

腎神経原性が強く疑われた腎肉腫の1例

群馬大学医学部附属病院泌尿器科

磯松 幸成・鈴木 孝憲・永田 雅弥
任 書 楷・今井 強一・山中 英寿

群馬大学医学部附属病院中央検査部病理

正 和 信 英

群馬大学医療技術短期大学部

鈴 木 慶 二

A CASE WHICH WAS DIAGNOSED PATHOLOGICALLY
AS RENAL NEUROGENIC SARCOMA
(MALIGNANT SCHWANNOMA)Yukishige ISOMATSU, Takanori SUZUKI, Masaya NAGATA, Huminori NIN,
Kyoichi IMAI and Hidetoshi YAMANAKA*From the Department of Urology, School of Medicine, Gunma University*

Nobuhide MASAWA

From the Department of Pathology, Central Laboratory, School of Medicine, Gunma University

Keiji SUZUKI

College of Medical Care and Technologie, Gunma University

We had a patient who complained macrohematuria, right dull dorsal pain and the tumor of the right lumbar region. After some examinations he was diagnosed clinically as renal tumor and his right kidney was removed.

Pathologically the tumor was diagnosed as renal neurogenic sarcoma (malignant schwannoma) as based on the microscopic findings which was characterized by the palisading of nuclei and on the electroscopic finding which was characterized by the external lamina around the tumor cell membrane. In Japan since 1960, 152 cases of renal sarcoma was reported, but we could not find malignant schwannoma in them.

Key words : Renal malignant schwannoma

緒 言

腎肉腫は腎腫瘍の中でも比較のまれな疾患であるとされている。

本邦では1977年に境らにより125例について集計されており、その後当科自験例1例を加えて27例が報告されている。われわれの自験例では、病理組織診断にて神経原性腎肉腫（悪性神経鞘腫）とされたので、今

回、この症例報告をするとともに1960年以後の境らにより集計された66例に1977年以後の27例を加えた93例について若干の考察を加えた。

症 例

患者：52歳，男性

主訴：肉眼的血尿・右背部痛・右側腹部腫瘍

家族歴・既往歴：特記すべきことなし

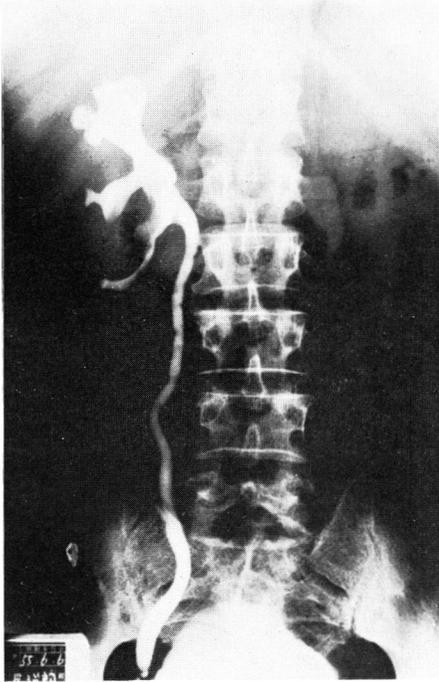


Fig. 1

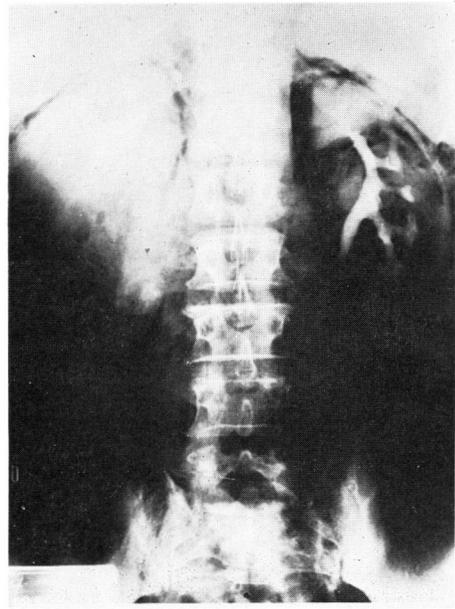


Fig. 2

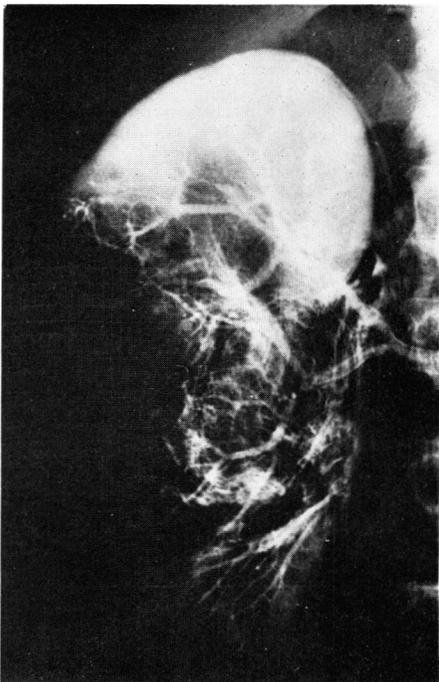


Fig. 3

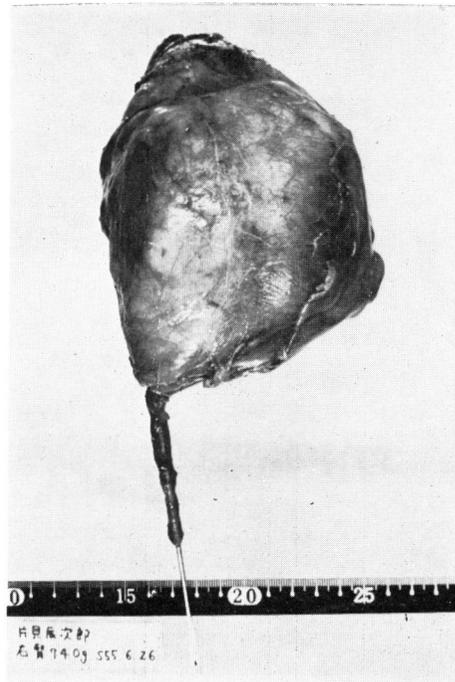


Fig. 4

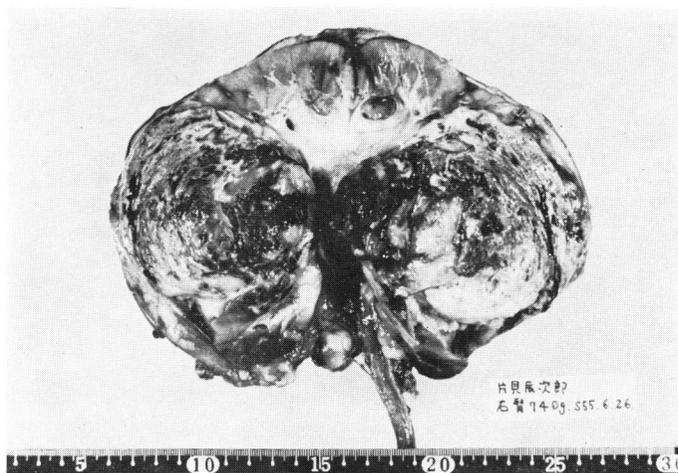


Fig. 5



Fig. 6 ×100

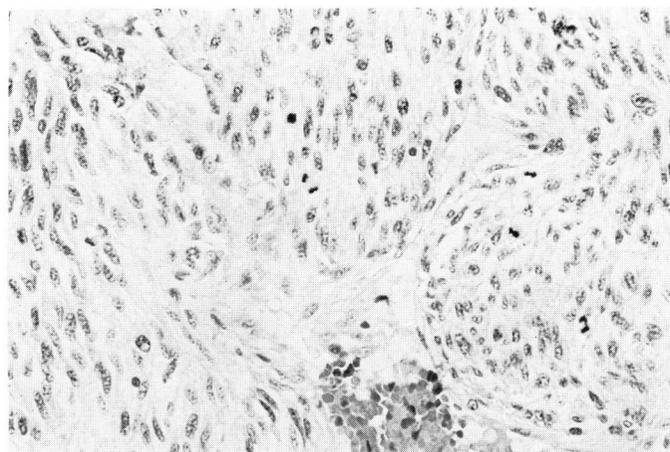


Fig. 7 ×400



Fig. 8 ×8240

現病歴：1980年5月上旬より、肉眼的血尿・右背部鈍痛を訴え某医受診し精査のため、同年6月5日当科紹介され同月10日入院した。このころより、右側腹部腫瘍を立位にて感じるようになった。

現症：体格中等度。栄養状態良好。胸部理学的所見に異常はなく、腹部理学的所見として立位にて右側腹部肋骨弓下部に軽度の膨隆をみた。左側の腎は触れず、肝・脾も触れなかった。

検査所見

血液一般検査および血液生化学検査で異常はない。血沈は、60分値：20 mm 120分値：50 mm, CRP(－) PSP テストでは、15分値20%, 120分値78%。レノグラムにて右腎機能低下をみる。

X線検査

PRP 併用の DIP にて、左腎は正常で右腎は腎陰影拡大し腎盂腎杯の造影はみられず、腎門部に於て腎輪郭の境界は不鮮明であった (Fig. 1)。逆行性腎盂造影では、右腎の中央部から下極にかけ腎盂の圧排像を認め、下極では腎杯の欠損像が著明であった (Fig. 2)。選択的右腎動脈造影では、右腎中央部に血管増生像・血管の不規則性・屈曲・造影剤の残存などの所見がみられた (Fig. 3)。

以上の諸検査の結果より右腎腫瘍と診断し、1980年6月26日に手術を行なった。

手術所見

全身麻酔のもとに、経胸腹腔切開にて、後腹膜腔に達した。腎は中央部を中心に腫大しており、周囲脂肪

組織に癒着をみなかった。また、肝などの腹腔臓器に転移の所見はみられず、腎門部のリンパ節腫脹もみられなかった。腎動静脈を結紮切断し腎を摘出した。なお、腎静脈内に腫瘍血栓ではなく血管壁内腔は平滑であった。

摘出標本

重量は750g、腎中央部を中心に腫大し表面は比較的平滑にてやや弾性硬であった (Fig. 4)。断面では腫瘍は中央部よりやや下方に同心円状に発生しており実質性にて黄白色ないし褐色を呈し腎被膜まで波及していた。一部は腎盂壁まで浸潤し腎盂壁はその部分で破壊され血餅を認めた。また、上・下極には正常と思われる腎組織がみられたが、その境界は肉眼的には不明であった (Fig. 5)。

病理組織学的所見

光顕的には、腫瘍組織は線維性組織でほぼ境いされているが、腫瘍被膜の形成は貧弱である。腫瘍は壊死傾向が強く、細胞境界は不明で腫瘍細胞の核は長楕円ないし桿棒状で観兵式様配列をなし、神経原性を示唆していた。また、核は異型・多型を示すものが多く分裂像も多くみられた (Fig. 6, 7)。なお、PTAH 染色では、myofilament の存在は、あきらかではなく、筋原性であることは否定できた。電顕的には腫瘍細胞は類円形ないし紡錘形の形態を示し、核は円形ないし卵円形で陥凹があり核小体は明瞭である。細胞質内には粗面小胞体や ribosome がみられ、細胞膜に接して散在性に external lamina が認められた (Fig. 8)。

術後経過

手術創は一次的に治癒した。術後11日目より、5-Fu, MMC, ADM の併用全身投与をまた術後32日目より、リニアックによる創部照射計 3000 rad を施行した。一時、白血球減少、軽度脱毛がみられたが、ほかに合併症はなく、順調に経過し、術後60日目に退院、外来にて経過観察中である。

考 察

腎発生の肉腫の頻度について、Bennington ら²⁾によれば腎悪性腫瘍の 2.7% であるといわれまた Gupta ら³⁾の文献においては、3.3% であるとの記載がみられる。

腎肉腫の分類については、その細胞形態によるもの¹⁾や、組織発生母地的な記載方法がみられ、いまだ確立された分類法がなされていない現在、一応 Bennington による発生母地的な観点でなされた分類をあげ参考としたい²⁾。

- (1) Tumors of muscle and dispose tissue
- (2) Tumors of vascular tissue
- (3) Tumors of fibrous tissue
- (4) Tumors of neurogenic tissue
- (5) Tumors of osteogenic tissue
- (6) Tumors of hematopoietic tissue

ただし理想的には上記のような分類があるが実際には組織が複雑なため、これらの分類にあてはめることができなく、細胞形態により補足しているのが現実であろう。

今回、われわれが経験した例では、悪性神経鞘腫 (malignant schwannoma) との診断がなされており上記分類では (4) に属することになる。

Schwannoma とは、schwann 鞘を起源とする新生物であり、しばしば、neurinoma, neurilemoma という語が同義語として使われているようである⁴⁾。Schwannoma の頻度に関する報告では、Pack ら⁵⁾によれば 120 例の後腹膜腫瘍のうち 1 例が schwannoma であったといわれ、Melicow⁶⁾によれば 162 例の後腹膜腫瘍のうち 2 例の neurilemoma と 1 例の malignant schwannoma があったという。腎原発の schwannoma の頻度はさらに少ないようで、報告されているものとしては、Phillips ら⁷⁾により 1 例、Martinot⁸⁾により 1 例、Kuzmina ら⁹⁾により 1 例、Fein ら¹⁰⁾により 1 例、Bair¹¹⁾らにより 1 例の計 5 例にすぎないようである。本邦では、われわれが検索したかぎりでは、152 例の腎肉腫のうち、malignant schwannoma との記載がある

のは、われわれの経験した 1 例のようである。

腎原発の malignant schwannoma の臨床症状は、Bair らによれば、腹部腫瘍貧血を主に、背部痛、発熱、倦怠感、悪感、体重減少がみられ血尿はあまりみられないという (ただし Bair の経験例では潜血尿があったという。)

malignant schwannoma の病理学的診断根拠として、光顕的には、核分裂像が多く異型性の強い紡錘形の核と長い胞体をもった腫瘍細胞が束をなして種々の方向に走り硝子様の無核部と有核部とのリズムの存在、すなわち核の柵状あるいは観兵式様配列が認められることである¹¹⁾。schwannoma の電顕的特徴としては、schwann 細胞の周囲を被包する“external lamina”の存在があげられる¹²⁾。本例においては光顕的に腫瘍細胞は異型・多型が強くまた、核分裂像も多く観兵式様配列を示して、増殖し、電顕的にも腫瘍細胞に“external lamina”が認められ、悪性神経鞘腫と考えられた。

本邦における最近の 27 例の腎肉腫については Table 1 のごとくである。これらの例と境¹⁾の集計をあわせて若干の考察を加える (66 例 + 27 例, 計 93 例)。

1 性別

男 38 例, 女 51 例, 不明 4 例であり、やや女に多くみられたが外国例では性差は少ないようである。

2 年齢分布

0 代: 3 例, 10 代: 7 例, 20 代: 10 例, 30 代: 15 例, 40 代: 26 例, 50 代: 13 例, 60 代: 12 例, 70 代: 4 例, 不明: 3 例

上記のような分布となり生後 6 カ月より 70 代まで発症がみられるものの 40 代にピークがあるようである。

3 患側

右: 38 例, 左: 46 例, 両側 4 例, 不明 5 例である。

4 主訴

側腹痛 (鈍・仙痛) が 48% に、側腹部腫瘍が 43% に、血尿が 27% に、発熱が 25% にみられ、その他に全身倦怠感、体重減少などの不定愁訴が少数にみられた。

5 組織別

起源的にはっきりしているものとしては平滑筋肉腫 33 例, 脂肪肉腫 10 例, 横紋筋肉腫 7 例, 血管筋脂肪肉腫 8 例, 細網肉腫 5 例, 線維肉腫 7 例, リンパ肉腫 1 例, 悪性神経鞘腫 1 例でありその他は細胞の形態により報告されている。

6 予後

今回の 27 例中生存期間として報告されているなかでは 2 年 5 カ月というのが最高のものであるが、予後に

Table 1 1977年以降に報告された腎肉腫

報告者	年度	年齢・性別・患側	主 訴	病 理 組 織	治 療	予 後	備 考
山内 民夫	76	31 ♀ 左	左季肋部腫瘍	平滑筋肉腫	腎 摘		
馬場谷勝広	76	26 ♀ 右	右側腹部痛	血管筋脂肪肉腫	腎 摘 Co 6000 rad・5—Fu	18 カ月後 経過観察中	
瀬川 昭夫	77	43 ♂ 左	腹部膨満感・ 左季肋部腫瘍	リンパ肉腫	腎 摘 ピンクリスチン 6MP エンドキサン	経過良好	
真田 俊吾	77			平滑筋肉腫			
高野 信一	77	65 ♂ 左	左側腹部腫瘍 貧血・腹痛	平滑筋肉腫	腎 摘 脾・左副腎摘	左肺野に癌性肺炎	尿中OHCS (異所性AC TH産生腫 瘍?)
谷野 誠	77	19 ♀ 左	左側腹部腫瘍鈍痛	平滑筋肉腫	腎 摘 アクチノマイシン	術後2年5カ月健在	
咲田 雅一	77	50 ♀ 左	左側腹部腫瘍腹痛・ 体重減少	平滑筋肉腫	腎 摘 MFCT, Co, OK 432		
池田 嘉之	77	68 ♀ 左	左側腹部痛	脂肪肉腫	腎 摘 MMC, 5Fu		
山内 民男	77	24 ♀ 右	右側腹部痛血尿	平滑筋肉腫	腎 摘	術後3カ月肝転移(?)	
林 正	78	70 ♀ 右	右腹部腫瘍	横紋筋肉腫	腎 摘		同側の尿管 癌を重複
松本 修	78	43 ♂ 右	血尿・腹痛	平滑筋肉腫	腎 摘	術後90日で死亡	
"	78	49 ♂ 左	左腹部腫瘍全身倦怠 体重減少	平滑筋肉腫	腎 摘 Co. adria. ビシパニール	術後80日で死亡	

田中 精二	78	48 ♀ 左	血尿・発熱	横紋筋肉腫	腎 摘 MMC, 5Fu, キロサイド	
陳 瑞昌	78	49 ♀ 左	左季肋部腫瘍 左側腹部痛	平滑筋肉腫	腎 摘 cyclophosphamide methotrexate actinomycin D vincristin	術後 10 カ月健在
脇坂 正美	78	39 ♂ 左	血尿 左側腹部痛	angiosarcoma fibrosarcoma hemangiosarcoma pericytoma	腎 摘	
渡辺 健二	78	18 ♀ 左	左側腹部痛発熱	mesenchymoma	FAMT Hysron	治療中死亡
“	78	79 ♂ 右	食欲不振	mesenchymoma		
“	78	48 ♂ 左	左季肋部腫瘍	mesenchymoma	腎 摘 Linac,chem otherapy	術後 5 カ月健在
米沢 傑	78	43 ♀ 右	右側腹部腫瘍	血管・筋脂肪肉腫		
中林 富雄	78	56 ♀ 右	血尿	平滑筋肉腫	腎 摘	4 カ月にて再発 8 カ月にて死亡
本橋 信博	78	49 ♀ 左	左側腹部痛腫瘍	平滑筋肉腫		
高野	78					
白田 和正	79	28 ♀ 左	腹痛・発熱左腹部腫瘍	脂肪肉腫	腎 摘	2年8カ月再発なし
沼沢 和夫	79	36 ♀ 右	血尿	紡錘形肉腫	腎 摘	9 カ月健在
楠美 康夫	79	27 ♂ 左	発熱左側腹部痛	脂肪肉腫	腎 摘	10カ月健在
藤江	79	60 ♀ 左	左大腿部痛	平滑筋肉腫		

Table 1 1977年以降に報告された腎肉腫

ついて詳細な集計はなく、本邦腎肉腫 152例 についての追跡調査が今後必要であろうと思われる。

む す び

今回、われわれの経験した腎肉腫をもとに境らにより集計されたものを加えその後に報告された腎肉腫について若干の考察を加えた。

また、腎原発の schwannoma について症例を集め若干の検討を加えたため、報告例が少ないため、詳細は不明あった。一応われわれの検策したかぎりでは、本邦では腎原発の schwannoma 報告はみられなかった。

参 考 文 献

- 1) 境 優一：腎肉腫について。西日泌尿 39: 935~944, 1977
- 2) Bennington JL and Beckwith JB: Tumor of the kidney, renal pelvis and ureter. *Atras of tumor pathology* 12: 201~241, 1975
- 3) Gupta OP and Dube MK: Rare primary renal sarcoma. *Br J Urol* 43: 546~550, 1971
- 4) Bair ED, Woodside JR, Williams WL and Borden TA: Perirenal malignant schwannoma presenting as renal cell carcinoma. *Urol* 11: 510~512 1978
- 5) Pack GT and Tabah EJ: Collective review of primary retroperitoneal tumors. *Surg Gynecol Obstet* 99: 209, 1954
- 6) Melicow MN: Primary tumors of the retroperitoneum. *JJ Int Coll Surg* 19: 401, 1953
- 7) Phillips CAS and Baumrucker G: Neurilemoma (arising in the hilus of left kidney). *J Urol* 73: 671~673, 1955
- 8) Martinot M, Dupont A and Demaille A: Malignant schwannoma of the kidney. *J Urol* 66: 748, 1960
- 9) Kuzmina VE: Neurinoma of the kidney capsule. *Urologia*, 27: 52, 1962
- 10) Richard LF and Frank CH: Malignant schwannoma of the renal pelvis. *J Urol* 94: 356~361, 1965
- 11) 浜崎幸雄：病理組織の見方と鑑別診断 335, 医歯薬出版株式会社, 東京, 1973
- 12) Feroze NG: *Diagnostic Electron Microscopy of Tumors*. p.140, Butterworth, London, 1980

(1981年7月17日受付)