

後腹膜悪性神経鞘腫の1例

山口大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 内藤克輔教授)

松本 洋明, 内藤 克輔

山口県厚生連周東総合病院泌尿器科 (主任: 馬場良和)

平儀野 剛, 馬場 良和

RETROPERITONEAL MALIGNANT SCHWANNOMA:
A CASE REPORT

Hiroaki MATSUMOTO and Katsusuke NAITO

From the Department of Urology, Yamaguchi University School of Medicine

Tsuyoshi HIRAGINO and Yoshikazu BARA

From the Department of Urology, Shuto General Hospital

A 56-year-old woman was admitted with a complaint of a palpable left abdominal mass. The left kidney was compressed by the tumor which measured 18×10 cm in size on computed tomographic scanning. We diagnosed a left renal tumor or retroperitoneal tumor. No metastatic lesions were detected. We performed radical nephrectomy with complete tumor resection on August 28, 1997. The tumor had two satellites and was adherent to the renal capsule. A yellowish-white solid tumor was macroscopically encapsulated by fibrous tissue and had cystic lesions filled with bloody fluid, weighed 940 g and was 18×11×8 cm in size. Histopathological diagnosis was malignant schwannoma. No lymphonode metastases were observed. For poor responsiveness to chemotherapy and radiation therapy in this type of tumor, we did not perform adjuvant therapy. The patient is alive with no evidence of recurrence more than four years after surgery.

(Acta Urol. Jpn. 48: 307-309, 2002)

Key words: Retroperitoneal tumor, Malignant schwannoma

緒 言

後腹膜腔に発生する悪性神経鞘腫は比較的稀な疾患であり¹⁻³⁾, 予後は一般に不良である。今回われわれは巨大な後腹膜悪性神経鞘腫を完全摘出し, 術後4年経過した現在まで後療法施行せず良好な予後を得ている1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 56歳, 女性

主訴: 左上腹部腫瘍

家族歴 既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1997年5月頃より無痛性の左上腹部腫瘍に気付いていたが放置していた。8月に近医受診し, 腹部腫瘍の精査を勧められ, 8月6日当科受診。腹部超音波断層法, 腹部CT検査により左腎腫瘍を疑い, 8月18日入院となった。

現症: 身長 156.5 cm, 体重 59 kg, 体温 36.2°C, 血圧, 脈拍正常。左上腹部に小児頭大の表面平滑で弾性硬, 可動性のない比較的境界明瞭な腫瘍を触知し

た。自発痛, 圧痛は認めなかった。表在リンパ節は触知せず, 皮膚にカフエオレ斑などの異常は認めなかった。

検査成績: 血液一般および血液生化学検査: RBC $396 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC $4,400/\text{mm}^3$, Hb 12.4 g/dl, Ht 35.5%, ESR 11 mm/h, TP 6.9 g/dl, Alb 4.2 g/dl, GOT 22 U/l, GPT 17 U/l, LDH 295 U/l, ALP 6.6 U/l, γ -GTP 22 U/l, T-chol 217 mg/dl, Na 143 mEq/l, K 4.2 mEq/l, Cl 99 mEq/l, BUN 14 mg/dl, Cre 0.5 mg/dl, UA 4.8 mg/dl, CRP <0.27 mg/dl。尿検査: pH 7.5, 糖 (-), 蛋白 (-)。尿沈渣: RBC (-), WBC (-)。心電図, 胸部レ線検査に異常なし。

画像所見: 超音波検査; 経腹的超音波検査では左腎下極に一部嚢胞を伴った充実性の腫瘍を認め, 左腎は上方に圧排されていた。腹水なく, 肝, 胆, 脾, 右腎は異常なかった。CT; 左腎下極に $18 \times 10 \times 10$ cm の巨大な腫瘍を認めた。造影CTでは腫瘍は delayed phase にてよく造影され, 嚢胞状の領域と充実性の領域が混在して認められた (Fig. 1)。また, 腸腰筋と接する付近にてやや境界不明瞭であった。転移やリンパ

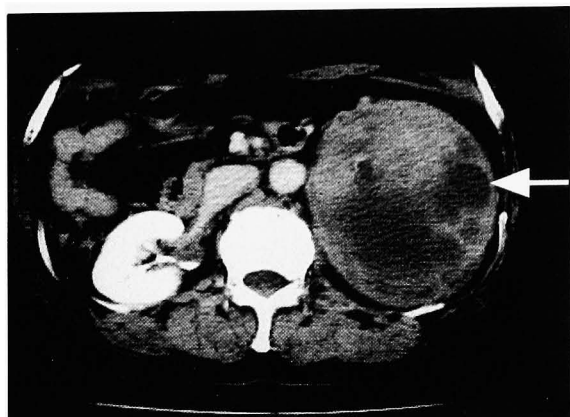


Fig. 1. Abdominal CT scan demonstrated a solid retroperitoneal tumor containing multiple cystic lesions at the lower pole of the left kidney (arrow).

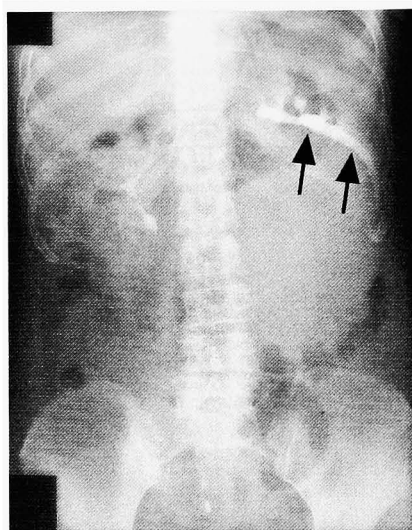


Fig. 2. Drip infusion pyelography showed that the left kidney was compressed upward by the retroperitoneal tumor (arrow).

節の腫脹は認めず、下大静脈内腫瘍塞栓もなかった。DIP；左腹部に腫瘤陰影を認め、左腎盂腎杯は著明に圧排され、上方に挙上扁位していた (Fig. 2)。胸部CT、骨シンチ；転移所見認めず。

以上より左腎腫瘍の可能性は低く、左腎近傍に発生した後腹膜腫瘍を疑い、根治的腎摘出、腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：腹部横切開にて経腹膜的に後腹膜腔に入り、左腎を露出させた。左腎と脾臓は腫瘍により圧排挙上し、腫瘍は腰動脈より栄養されており、静脈系は左腎静脈に合流していた。腸腰筋との間に若干癒着がみられたが、剥離可能であり、Gerota 筋膜と一塊にして腎と腫瘍を摘出した。上腸管膜動脈から下腸管膜動脈までの大動脈周囲リンパ節を郭清したが、腰動脈周囲に小指頭大に腫大した娘腫瘍を2個認め、完全に摘出した。

摘出標本：大きさ 18×11×8 cm、重量 940 g で、

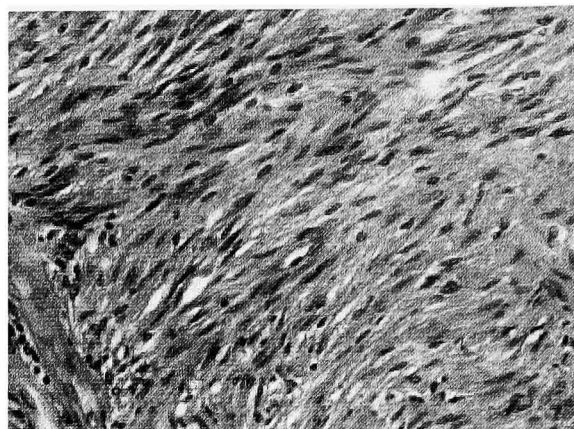


Fig. 3. Histopathological findings showed fascicular growth pattern of the spindle shaped cells with mild atypia (HE stain ×200).

腎被膜との癒着を認めるも腫瘍と腎実質との連続性は認められなかった。腫瘍は被膜に包まれ、断面は黄白色調で弾性硬であり、出血壊死を伴った大小の嚢胞が存在していた。

組織学的検査：HE 染色では、長紡錘形細胞の束状増殖より成り (Fig. 3)、部分的に黄色腫細胞や膠原線維の増生と、周囲に被膜形成を伴っていた。娘腫瘍にも同様の腫瘍細胞の増生がみられた。腫瘍細胞には、柵状配列は見られず、細胞密度は比較的高く、軽度の細胞異型を認めた。特殊染色では actin 染色陰性で、Vimentin、S-100 蛋白染色陽性であった。また、リンパ組織には明らかな腫瘍細胞は認めなかった。

以上の結果より後腹膜腔原発の悪性神経鞘腫と診断した。術後経過は良好で、術後14日目でのNSEは正常範囲内であった。文献上、放射線、化学療法ともに有効な治療法が見られないため嚴重に経過観察することとし、10月4日退院となった。術後外来にて定期的に造影CT検査、NSE値の観察を継続しているが明らかな再発、転移の徴候なく、4年経過した現在も無病生存中である。

考 察

神経鞘腫は Schwann 細胞から発生する腫瘍と一般に考えられており、特に悪性のものは四肢に好発し、後腹膜腔に発生する頻度はきわめて低い。後腹膜腫瘍のうち神経鞘腫の占める割合は1.2～5.7%で、このうち悪性神経鞘腫は0.8～0.9%に過ぎないと報告されている¹⁻³⁾。宮城ら⁴⁾の報告では、悪性は30代以降に多く、性別では良性に男女差無く、悪性は3:2の割合で男性に多く見られるとされている。また、山道ら⁵⁾は後腹膜神経鞘腫の本邦報告251例を集計し、腰椎神経根由来9例、腹腔神経叢由来1例、山道らの腸骨鼠径神経由来の報告例以外は発生母地が同定されてい

いと報告している。本症例も発生母地は腫瘍が巨大なためははっきりしなかった。腎下極被膜に癒着を認めたが、腎被膜より発生した例は文献上⁶⁾も非常に稀である。腫瘍の発生由来と手術時に腰動脈周囲に娘腫瘍を認めたことを併せて考えると、本症例は腎被膜発生というよりは腰部交感神経付近より発生し増大したと考えた方が自然であろうと思われる。また、後腹膜腔の多発例は剖検例では散見されるが、生存例では稀である。本邦では千葉ら⁷⁾が後腹膜腔を含め全身に多発した例を報告しているのみで、本症例のように von Recklinghausen 病を合併せずに後腹膜腔のみに悪性神経鞘腫が多発した例は報告されていない。

臨床症状について特異的なものではなく、腫瘍による圧迫症状が主である。画像上、超音波では明らかな壁構造を欠き、比較的明瞭な低エコー像を示し、CT では腫瘍内部の変性壊死、嚢胞空腔変性などにより low density 像が認められるとされている。自験例でも同様の所見を示したが、画像診断のみでは腫瘍の由来や良性、悪性の鑑別は困難であり、結局腎や周囲リンパ節を含めた腫瘍摘出術を行い確定診断を得た。

病理組織学的には核の濃染、分裂像、細胞の大小不同が強く、紡錘形細胞が柵状配列、渦巻状配列を呈する部分 (Antony A type) と間質が浮腫状、硝子様変性を呈する部分 (Antony B type) を認めるが、平滑筋肉腫、線維肉腫、脂肪肉腫、悪性組織球腫なども類似の組織像を呈するため特殊染色が欠かせない。自験例では S-100 蛋白染色、Vimentin 染色ともに陽性で、Actin 染色陰性であり、鑑別しえた。また、岡本ら⁸⁾は 6 例の悪性神経鞘腫について病理組織学的検討を行っており、CD68 (PG-M1) は腫瘍細胞々体内に 100% 陽性で S-100 蛋白陰性例でも陽性であったと報告している。CD68 は KP1 と PG-M1 に分かれ Monocyte/Macrophage のマーカーであり Schwann 細胞のミエリン内ライソソーム生成に関与している⁹⁾とされ、今後神経鞘腫の診断の上で有用なマーカーになる可能性もある。

悪性神経鞘腫の予後は不良とされ、Das Gupta ら¹⁰⁾によると根治的手術例の 61% に再発を認め、5 年生存率が 40~47% と低く、さらに術後転移例においては 5 年生存者は 0 例であったと報告している。また、Ingels ら¹¹⁾は平均生存年数は 2.01 年と報告している。治療法としては手術による腫瘍の完全摘出が最も重要と思われ、補助療法として、化学療法、放射線療法などが行われている。なかでも非上皮性腫瘍に対する化学療法として、CYVADIC 療法が有効であったとの報告^{12,13)}も散見される。しかし、集学治療後もほとんどの症例で局所再発や遠隔転移のため不幸な転帰をとっており、被膜を含めた腫瘍の全摘出術のみが唯一有効な治療法である。自験例は幸い全摘出可能であっ

たが、局所再発に注意し、今後も厳重な経過観察が必要である。

結 語

左腎下極後腹膜腔に発生した悪性神経鞘腫の 1 例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

本稿の要旨は第 63 回日本泌尿器科学会山口地方会で発表した。

文 献

- 1) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol **81**: 740-745, 1959
- 2) Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors, a study of 120 cases. Int Abstr Surg **99**: 209-231, 1954
- 3) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子: わが国における良性組織軟部腫瘍, 8,806 例の統計的観察. 癌の臨 **20**: 594-609, 1974
- 4) 宮城徹三郎, 島村正喜, 林 森源, ほか: 後腹膜神経鞘腫の 2 例. 泌尿紀要 **32**: 207-214, 1986
- 5) 山道 深, 野々村光生, 添田朝樹, ほか: 後腹膜 Schwannoma の 1 例. 泌尿紀要 **45**: 41-43, 1999
- 6) Romics I, Bach D and Beutler W: Malignant schwannoma of kidney capsule. Urology **40**: 453-455, 1992
- 7) 千葉雅史, 上杉 孝, 神保孝一: 悪性神経鞘腫—全身に多発し, 化学免疫療法により寛解をみた 1 例—. 日皮会誌 **90**: 347-358, 1980
- 8) 岡本 司, 河原邦光: 悪性神経鞘腫の病理学的研究—とくにレックリングハウゼン病に併発した例とこれに併発しない例との比較検討—. 癌の臨 **43**: 307-311, 1997
- 9) Kaiserling E, Xiao JC, Ruck P, et al.: Aberrant expression of macrophage associated antigens (CD86 and Ki-MIP) by schwann cell in reactive and neoplastic neural tissue. light-and electron-microscopic findings. Mod pathol **6**: 463-468, 1993
- 10) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. Ann Surg **171**: 419-428, 1970
- 11) Ingels GW, Cambell DC Jr, Giampetro AH, et al.: Malignant schwannoma of the mediastinum. Cancer **27**: 1190-1201, 1971
- 12) Goldman RL, Jones SE and Hensinkveld RS: Combination chemotherapy of metastatic malignant schwannoma with vincristine, adriamycin, cyclophosphamide and imidazole carboxamide. Cancer **39**: 1955-1958, 1977
- 13) 菅藤 哲, 大田章三, 伊藤 晋, ほか: 後腹膜悪性神経鞘腫の 1 例. 西日泌尿 **58**: 579-581, 1996

(Received on December 14, 2001)

(Accepted on February 13, 2002)