長：林 守源）

林 守 源

金沢大学医学部附属病院中央検査部病理（主任：松原藤継教授）

松 原 藤 継

RETROPERITONEAL SCHWANNOMA: A REPORT OF TWO  
CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

Tetsusaburo MIYAGI and Masayoshi SHIMAMURA

*From the Department of Urology, Ishikawa Prefectural Central Hospital**(Chief: Dr. T. Miyagi)*

Shou-yuan RIN

*From the Department of Pathology, Ishikawa Prefectural Central Hospital**(Chief: Dr. S. Rin)*

Fujitsugu MATSUBARA

*From the Department of Central Clinical Laboratory, Kanazawa University Hospital**(Director: Prof. F. Matsubara)*

Two cases of retroperitoneal schwannoma, one malignant, and the other benign, are herein reported.

The first case was a 71-year-old female with a complaint of dull right flank pain. CT scan showed a large mass, which occupied almost the whole right half of the abdominal cavity extraperitoneally, accompanied by a low density portion in its central part. Angiography showed several feeding arteries, such as intercostal arteries, lumbar arteries, and so on. Many tortuous and thin irregular vessels were seen. Tumor excision was performed under the diagnosis of malignant retroperitoneal tumor. No surrounding invasion or metastasis were seen. The tumor had a thick capsule, and cut surface showed lobulated appearance.

No adjuvant therapy was done. Histological diagnosis was low grade malignant schwannoma. She is alive and well 17 months postoperatively.

The second case was a 64 year-old male. His tumor was found incidentally, when he underwent a close examination of his gastric ulcer. According to CT scan, it was located behind the left kidney, and had a diameter of 3.0×2.5 cm. The tumor was removed including the fascia of lateral edge of quadratus lumborum muscle, where it was firmly attached to. Surgical specimen showed a doughnut like appearance, because of its marked central necrosis. It had a white and thick capsule. Histological diagnosis was benign schwannoma of two different types, Antoni A and B. He remains well 13 months after operation.

The 113 benign cases and 55 malignant cases reported in Japan, including our cases, were reviewed and discussed.

**Key words:** Retroperitoneal tumor, Schwannoma



Fig. 1. CT 像：右側腹部を占拠する腫瘍あり，中心部に low density portion をみる

## 緒 言

神経鞘腫は，頭頸部，四肢に多く発生する疾患で，後腹膜腔に発生することはまれである。われわれは，最近，本症の悪性及び良性各1例を相次いで経験したので報告する。

## 症 例

症例 1 71歳，女

初診 1983年10月6日

主訴：右側腹部痛

現病歴：初診10日前から右側腹部に鈍痛認め，2日後当院内科受診し，ヘパトーマを疑われ入院。右後腹膜腫瘍と判明し，当科を紹介，転科となる。食思不振，体重減少あり。

現症：右季肋下に小児頭大の腫瘤あり，表面平滑，弾性硬，若干可動性あり。

検査成績：赤血球  $356 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球  $6,300/\text{mm}^3$ ，血色素 11.6 g/dl，赤沈 50 mm/h，フ，ブリノーゲン 535 mg/dl，総蛋白 5.9 g/dl，アルカリホスファターゼ 14.6 KA，LDH 499 IU，CRP (±)，肝・腎機能，尿所見正常。

X線検査：右腎が上方へ圧排され，軽度の腎盂・尿管拡張を認めた。CT では，肝下縁から骨盤腔に至る大きな腫瘤があり，中心部に不規則な low density

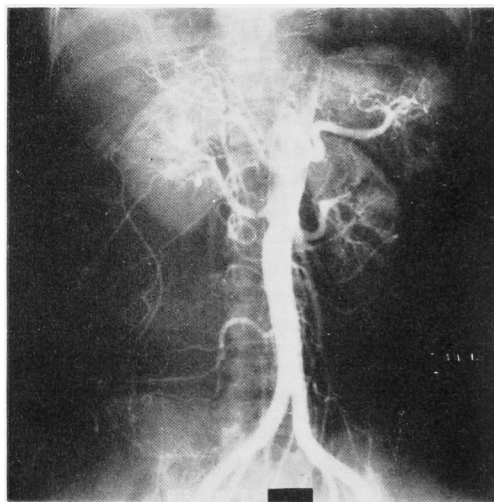


Fig. 2. 大動脈造影：複数の動脈支配を有し，屈曲蛇行した腫瘍血管をみる

portion あり，このほかの部はよく enhans される (Fig. 1). 大動脈造影では，tumor は，右 10・11 肋間動脈，右 1・2 腰動脈，右腸腰動脈，右上腎動脈，大網動脈などで栄養されており，不規則に蛇行屈曲した腫瘍血管をみる (Fig. 2). 下大静脈は，L<sub>3</sub> から L<sub>5</sub> のレベルで，左方へ圧排されていた。

以上より，右後腹膜腫瘍，恐らく悪性と診断し，1983年10月20日手術を施行した。

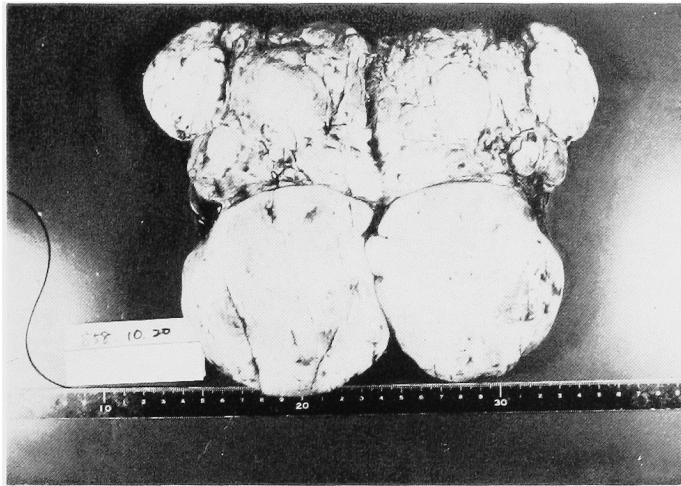


Fig. 3. 摘出標本：厚い被膜で覆われ，分葉構造をみる

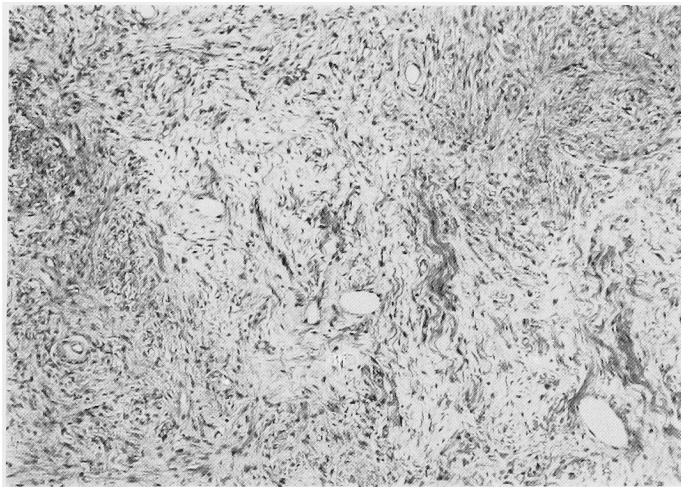


Fig. 4. 組織像 (HE×25)：紡錘形の細胞の間を，束状で wavy な走行を示す線維をみる

手術所見・腹部正中切開にて腹腔内へ入ると，腫瘍は上行結腸を内側へ圧排し，腹腔内へ大きく突出している。腫瘍は，上行結腸外側と密に癒着し，剝離不可のため，腹膜とともに切除した。摘除標本は，やや変形したそら豆状を呈し，920 g あり，断面は灰白色で，分葉構造がみられ，厚い被膜でおおわれている (Fig. 3)。

組織所見：紡錘形の細胞の間を，束状で wavy な走行を示す線維がみられ，所々 loose な myxomatous change を示すところもある (Fig. 4)。細胞数多く，胞体は比較的広く，淡明顆粒状で，円形ないし楕円形のものもあり，境界不明瞭で，mitosis を少数認める (Fig. 5)。

以上より low grade malignant schwannoma と診断された。術後経過は順調で，特に後療法は施行せず，術後19日目に退院した。術後17カ月現在健在である。

症例2 64歳，男

初診：1984年1月4日

主訴：後腹膜腫瘍摘除希望

現病歴：1983年10月24日，胃潰瘍による吐血で当院内科入院。この検査中，偶然，超音波や CT で左後腹膜腫瘍を発見され，針生検が不成功に終り，当科を紹介された。自覚症状は全くない。

現症：体格栄養中等で貧血なく，他にも特記所見なし。

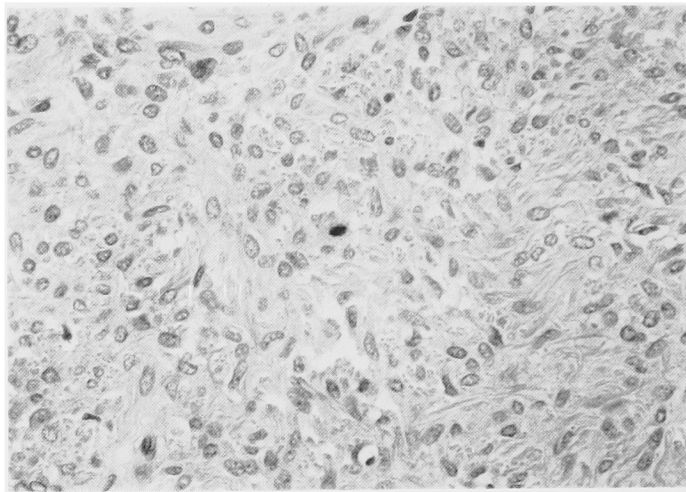


Fig. 5. 組織像 (HE×100): 腫瘍細胞は紡錘形で、不規則に排列し、細胞の間には太い線維をみ、中央に分裂像をみる

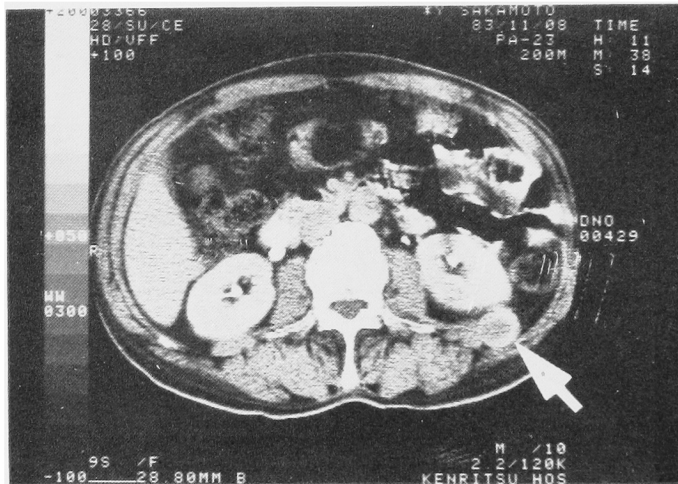


Fig. 6. 左腎後方に中心部のうすい腫瘍陰影がみられる (矢印)

検査成績: 赤血球  $457 \times 10^4/\text{mm}^3$ , 白血球  $6,900/\text{mm}^3$ , 血色素  $14.0 \text{ g/dl}$ , 血小板  $22.3 \times 10^4/\text{mm}^3$ , アルカリホスファターゼ  $4.1 \text{ KA}$ , GOT  $18 \text{ U}$ , GPT  $16 \text{ U}$ , LDH  $253 \text{ IU}$ , BUN  $15.8 \text{ mg/dl}$ , Cr  $0.89 \text{ mg/dl}$ , Na  $144 \text{ mEq/l}$ , K  $3.9 \text{ mEq/l}$ , Cl  $106 \text{ mEq/l}$ , 総コレステロール  $274 \text{ mg/dl}$ , PSP  $31.0\%$  (15分), Ccr  $82.2 \text{ ml/min}$ . 尿所見正常. 血圧  $130/80$ .

CT 所見; 左腎後方に直径数 cm の腫瘍がみられ、中心部がうすく、周辺がリング状にエンハンスされる (Fig. 6). 超音波では、腫瘍は固定しており、腎の動きと無関係であった。

以上より、左後腹膜腫瘍と診断し、1984年1月10日腰部斜切開で手術施行した。

手術所見: 腫瘍は、第3腰椎横突起の高さで、腰方形筋の外縁にあり、筋膜と固着しており、筋膜を含め鋭的に切除した。摘除標本は、 $3.0 \times 2.5 \times 2.5 \text{ cm}$  の卵円形の腫瘍で、白色の被膜を有し、中心壊死が認められる (Fig. 7)。

組織所見: 紡錘形細胞がやや柵状排列を示す部と、粗な網状排列をなす部が混在し、Antoni A 及び B の混合型と思われ、良性神経鞘腫と診断された (Fig. 8)。

術後経過は順調で、17日目に退院し、術後14カ月現在健在である。

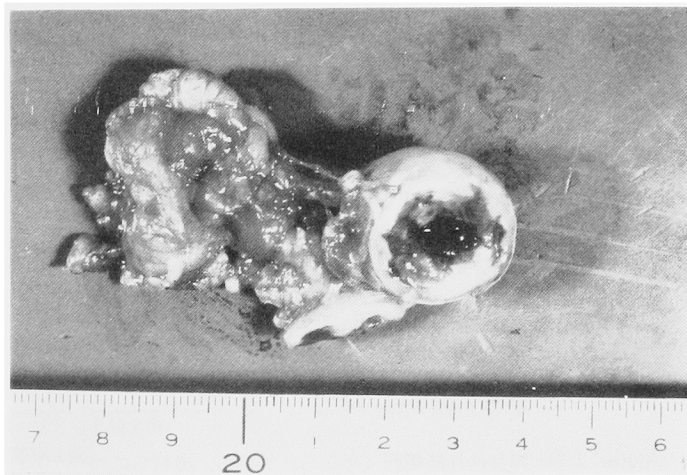


Fig. 7. 右半分が腫瘍で、中心壊死が認められる

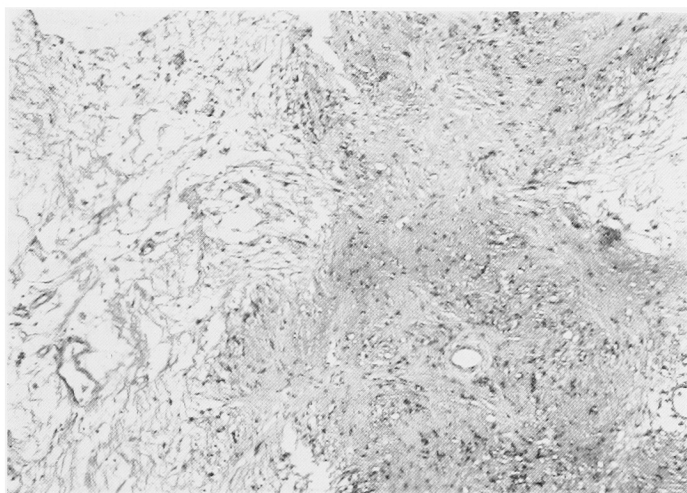


Fig. 8. 組織像 (HE×25): 右半部が Antoni A, 左半部がBの所見

## 考 察

後腹膜腫瘍は、Bose<sup>1)</sup>によれば、全腫瘍の0.01から0.2%と少なく、しかもその大部分は筋や脂肪組織から発生し、神経細胞や線維組織から発生するのはまれとされている。したがって、神経鞘腫が原発性後腹膜腫瘍に占める割合は少なく、諸家の報告では0.5～5.7%となっている (Table 1)。本症は現在、有髄神経の Schwann 氏鞘から発生するとする Verocay<sup>2)</sup>説が支配的とされる。また、発生部位に関し、Das Gupta<sup>3)</sup>によれば、良性は頭頸部に多く、後腹膜は1%のみ、悪性は四肢に多く、後腹膜は1.3%となっている。いっぽう、Pandolfo<sup>4)</sup>は、schwannomaの3分の2は四肢に発生するとし、その場合、肉眼的

にその由来する神経を確認できるが、後腹膜発生の場合、その発生母地の確認が困難という。自験例2例とも同様であり、その発生母体を確認できなかった。

さて、後腹膜に発生した本症の本邦報告例に関し、数多くの集計がみられるが<sup>5-11)</sup>、これらを総合してみると、良性105例、悪性50例、総数155例の報告がみられる。それ以後われわれが集めた例を加えると、1984年末までに、良性113例、悪性55例、総数168例となる (Table 2, 3)。良性は、成人に満遍なくみられ、悪性は、30代以後に多く、性別では、良性に男女差なく、悪性は、3/2の割合で男に多くみられる (Table 4)。

症状に関しては、笠原<sup>9)</sup>の集計によると、腫瘤触知を84.8%に認めているが、この傾向は、われわれの

Table 1. 後腹膜神経鞘腫の発生頻度

報告者	報告年	PRPT* <sup>1</sup>	Sc* <sup>2</sup>	%	文献
和爾	1957	211	2	0.9	外科19:266
Scanlan	1959	688	8	1.2	J Urol 81:740
楠	1961	335	13	3.9	日本泌尿器科全書8, 145
林	1964	378	6	1.6	日泌尿会誌55:164
天野	1975	良性 735 悪性* <sup>3</sup> 370	51 12	6.9 1.9	西日泌尿37:734
McCarthy	1983	505	3	0.5	J Clin Gastroenterol 5:343

\*<sup>1</sup> primary retroperitoneal tumor, \*<sup>2</sup> schwannoma, \*<sup>3</sup> neurogenic malignant tumor

Table 2. 本邦良性神経鞘腫 (平松ら, 笠原ら, 奥村らにつづく)

報告者	年齢	性	主訴	大きさ	組織像	予後	文献
106 芝切・ほか	49	女	上腹部腫瘍	11.5×10×6cm	A	不明	臨放27:768, 1982
107 具・ほか	50	女	下腹部腫瘍	495g	A	15ヵ月再発	日臨外医44:253, 1983
108 岩切・ほか	13	女	腹部腫瘍	17×10×4cm 527g	A	1年健	小児外科15:1319, 1983
109 浅井・ほか	33	女	腹部膨満感	14×12.5×6cm	A+B	2年健	産と婦51:254, 1984
110 柳井・ほか	38	女	臍部圧迫感	820g	B	不明	日医放線会誌44:536, 1984
111 藤島・ほか	44	男	下腹部痛	18×16×16cm 598g	B+A	4ヵ月健	臨泌38:1079, 1984
112 川田・ほか	52	女	下腹部腫瘍	15×12×10cm 1000g	B?	7ヵ月健	臨泌39:73, 1985
113 自験例	64	男	無症状	3×2.5×2.5cm	A+B	13ヵ月健	

Table 3. 本邦悪性神経鞘腫 (平松ら, 笠原ら, 奥村ら, 岡村らにつづく)

著者	年齢	性	主訴	大きさ	治療	予後	文献
51 七条・ほか	34	男	腹部腫瘍	1070g	不完全剥出 化学療法	死亡	香川県医師会誌34:10, 1982
52 塚原・ほか	51	女	下腹部腫瘍	不明	不完全剥出	不明	日臨細胞会誌22:474, 1983
53 遠藤・ほか	35	女	腹部腫瘍 胃停滯感		剥出, 再剥出 化療, 放療	1年5ヵ月 死亡	臨外38:1181, 1983
54 遠藤・ほか	66	男	下腹部腫瘍 腹痛, 血尿	小児頭大	骨盤内臓全剥	1年健在	臨外38:1181, 1983
55 自験例	71	女	右側腹部痛	920g	剥出	17ヵ月健在	

集計例を加えても変わらず, 後腹膜腫瘍一般の症状<sup>12)</sup>と同じであり, 腫瘍が巨大になってはじめて何らかの自覚症状を表わすことを意味しているものと思われる. 自験例の症例1も, 後腹膜腫瘍によくみられる腹痛で受診しているが, 症例2は, 胃潰瘍の検査中に偶然発見されている. このように, 無症状で発見された報告例は他にないが, 超音波やCTが普及している

今日, 同様な報告例が増えるものと思われる.

いっぽう, 診断面に関し, 組織所見を除くと, 本症の特徴を最もよく表現するものはCT所見と思われ, 本症が変性壊死, 嚢胞あるいは空洞形成をおこしやすいため, 多房性の像<sup>4,13)</sup>, あるいは自験例や奥村ら<sup>10)</sup>の例のごとく, 中心部の low density 像をみ, この所見は, エンハンスにより, いっそう明瞭になる. も

Table 4. 後腹膜神経鞘腫の性・年齢分布

年齢/性	良 性		悪 性	
	男	女	男	女
70～	7	1	6	1
60～69	7	7	7	3
50～59	12	11	5	2
40～49	11	13	3	4
30～39	10	12	7	6
20～29	5	12	0	3
10～19	3	1	3	1
0～9	2	0	1	0
小計	56	57	32	20
合計	113		52	

注：年齢・性とも不明2例，  
年齢不明1例

Table 5. 後腹膜悪性神経鞘腫の予後  
(死亡例)

期間/性別	男	女	計
～6月	5	1	6
6月～1年	0	2	2
1年～2年	5	2	7
2年～3年	1	3	4
3年～4年	1	1	2
4年～5年	0	2	2
不明	2	0	2
合計	14	11	25

注：生存20例，  
生死不明10例

もちろん、大きな腫瘍に中心壊死の傾向がみられることは他種の腫瘍も同じであるが、自験症例2のように、直径数 cm の小腫瘍でも著明な中心壊死を認めており、本症の特性を表わしているものと思われる。

予後に関し、本邦悪性55例の集計でみると、生存20例、死亡25例、不明10例となっている (Table 5)。死亡はすべて5年以内で、うち約3分の2が2年以内で死亡しており、予後の悪さをうかがわせる。したがって、何らかの補助療法が必要と思われるが、一般に、本症に対しては、化学療法、放射線療法いずれも感受性がなく、完全摘除のみが唯一の根治法とされているが<sup>6,10,14,15)</sup>、Goldmann ら<sup>16)</sup>は、Gottlieb ら<sup>17)</sup>が神経線維肉腫13例に使用し、62%の有効率をあげた Cy VADIC regimen (cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, imidazole carboxamide) を、肺転移をとまらう神経鞘腫2例に応用し、1例は17カ月、他の1例は7カ月以上の CR を得た。また、千葉ら<sup>18)</sup>は、本腫瘍が Schwann 細胞由来であること、また、黒色腫は melanocyte 由来で、いずれも発生起源が neural crest とする立場から、黒色腫に有効

とされる DTIC, ACNU, VCR の三者に OK-432 を加えた化学免疫療法を、多発性の神経鞘腫症例に使用し著効を得ており、今後試みる価値のある補助療法と思われる。

いっぽう、良性例に関しては、当然のことながら、一般に予後良好であるが、組織学的に良性像を呈していても、かならずしも良性の経過をとるとは限らない。岩本ら<sup>19)</sup>や奥田ら<sup>20)</sup>の例は、術後悪性化、転移などをおこし、具ら<sup>21)</sup>は15カ月後再発悪性化例を、Fotote ら<sup>22)</sup>は2年後、McCarthy ら<sup>23)</sup>は12年後に再発を示した例を報告しており、悪性例同様、嚴重な経過観察が必要と思われる。

## 結 語

後腹膜腔に発生した神経鞘腫の悪性、良性各1例を報告し、主とし本邦報告例を中心に、その発生頻度、診断、治療、予後などに関し、若干の考察を試みた。

本論文の要旨は、第325回日本泌尿器科学会北陸地方会において発表した

## 文 献

- 1) Bose B and Boake RC: Obstructive uropathy due to primary retroperitoneal tumour (leiomyosarcoma); report of two cases and review of the literature. *Br J Surg* **63**: 934～940, 1976
- 2) Verocay J: Zur Kenntnis der Neurofibrome. *Beitr Z Path Anat* **48**: 1～69, 1910
- 3) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* **171**: 419～428, 1970
- 4) Pandolfo I, Fiumara F, Chiric D, La Spada F and Caminiti R: Computed tomography in retroperitoneal neurofibrosarcoma (malignant schwannoma). *J Comput Assist Tomogr* **7**: 1119～1120, 1983
- 5) 林 法信・谷村実一・古玉 宏・山口春雷: 原発性後腹膜腫瘍の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**: 164～176, 1964
- 6) 堀内満水雄・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
- 7) 堀江正宣・栗山 学・坂 義人・河田幸道: 腹膜後神経鞘腫. *日泌尿会誌* **67**: 473～480, 1976
- 8) 平松裕司・志田原陸雄・米沢 優・清水健治・関

- 場 香：後腹膜神経鞘腫の11例および本邦84例の統計的観察. 産と婦 **49**：110～116, 1982
- 9) 笠原 洋・山田幸和・田中 茂・園部鳴海・奥村 三郎・菖蒲隆治・浅川 隆・泉谷 良・河村正生・松本博城・須藤 章・梅村博也・白羽 誠・久山 健・園部朋子・田村健治 後腹膜原発神経鞘腫：本邦報告 117 例（自験例を含む）についての考察・近大医誌 **8**：249～266, 1983
- 10) 奥村 哲・吉田和弘・西村泰司・平澤精一・金森幸雄・秋元成太：後腹膜神経鞘腫の 1 例. 泌尿紀要 **30**：235～247, 1984
- 11) 岡村菊夫・伊藤浩一・青田泰博・鈴木靖夫・下地敏雄：後腹膜悪性神経鞘腫の 1 例—本邦31例の統計的観察—. 泌尿紀要 **30**：1045～1051, 1984
- 12) 天野正道・田中敬幹・大森弘之・佐藤義信：後腹膜類皮嚢腫の 1 例. 西日泌尿 **37**：734～741, 1975
- 13) 藤島幹彦・川村繁美・高田 耕・吉田郁彦・船木広英：後腹膜神経鞘腫の 1 例. 臨泌 **38**：1079～1081, 1983
- 14) Parfitt HE Jr, Hammond ME and Middleton AW Jr: Perirenal malignant schwannoma: case report and review of the literature. *J Urol* **128**: 1299～1301, 1982
- 15) Moazam F, Rogers BM and Talbert JL: Retroperitoneal malignant schwannoma: A case report. *J Pediatr Surg* **18**: 189～192, 1983
- 16) Goldmann RL, Jones SE and Heusinkveld RS: Combination chemotherapy of metastatic malignant schwannoma with vincristine, adriamycin, cyclophosphamide and imidazole carboxamide. *Cancer* **39**: 1955～1958, 1977
- 17) Gottlieb JA, Baker, LH, O'Bryan RM, Sinkovics JG, Hoogstraten B, Quagliana JM, Rivkin SE, Bodey GP Sr, Rodriguez VT, Blumenshein GR, Saiki JH, Coltman C Jr, Burgess MA, Sullivan P, Thigpen T, Bottomley R, Balcerzak S and Moon TE: Adriamycin (NSC-123127) used alone and in combination for soft tissue and bony sarcomas. *Cancer Chemother Rep Part* **3, 6**: 271～282, 1985
- 18) 千葉雅史・上杉 孝・神保孝一：悪性神経鞘腫. 日皮会誌 **90**：347～358, 1980
- 19) 岩本正樹：後腹膜ノイリノームに就て. 大阪医事新誌 **9**：1234～1237, 1938
- 20) 奥田孝雄・浅生幸郎・高田孝一・河田良唯・大住弥三一・喜多健治・八木義弘・丸上昌男・竹田斌郎：後腹膜に発生した悪性神経鞘腫 (malignant neurilemmoma) の 1 例. 奈良医誌 **11**：542～547, 1960
- 21) 具 栄作・川村展弘・竹下公夫・長田信洋：乳癌および腹部多発神経鞘腫を合併した Recklinghausen 病の 1 例. 日臨外医会誌 **44**：253～257, 1983
- 22) Foote MN, Luongo V and Marino ER: Benign giant retroperitoneal neurilemmoma. *Ann Surg* **157**: 719～724, 1963
- 23) McCarthy S and Duray PH: Giant retroperitoneal neurilemmoma; a rare cause of digestive tract symptoms. *J Clin Gastroenterol* **5**: 343～347, 1983

(1985年5月2日受付)