

尿管閉塞をきたした傍尿管神経鞘腫の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 吉田 修教授)

山本 新吾, 大西 裕之, 羽瀨 友則

野々村光生, 西村 一男, 西尾 恭規

岡田 裕作, 岡田謙一郎, 吉田 修

A CASE OF PARAURETERAL NEURILEMOMA CAUSING URETERAL OBSTRUCTION: REPORT OF A CASE

Shingo YAMAMOTO, Hiroyuki ONISHI, Tomonori HABUCHI,
Mitsuo NONOMURA, Kazuo NISHIMURA, Yasunori NISHIO,
Yusaku OKADA, Kenichiro OKADA and Osamu YOSHIDA*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University
(Director: Prof. O. Yoshida)*

Retroperitoneal neurilemmomas are rare tumors. They are usually asymptomatic, and often become quite large before they are discovered. A case is reported of a 75-year-old man with complaints of general malaise and left lumbar pain. Intravenous pyelography showed left renal non-function and retrograde pyelography revealed the stenosis of the left ureter. The ultrasonogram demonstrated a cystic mass, and it was diagnosed as a retroperitoneal tumor with central necrosis by computerized tomography and magnetic resonance imaging.

The tumor was removed with the left nonfunctioning kidney and ureter. The tumor was 3×3×4 cm, and the histological diagnosis was neurilemoma (Antoni A+B type). There was a tight fibrous adhesion between the tumor and the left ureter, and the tumor was concluded to have originated from the adventitia of ureter.

To date, 120 benign cases have been reported in Japan. They are reviewed and discussed.

Key words: Retroperitoneal neurilemoma, CT, MRI

緒 言

後腹膜に原発する腫瘍の中でも、神経鞘腫は比較的稀なものとされているが、多くの場合、腫瘍がかなりの大きさになるまで症状を発現しにくく、側腹部痛、消化器症状などをきたすか、腫瘍が触知されるかして初めて発見される。

われわれは、小さな腫瘍でありながら、左尿管閉塞をきたし、無機能腎に至った後腹膜神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 75歳, 男性

初診: 1986年5月20日

主訴: 左腰部部痛

既往歴: 6年前胸膜炎にて入院

現病歴: 1986年4月検診時腹部超音波断層法にて左

水腎症を指摘され、同5月当科に紹介される。DIP, RPにて左無機能腎、左尿管狭窄を指摘されるも、多忙のためその後来院せず。1987年5月初旬、軽度全身倦怠感、左腰背部痛を生じ当科を再受診。同5月18日精査目的にて当科入院。発熱、食欲不振、体重減少などは認めていない。

現症: 栄養体格中等度。血圧 114/60 mHg, 脈拍 80/min, 整。可視粘膜に黄疸、貧血を認めず。外陰部、陰囊内容、肛門、上下肢に異常なし。腹部では肝脾触知せず。左尿管狭窄部位付近にも腫瘍を触知せず。直腸診にて軽度の前立腺肥大を認めた。

入院時検査所見: 全検血, 出血凝固時間正常。

血清生化学検査: Cr 1.4 mg/dl 軽度上昇以外正常。赤沈1時間値: 6 mm, CRP: 1 mg/dl。尿沈渣正常。尿細胞診 class II。EKG, 呼吸機能, 動脈血ガス分析に異常所見なし。

X線学検査所見: 胸部単純で滴状心, CTR 42%,

両肺野透過性亢進. DIP において右腎は機能, 形態ともに異常なし. 左腎は造影されなかった.

左逆行性腎盂造影では, 膀胱尿管移行部より約 3 cm にわたり, 強圧にて幅約 5 mm に広がる狭窄を認め, それより上方の尿管は著しく拡張していた. 腎盂は高度水腎症をきたしていたが, 陰影欠損はなかった (Fig. 1).

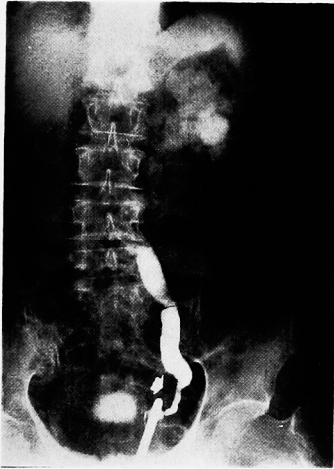


Fig. 1. RP shows left hydronephrosis and hydroureter due to lower ureteral stenosis (arrow)

腹部 CT にて膀胱左側壁に接して辺縁 smooth な 3×3 cm のほぼ球形な腫瘤を認めた. 腫瘤の周囲は enhance されるが, 中心部は heterogeneous で cystic な形態を示し enhance されなかった (Fig. 2).

^{99m}Tc-DMSA 腎シンチグラフィ: 右腎 26%, 左腎 2% と左無機能腎が示唆された.

超音波断層法: 腹部超音波断層法にて左腎に高度水腎症を認めるも, 皮質は比較的保たれていた. 経直腸的超音波断層法では腹部 CT の所見に一致し, 膀胱左側壁に接する辺縁 smooth な hypoechoic mass

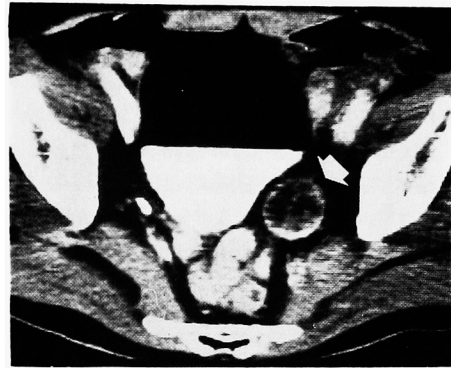


Fig. 2. CT shows cystic mass; contact with left wall of bladder (arrow)



Fig. 3. Transrectal ultrasonography also shows cystic mass (arrow)

を認めた (Fig. 3).

MRI: T2 画像においては homogeneous な high intensity を示す球形の腫瘤として, T1 および proton density waited image においては medium intensity の腫瘤として認められた (Fig. 4).

以上の検査所見より傍尿管腫瘍として, 1987年6月

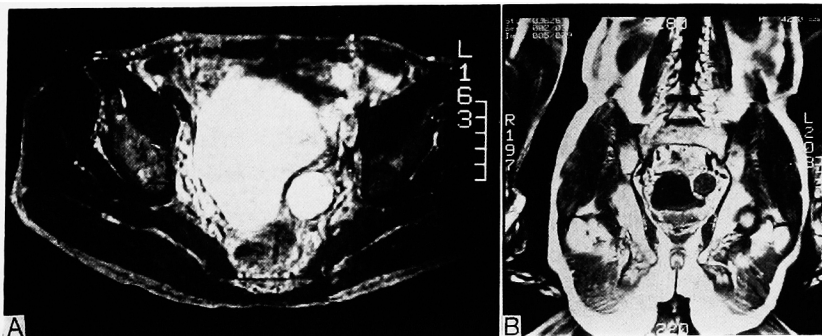


Fig. 4. MRI: A; T2 image shows high intensity mass. B; T1 image shows medium intensity mass

12日腫瘍を含め左腎尿管全摘術を施行した。

手術所見：左傍腹直筋切開にて後腹膜に達し、尿管に接する灰白色、鳩卵大の腫瘍を確認した。腫瘍より上方の尿管は著明に拡張しており尿管の状態であった。切開をさらに上方へ延長し、腫瘍、左腎、左尿管を一塊として摘出した。腫瘍は表面平滑、3×3×4 cm、ほぼ球形で、線維性被膜により堅く尿管と癒着していた。剖面では1.5 mlの内容液が採取され、内部は数

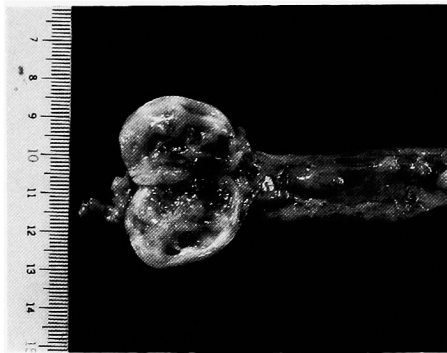


Fig. 5. Inside view of specimen

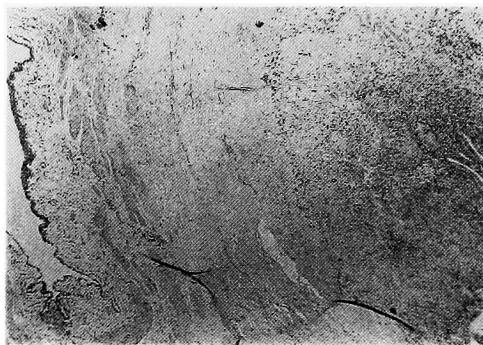


Fig. 6. Photomicrograph of specimen shows that tumor firmly adheres to ureter with fibrous tissue (HE stain, ×20)

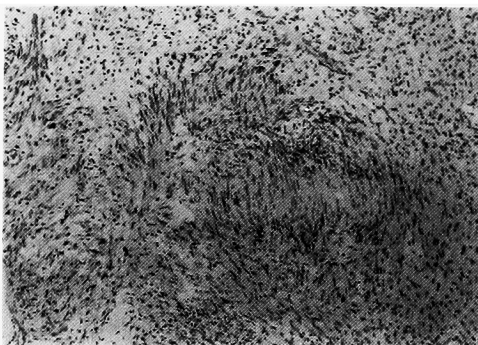


Fig. 7. Microscopic appearance of tumor. Both of palisading and reticular patterns are seen (HE stain, ×200)

個の cavity に分かれており、ゼリー状の黄色の液体が存在した (Fig. 5)。

組織学的所見：腫瘍実質は結合組織にて密に癒着しており (Fig. 6)、尿管外膜からの発生が強く疑われた。一部、円形細胞の浸潤、出血、空洞形成を伴い、柵上配列および粗な網状配列を示す Antoni AB 混合型の神経鞘腫であり、pleomorphism は低く mitosis もほとんど認められなかった (Fig. 7)。

以上の所見により本症例は良性神経鞘腫と診断された。

術後経過：1987年6月28日全身状態良好にて軽快退院。その後外来にて経過観察中であるが、現在までのところ再発の徴候は認めていない。

考 察

神経鞘腫は peripheral glioma, neurinoma, neuroma, Schwannoma, neurilemoma, neurofibroma と種々の名称で呼ばれてきたが、これは本腫瘍が組織学的にも多様性を示すことによる。これらの名称は、1803年 Odier¹⁾ が末梢神経に発生した腫瘍を Neurom と名付けたことにはじまる。その後1885年 Virchow²⁾ は neuroma, false neuroma, mixed type の3種に分類した。同じ頃 von Recklinghausen³⁾ は1882年、皮膚に発生する multiple fibroma と末梢神経にみられるそれは、いずれも神経の結合成分である endoneurium あるいは perineurium より発生する Fibrom であるとし、Neurofibromatose と呼称し、中胚葉起源説を唱えた。一方、1910年 Verocay⁴⁾ は、von Recklinghausen Neurofibromatose とは別に、Schwann 細胞より発生する特有の組織構造を示す腫瘍の存在を示唆し、外胚葉説を唱えた。

以来、なぜ Schwann 細胞由来の腫瘍組織に線維組織が存在するのかという問題を中心に数多くの論議が行われてきた。Masson⁵⁾ は collagenous frame work は neurectodermal structure であり Schwann 細胞の degeneration によって発生するとし、Schwannoma と呼称した。また Stout⁶⁾ は nerve sheath tumor という意味で neurilemoma と呼び、Verocay の説を支持した。現在では Schwann 細胞由来、すなわち外胚葉性の腫瘍であるとする説が一般的である。

組織像としては Antoni⁷⁾ が密な線維性束状構造 (渦巻型、柵状、隊列状) を呈する A 型と、粗な網状配列や一見無構造な硝子様変性、嚢腫形成を呈する B 型に分類して以来、この分類が定着している。

内原⁸⁾ は20例の悪性末梢神経鞘腫を組織学的に検索し、1) cellular atypia (pleomorphism, hyperchro-

matism, giant cell), 2) high mitotic rate, 3) high cellularity, 4) necrosis, hemorrhage の4項目がすべての症例に認められたとしているが, また一方, Ghosh⁹⁾は顕微鏡の所見として, pleomorphism, high mitotic rate を呈し, 時には rhabdomyosarcomatous な所見や軟骨仮性を認めると述べている.

本症例では, 良性の特徴とされている palisading formation がみられる一方, 粗な網状配列を呈する部位もみられ, また, pleomorphism, mitosis がほとんどみられなかったことより, Antoni A+B 型の良性神経鞘腫と診断した. 円形細胞の浸潤, 出血巣, 間質の硝子変性, 空洞形成⁷⁾は, 神経鞘腫一般に認められる所見であり, 本症例にも同様の所見が認められたが, Ghosh⁹⁾を初めとする報告にみられるような骨仮性, 軟骨仮性は認められなかった.

グルタルアルデヒド, 四酸化オスミウムによる二重固定, 酢酸ウラン, 鉛による二重染色においては, 多数の細長い細胞突起が複雑に入り組んでおり, 突起同士が密接, 複雑に接触するという神経鞘腫の特徴を示した (Fig. 8). また, 細胞内小器官が乏しく, 薄い基板様構造物がみられ, ところにより long-spacing collagen の束 (Luse body) を認めるのも神経鞘腫にみられる所見であり¹⁰⁾, 平滑筋肉腫にみられるような dense patch や focal density は認めなかった.

後腹膜原発腫瘍のうち神経鞘腫は1.2~5.7%¹¹⁻¹⁵⁾であり, 良性, 悪性別にみると, 後腹膜良性腫瘍のうち良性神経鞘腫の占める比率は2.0~6.9%, 後腹膜悪



Fig. 8. Electron microscopic appearance of tumor. Many cell processes are complicatedly contact with each other. Cell organelles are scanty and basement membrane-like structures are found (small arrows). Long-spacing collagen (Luse body) are also found (long arrow) (Bar indicates 1 μ m, $\times 20,000$)

性腫瘍のうち悪性神経鞘腫の占める比率は0.9~3.2%と報告されている. また良性神経鞘腫は頭頸部 (44.9%), 上下肢 (32.7%) に好発し, 後腹膜に原発するものは0.7%¹⁰⁾にすぎない.

良性後腹膜神経鞘腫の統計的観察としては, 堀江¹⁷⁾, 中武¹⁸⁾, 笠原¹⁹⁾, 奥村²⁰⁾らの報告があり, それ以後の症例を含めると現在までに120例の良性後腹膜神経鞘腫が報告されているが, これらの症例に共通していえるのは, 特有の症状をもたず, かなりの大きさになるまで症状の発現をみないことである. 初発症状についてみると, 記載のある117例のうち74例 (63.2%) が腹部腫瘤として触知されるが, そのほかには腹痛17例 (14.5%), 消化器症状15例 (12.8%), 腰痛11例 (9.4%), 腹部膨満感8例 (6.8%), 生殖・泌尿器症状, 下肢の痛み, 各7例 (6.0%) と特有の症状を認めない (Table 1).

Table 1. Initial symptoms of 117 retroperitoneal neurilemmomas in Japan

Initial symptoms	cases	rate(%)
abdominal mass	74	63.2
abdominal pain	17	14.5
genitourinary	15	12.8
lumbago	11	9.4
abdominal fullness	8	6.8
gastrointestinal	7	6.0
leg complaints	7	6.0
hypochondrial pain	5	4.3
melenia	3	2.6
back ache	2	1.7
nausea, vomiting	2	1.7
weight loss	1	0.9
fever	1	0.9
asymptomatic (accidental)	4	3.4

また, 大きさの検討では, 記載のある83例のうち, 長径5cmより大きく10cm以下が33例 (39.8%), 10cmより大きく15cm以下が31例 (37.3%) と合わせて77.1%を占め, 5cm以下の症例は自験例を含めて6例 (7.2%) に過ぎなかった.

われわれは長径5cm以下の自験例を含めた6症例²¹⁻²⁵⁾について検討を加えた (Table 2). そのうち2例は, 偶然にまたは何ら症状をもたない腹部腫瘤として発見されたものであり, また他の3例は, 神経の圧迫による痛みと理解され, 本症例のように小さな腫瘤が尿管を閉塞し無機能腎を示した症例はほかに認めない. 本症例は, 神経鞘腫が尿管外膜を発生母地とし, 早期に尿管閉塞をきたしたと考えられる1例であったが, 今後尿管閉塞をきたす疾患の鑑別において傍尿管神経鞘腫も考慮する必要があると思われた.

Table 2. Six cases (including our case) of retroperitoneal neurilemmomas whose maximum length is within 5 cm reported in Japan

報告者	年齢	性	腫瘍の大きさ (cm)	臨床症状	症状の原因
井上ほか 1956	29	女	3.8×3.5×3.5	腹痛 腹部腫瘤	腰神経の 圧迫
進藤ほか 1978	28	男	4×2	腹部腫瘤	
秋野ほか 1981	50	男	3.5×2.5×2.5	右腹部～背部痛	第1腰神経 の圧迫
生山ほか 1981	39	女	5×4×3	右下腹部痛 下肢のけいれん	神経の圧迫
宮城ほか 1986	64	男	3×2.5×2.5	胃潰瘍の精査	
自験例 1987	75	男	4×3×3	左腰部～背部痛	尿管閉塞

最近画像診断の発達により、後腹膜腫瘍も無症状のうちに偶然発見される例が見られるようになったが、Takatera²⁹⁾はCTにおいて良性後腹膜神経鞘腫96例のうち63%に、悪性37例のうち75%に cystic change を認めたとしてこれを神経鞘腫の特異性ととらえ、また Pandolfo²⁷⁾は solid hypervascular capsule and septa と central necrosis による low attenuation values の存在を指摘し、enhanced CT の重要性を述べている。佐々木ら²⁸⁾は、1) 均一な実質性で筋肉と isodense なもので、造影効果の弱いもの、2) plain CT で均一なやや低吸収域を示すもので、造影後 hypervascular な部分と cystic に造影されない部分が混在するもの、3) 薄い被膜に包まれ全く変腫性の構造を示すものと3型に分類しているが、自験例は2)型に相当するものと思われる。

後腹膜神経鞘腫にMRIを施行した報告はわれわれが検索し得たかぎりではみあたらなかったが、Mikhael²⁹⁾らは23例の聴神経鞘腫にMRIを施行し sequence TR 500-820, TE 30-90 ms において (a) low or isointense with surrounding brain (14 of 23), (b) highly intense (7 of 23), (c) mixed if areas of necrosis or hemorrhage are present (2 of 23), また sequence TR 2,000, TE 30-90 ms において、すべての症例で high intensity を示したと報告している。Rigamonti³⁰⁾らはやはり聴神経鞘腫において prolonged T2 で increased signal intensity, prolonged T1 で decreased signal intensity と、自験例と同様の所見を認めているが、これらは神経鞘腫に特異的な所見ではなく、massの解剖学的位置よりその origin を推察するほかはないと述べている。

またDIPでの圧排像、超音波断層法での hypoechoic な所見などが診断の助けとなるが、いずれも腫瘍の存在部位、大きさの確定、実質性か嚢胞性かの

鑑別に留まり、術前における神経鞘腫の確定診断は aspiration biopsy でのみ可能である³¹⁾と報告されている。また、治療は、手術による摘出が確実かつ唯一の方法であり、化学療法、放射線療法はほとんど無効である。

自験例は良性神経鞘腫の診断を下したが、形態学的に良性、悪性を決定することは困難で、その判定は臨床経過に依存する³²⁾との報告もあり、現在当科外来にて嚴重に経過観察中である。

結 語

小さな腫瘤でありながら、尿管を閉塞し無機能腎をきたした傍尿管神経鞘腫の1例を、若干の文献的考察とともに報告した。

文 献

- 1) Jacobs RL and Barmade R: Neurilemoma: A review of the literature with six case reports. Arch Surg 102: 181-186, 1971
- 2) Singer FR, Powell D, Minkin C, Bethune JE, Brickman A and Coburn JW: Hypercalcemia in reticulum cell sarcoma without hyperparathyroidism or skeletal metastases. Ann Int Med 78: 365-369, 1973
- 3) von Recklinghausen FD: Uber die multiplen Fibrome der Haut ihre Beziehung zuden multiplen Neuromen. Berline, A. Hirchwald, 1882
- 4) Verocay J: Zur Erkenntnsis der "Neurofibrome" Beitr Path Anat 48: 1-69, 1910
- 5) Masson P: Experimental and spontaneous Schwannomas (peripheral gliomas). Am J Pathol 8: 367-416, 1932
- 6) Stout AP: The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor (Neurilemoma). Am J Cancer 24: 751-796, 1935
- 7) Antoni NR: Uber Runckenmarktumoren

- und Neurofibrome. Munchen u. Wiesbaden, 1920
- 8) 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
 - 9) Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG and Foretnr JG: Malignant schwannoma, a clinico pathologic study. *Cancer* **31**: 184-190, 1973
 - 10) Sian CS and Ryan SF: The ultrastructure of neurilemoma with emphasis on Antoni B tissue. *Human Pathology* **12**: 145-160, 1981
 - 11) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* **81**: 740-745, 1959
 - 12) Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. *Int Abst Surg* **99**: 209-231, 1954
 - 13) 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. 癌の臨床 **20**: 594-609, 1974
 - 14) 林 法信, 谷村実一, 古玉 宏, 山口春雷: 原発性神経鞘腫の1例及び後腹膜神経鞘腫・後腹膜腫瘍の統計的観察. 日泌尿会誌 **55**: 164-176, 1964
 - 15) 天野正直, 田中啓幹, 大森弘之: 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
 - 16) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW and Hajdu SI: Benign solitary schwannomas (neurilemomas). *Cancer* **24**: 355-366, 1969
 - 17) 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
 - 18) 中武 稔, 桂 栄考, 長嶺慎一, 寺井武寿, 横谷邦彦, 山内陽一: 後腹膜神経鞘腫. 外科診療 **20**: 869-874, 1987
 - 19) 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, 川村正生, 松本博城, 須藤峻章, 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
 - 20) 奥村 哲, 吉田和弘, 西村泰司, 平澤清一, 金森幸男, 秋元成太: 後腹膜悪性神経鞘腫の1例. 泌尿紀要 **30**: 235-247, 1984
 - 21) 井上喬之: 骨軟骨腫瘍を疑われた後腹膜神経鞘腫の1例について. 日外宝 **25**: 787-795, 1956
 - 22) 進藤和彦, 阿部治美, 下山孝俊, 北里精司: 後腹膜腫瘍の2例. 臨泌 **32**: 1155-1158, 1978
 - 23) 秋野裕信, 伊藤泰久, 藤広 茂, 坂 義人: 後腹膜神経鞘腫の1例. 日泌尿会誌 **72**: 1523, 1981
 - 24) 生山祥一郎, 岡島泰一郎, 伊藤一郎: 後腹膜良性神経鞘腫の1手術例. 日内会誌 **70**: 1602, 1981
 - 25) 宮城徹三郎, 島村正喜, 林守 源, 松原藤継: 後腹膜神経鞘腫の2例. 泌尿紀要 **32**: 207-214, 1986
 - 26) Takatera H, Takaha M, Takiuchi H, Ohnishi S, Namiki M and Sonoda T: Retroperitoneal schwannoma. *Urology* **28**: 529-531, 1986
 - 27) Pandolfo I, Fiumura F, Chirico G, Spada FL, Caminiti R: Computed tomography in retroperitoneal neurofibrosarcoma (Malignant schwannoma). *J Comput Assist Tomogr* **7**: 1119-1120, 1983
 - 28) 佐々木文雄, 古賀祐彦, 竹内 昭, 笠原正男, 森光平: 後腹膜神経鞘腫のCT診断. 画像診断 **2**: 1077-1081, 1982
 - 29) Mikhael MA, Ciric IS, Wolff AP: MR diagnosis of acoustic neurinomas. *J Comput Asist Tomogr* **11**: 232-235, 1987
 - 30) Rigamonti D, Spetzler RF, Shetter A and Drayer BP: Magnetic resonance imaging and trigeminal Schwannoma. *Surg Neurol* **28**: 67-70, 1987
 - 31) Neifer R and Nguyen GK: Aspiration biopsy of solitary schwannoma. *Int Acad Cyto* **29**: 12-14, 1985
 - 32) Ackerman LV: *Surgical Pathology*. Mosby, St. Louis, 2nd. Ed, p 871, 1959

(1987年12月28日迅速掲載受付)