

後腹膜悪性神経鞘腫の1例

日本医科大学泌尿器科学教室（主任：秋元成太教授）

奥村 哲・吉田 和弘

西村 泰司・平澤 精一

金森 幸男・秋元 成太

A CASE REPORT OF RETROPERITONEAL SCHWANNOMA

Satoshi OKUMURA, Kazuhiro YOSHIDA, Taiji NISHIMURA
Seiichi HIRASAWA, Sachio KANAMORI and Masao AKIMOTO*From the Department of Urology, Nippon Medical School**(Director: Prof. M. Akimoto)*

A 37-year-old man with complaints of lassitude and slight lumbal pain, who had been found to have a low abdominal median mass and was referred to our hospital by a practitioner, was admitted for further examination. IVP, examination of the gastrointestinal tract by the oral procedure and re-examination of the colon by a double contrast procedure revealed deviation of the right ureter, the urinary bladder and the alimentary tract. This mass was found to be a retroperitoneal tumor with central necrosis by low abdominal CT scanning and the low abdominal echography. Pelvic arteriography revealed the presence of malignant vessels in the mass which was parasited by many branch vessels of the internal iliac artery. The mass was removed easily, though it was slightly adherent to the anterior surface of the sacral bone. Pelvic lymphadenectomy was also done simultaneously. The removed mass was encapsulated by fibrous tissue, round in shape, 750 grams in weight (13 by 12 by 12 cm), evenly flat, elastic soft and contained 230 ml bloody exudate at the center.

Histologically this mass contained areas where oval and spindle cells made palisading arrangement and areas where the tumor cells had no communication with each other and stroma was edematous. However, hyperchromatism of nuclei of tumor cells and high cellularity indicated this mass to be a malignant Schwannoma. Dissected lymphnodes had no metastatic involvement. Since the surgical margin was detected to be invaded by tumor cells, postoperative prophylactic irradiation of Linac (10 MeV-X, total doses 4,750 rads) was performed on the whole pelvis. This patient has been well and has had no signs of recurrence of tumor for 23 months after the operation.

Ninety-four cases of benign retroperitoneal Schwannoma and thirty-six cases of malignant retroperitoneal Schwannoma reported in Japan are reviewed.

Key word: Retroperitoneal malignant Schwannoma

緒 言

後腹膜腫瘍は昨今まれな疾患ではないが、悪性のもの

が多く、特有の臨床症状が乏しく、早期発見が遅れやすいとされている。後腹膜腫瘍のうち神経原性の腫瘍の頻度はそれほど高くなく、むしろ珍しいと言える。

われわれは最近後腹膜に発生した悪性神経鞘腫の1例を経験したのでここに報告するとともに、本邦報告例の統計的考察をおこなう。

症 例

患 者：37歳，男性，大〇五〇，会社員

初 診：1981年7月7日

主 訴：全身倦怠感，軽度の腰痛，顔色不良

既往歴：10年前，外瘻核に罹患したが姑息的治療にて治癒。家族歴：母親が子宮頸癌にて死亡

現病歴：1981年6月中旬から，軽度の腰痛，全身倦怠感を自覚。同年7月上旬，上司より顔色不良を指摘され，近医受診し，下腹部腫瘤を指摘され，同年7月7日，精査目的にて即入院となる。なお排尿障害，排便障害なく，血尿や下血にも気付かなかった。

現 症：栄養体格中等度。血圧 110/84 mmHg。脈拍 88/min.，整。貧血，黄疸なく，胸部理学的所見異常なし。外陰部，陰囊内容，肛門，上下肢に異常を認めず。腹部では肝，脾，両腎とも触知せず。下腹部正中に Fig. 1 のごとく，直径約 10 cm，球形，表面平滑な腫瘤を触知した。腫瘤と皮膚との癒着はないが，可動性を欠き，血管雑音は聴取されなかった。

入院時検査所見：血液 赤血球 $485 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球 $7,700/\text{mm}^3$ ，血色素 15.3 g/dl，ヘマトクリット 45.4%，血小板 $27.1 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，網状赤血球 8%，血液像正常範囲，総蛋白 6.9 g/dl，BUN 10.6 mg/dl，UA 7.0 mg/dl，クレアチニン 0.98 mg/dl，GOT 16 mU/ml，GPT 11 mU/ml，ALP 129 mU/ml，LDH 161 mU/ml，Na 143 mEq/l，K 3.8 mEq/l，Cl 105 mEq/l，総コレステロール 201 mg/dl，蛋白分画正常範囲，CRP (－)，RA 陰性，ASLO 128 倍，梅毒反応陰性，CEA 1.66 ng/ml，AFP 1.0 ng/ml 以下，血沈1時間値 6 mm，2時間値 33 mm。便 潜血反応陰性，虫卵認めず。尿蛋白

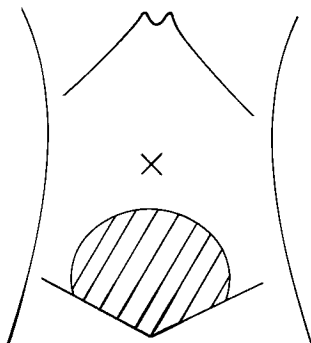


Fig. 1. Location and shape of the mass

(－)，糖(－)，ウロビリノーゲン(±)，潜血(－)，沈査 赤血球 0~1/HPF，白血球 10~15/HPF，細菌(－)，細胞診 class I。腎機能検査 PSP 15分値 37%トータル 93%。心電図 LVH 疑い，ダブルマスターテスト陽性。

X線所見：胸部単純写真では異常が認められなかったが，腹部単純写真前後像で触診所見に一致する部位に淡い腫瘤陰影が認められ，腸管ガス像は上方へ偏位していた。IVP を施行したところ，Fig. 2 のごとく，右尿管の軽度拡張と右下部尿管の側方への偏位がみられ，膀胱は左前方へ圧排されていた。バリウム経口法による胃腸管透視 (Fig. 3) にて，腫瘤による小腸の上方への圧排が認められた。注腸造影 (Fig. 4) を施行してみると，S 状結腸が腫瘤の左前上方へ圧排され，S 状結腸直腸移行部は腫瘤の左後方へとまわり，直腸は腫瘤の背側に位置していた。下腹部 CT (Fig. 5) を施行したところ，腫瘤は骨盤腔内を占拠し，比較的輪郭 smooth で前腹壁，腸腰筋との間に脂肪組織の介在を認めるが，腰椎，仙骨との境界は不明瞭であった。腫瘤の外側の density は筋層の density に一致し，中心部の density はそれより低く，中心壊死または囊腫形成を思わしめた。下腹部エコーグラフィ (Fig. 6) の所見は前述の CT 所見に一致し，腫瘤の辺縁は smooth で外側は echogenic pattern，内側は low echo pattern を呈していた。骨盤動脈造影 (Fig. 7) を施行したところ，左右の内外腸骨動脈は腫瘤により側方へ圧排され偏位し，また腫瘤内には両側内腸骨動脈の分枝，とくに外側仙骨動脈と上腎動脈の neovascularity，A-V fistula，encasement が認められ，静脈相にて tumor stain がみられた。なお血管造影にて malignant vessel の像を呈していたのかかわらず， ^{67}Ga -citrate 腫瘍シンチグラフィにて下腹部への abnormal uptake はなかった。以上から後腹膜腫瘍の診断にて手術施行した。

手術所見：同年8月7日，下腹部正中切開にて，経腹膜的に後腹膜腔へ達し，骨盤腔を占拠する腫瘤を確認した。術前診断のごとく，両側尿管，両側内外腸骨動脈は側方へ圧排され，膀胱は左前方へ，小腸は上方へ，そして S 状結腸は左前上方へ押しやられていた。直腸は腫瘤の背側に位置していた。frozen section を施行し，“malignancy” との報告を受けたので，周囲脂肪組織，腫瘤を包む被膜とともに腫瘤を一塊として摘出したが，仙骨付着面は剝離困難をきわめ，鋭的に切除せざるをえなかった。また，骨盤内リンパ節廓清もあわせ施行した。腫瘤 (Fig. 8) は 750 g，表面平滑で，線維性被膜に包まれ， $13 \times 12 \times 12$ cm のほぼ球



Fig. 2. IVP showed mild dilatation of the whole length of the left ureter and deviation of left lower ureter toward the left side. Urinary bladder was compressed toward the right side

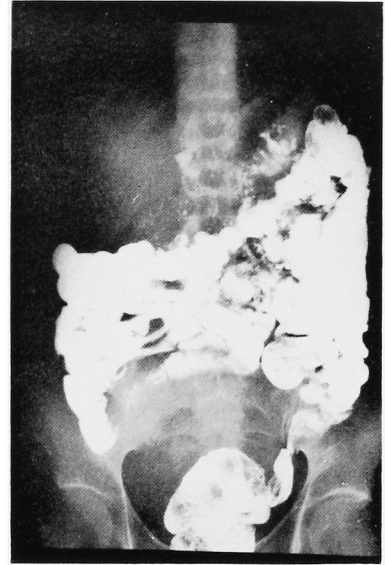


Fig. 3. Examination of the gastrointestinal tract by the oral procedure revealed upward deviation of the small intestine

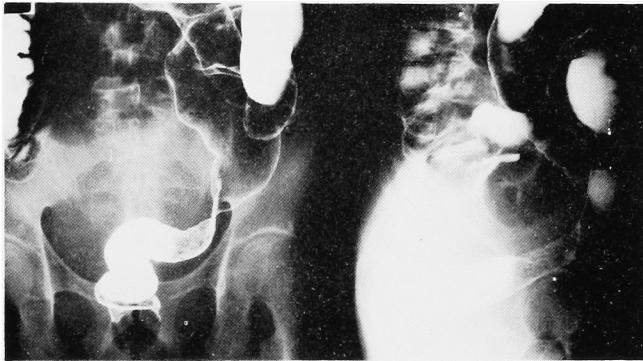


Fig. 4. Re-examination of the colon by a double contrast procedure: Sigmoid colon was situated over the mass and rectum was compressed posteriorly by the mass



Fig. 6. Low abdominal echography: Peripheral portion of the mass was echogenic and central portion of the mass was anechoic

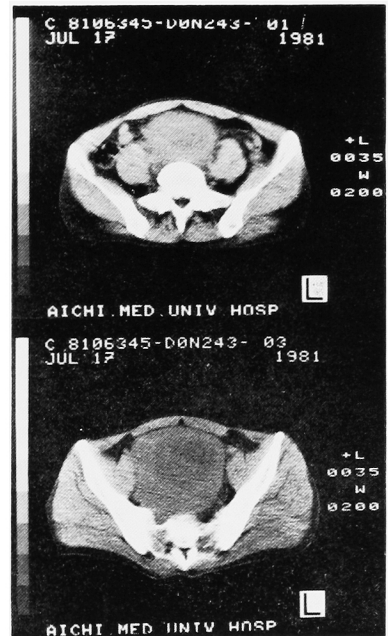


Fig. 5. Low abdominal CT scanning: The pelvis was mostly occupied by the mass. Central necrosis in the mass was prominent

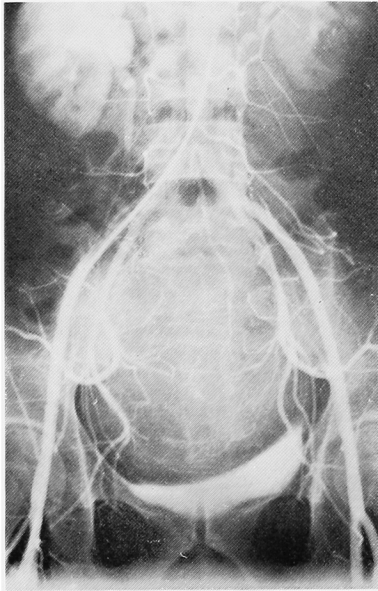


Fig. 7. Pelvic arteriography revealed the existence of malignant vessels in the mass which was parasited by many branch vessels of the internal iliac artery



Fig. 8. Gross appearance of the mass :This mass was encapsulated by fibrous tissue, round in shape, 750 grams in weight (13 by 12 by 12 cm), evenly flat and elastic soft



Fig. 9. Cut surface of the mass: This mass contained 230 ml bloody exudate in its central portion

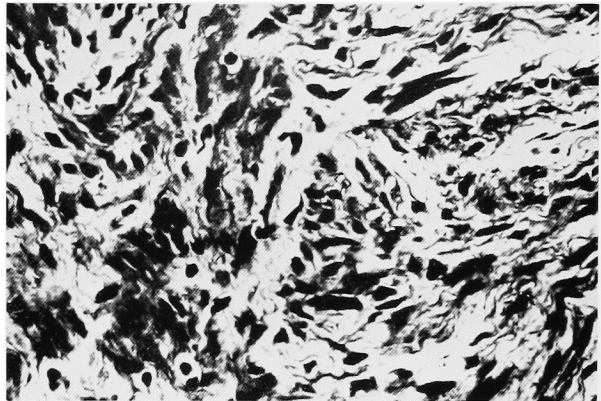


Fig. 10. Histology · Oval and spindle cells made palisading arrangement. Hyperchromatism of nuclei of tumor cells and high cellularity were marked (Antoni A type)

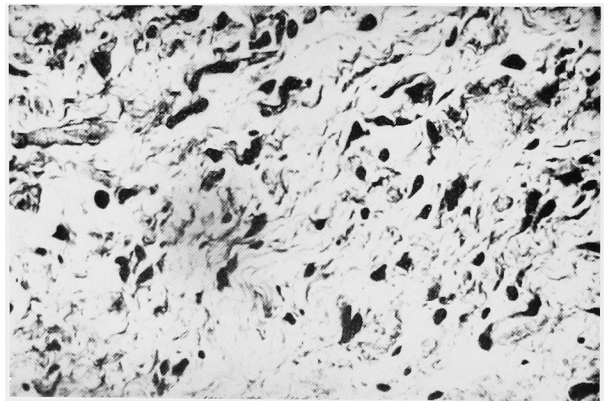


Fig. 11. Histology: Tumor cells had no communication with each other and stroma was edematous (Antoni B type)

形であり、被膜を除去すると黄褐色弾性軟であった。剖面 (Fig. 9) を見てみると、約 2 cm の厚みのある充実性組織内の中心部に血性内容物が 230 ml 含まれていた。内壁は表面粗造で、凝血塊の付着がみられた。

組織学的所見：腫瘍の組織像は Fig. 10 のごとく、大小の卵円形または紡錘形の核を有する細胞が柵状に配列した部分と、Fig. 11 のごとく細胞相互の結合が認められず、間質が浮腫状を呈した部分が混在していたが、核の濃染、大小不同が目立ち、他に核小体、核分裂像も散見され悪性神経鞘腫と診断した。なお、リンパ節転移は組織学的に認められなかったが、剥離困難をきわめた仙骨付着部位では surgical margin(+) であった。

術後経過：術後15日目より、リンエックX線照射(10 MeV-X, 250 rads/day)を31日間に19回施行し、計4,750 radsを全骨盤照射した。現在患者は経過観察中であるが、術後23ヵ月経過した現在再発の徴候はない。

考 察

後腹膜腫瘍¹⁾とは、上界は横隔膜より、側方は腰方形筋の側縁、下界は骨盤隔膜に至る後腹腔に発生した腫瘍中、上・下行結腸、十二指腸、脾、腎、副腎、尿管、女性性器などの後腹膜臓器から発生した腫瘍を除外した腫瘍をいい、発生母組織は各種の中胚葉組織、神経組織や胎生期組織発生の途上において、後腹腔に遺残した組織 (Wolff 氏体、Müller 氏管など)、または腸管上皮、原胚細胞の迷入した組織で臓器形態を成さない組織から由来した腫瘍とされている。後腹膜腫瘍は1761年 Morgagni が脂肪腫の1例を報告したことに始まるが、これを後腹膜腫瘍と初めて命名したのは Lobstein²⁾であった。

(I) 病理学的考察

現在、神経鞘腫の呼称に peripheral glioma, Schwannoma, perineural fibroblastoma, neuroma, neurinoma, neurilemmoma などがあり複雑多岐であるが、これは発生起源説の差からきた混乱の結果である。すなわち①神経の結合成分である endoneurium または perineurium より発生する中胚葉性の neuroma とする説と、②外胚葉性の神経細胞すなわち Schwann 氏細胞から発生する、という説の2説がある。末梢神経に発生した腫瘍を最初に報告したのは Odier³⁾であると言われ1803年にさかのぼる。このとき neuroma と名付けられた。Virchow⁴⁾はその後 neuroma と faulse neuroma (tumor of nerve sheath)を区別した。その後 Verocay⁵⁾は神経鞘から発生すると考えられる腫瘍を neurinoma と名付け、

この腫瘍の中に触覚小体類似構造を見出し、のちに Verocay bodies と呼ばれるようになった。しかし、Penfield⁶⁾は neuroectodermal 由来の神経鞘細胞が、腫瘍中に存在する線維組織を産生するはずがないとして neurinoma を線維芽細胞由来の腫瘍と反論した。いっぽう、Murray et al.⁷⁾は Verocay⁵⁾の主張を支持し、*in vitro*で Schwann 氏細胞が reticulin fiber を形成することを証明し、Masson⁸⁾, Nagotte⁹⁾も同様の証明をするに至り、神経鞘腫の発生起源説は現在も②が支配的である。Stout¹⁰⁾, Masson⁸⁾は②の支持者であり、それぞれ neurilemmoma, Schwannoma と名付けた。神経鞘腫の組織学的特徴¹¹⁾は Antoni A型と Antoni B型に2分される。Antoni A型は Schwann 氏細胞の上皮性特性を強く発現した type で、細胞間に展張繊維を形成することによって、きれいな核配列像 (渦巻型、柵状配列、隊列状配列) を呈し、Antoni B型は繊維形成能が弱くなって、細胞相互の結合がA型のように認められず、一見無構造な組織像を呈し、さらに間質は硝子様変性、囊腫形成を認めるようになる。また、同じ神経鞘細胞由来の腫瘍に neurofibroma があるが両者の合併例もあるという。

いっぽう、悪性神経鞘腫の pathogenesis はいまだ混沌としているのが実情である。malignant Schwannoma は neurilemmoma と neurofibroma の2つの経路¹²⁾から発生しうるとされ、荻野¹³⁾によれば neurilemmoma を前段階とし、これが悪性化して発生するものの報告はないという。しかし、菅原¹⁴⁾は良性神経鞘腫から悪性へ転じたもの12%を報告しており、Das Gupta et al.¹⁵⁾も良性神経鞘腫の悪性化がありうるとしている。中武¹⁶⁾の報告例も一組織標本内に良性神経鞘腫と悪性神経鞘腫とが混在していた。本症例も細胞の配列から言えば Antoni A型+B型であり、細胞の形態から悪性と診断したが、あきらかに発生母体は neurilemmoma であった。内原¹⁷⁾は悪性神経鞘腫20例の組織学的特徴を検討し、つぎのように述べている。悪性神経鞘腫も良性神経鞘腫同様、紡錘形細胞が束状に配列し核が柵状配列 (palisading) を呈するが、① cellular pleomorphism, hyperchromatism, giant cell ② high mitotic rate ③ high cellularity ④ necrosis and hemorrhage を20例すべてに認めたことから、以上4項目を悪性神経鞘腫と良性神経原性腫瘍とを区別する組織学的な基準としている。また他の報告例をみると、骨化生¹²⁾、軟骨化生^{1,18)}をともなった報告もあり、悪性神経鞘腫の pathogenesis の複雑性が窺われる。

(Ⅱ) 発生頻度

古屋ら¹⁹⁾によれば、軟部腫瘍全体からみると、神経鞘腫は脂肪肉腫(27.1%)、横紋筋肉腫(20.1%)について多く9.5%であり、けっしてまれな疾患ではない。神経鞘腫のみに限ると、Das Gupta et al.¹⁵⁾によれば良性は頭頸部に多く44.9%(303例中136例)、後腹膜原発は3例(1.0%)のみであり、悪性は上下肢に多く、後腹膜原発は4例(1.3%)であったとしている。また、悪性神経鞘腫中の後腹膜原発のものの頻度は、本邦では中武ら¹⁶⁾の15.6%(45例中7例)、守ら²⁰⁾の2.3%(87例中2例)となりやや頻度が高く、Ackermann²¹⁾の1.1%(265例中3例)、Stout¹⁰⁾の1.1%(265例中3例)を凌いでいる。

Scanlan²²⁾によると、後腹膜腫瘍は78%が悪性であり、神経鞘腫は全体の1.2%(688例中8例)であり、良性3例、悪性2例であったとしている。以下の報告された数値を見ても、後腹膜に原発する腫瘍としては、神経鞘腫はけっして頻度が高いとはいえず、Pack et al.²³⁾の0.8%(120例中1例)、林ら¹¹⁾の4.2%(378例中16例)、Stout¹⁰⁾の1.2%(340例中4例)、守ら²⁰⁾の7.5%(106例中8例)、安藤²³⁾の6.6%(183例中12例)とさまざまであるが、やはり本邦には高率のようである。

堀江ら²⁴⁾が、本邦における良性および悪性の後腹膜神経鞘腫症例48例をすでに集計報告しているので、今回われわれは良性例に関しては堀江ら²⁴⁾に続き43例目から現在までの報告例を集計した(Table 1)。堀江ら²⁴⁾の報告以後52例の報告がある。

(Ⅲ) 性差・年齢・重量・症状・発生部位

堀江ら²⁴⁾の集計例とをあわせると、良性例では7歳

から78歳まで分布しており、30歳から60歳までが全体の69%を占めている。性別は男51人、女42人、不明1例で、男女比は1.21:1で男に多い。平均年齢は男47.2歳、女40.3歳、全体で44.3歳であり、年代別にみると、男は50歳代、女は40歳代にピークを有する一峯性の年齢分布であった(Fig. 12)。

いっぽう、悪性例(Table 2)は年齢12歳から74歳まで分布しており、男19人、女15人、不明2例であり1.27:1でやはり男に多い。平均年齢は男56.5歳、女41.4歳、全体で50.4歳であり、男の平均年齢の方が高い。男は30歳代、40歳代および70歳代にそれぞれ4例ずつみられ、女は20歳代から40歳代にピークを持つ一峯性の年齢分布であった(Fig. 13)。またレックリングハウゼン氏病に合併した後腹膜悪性神経鞘腫(二次性)と、合併していないそれ(一次性)とを比較してみると、一次性26例、二次性10例であった。うち一次性の男は16例、女8例、不明2例であり、二次性は男3例、女7例であった。一次性の平均年齢54.2歳に比し、二次性の平均年齢は29.8歳と若い傾向がみられた。一次性のすべての症例が30歳代以降であるのに反し、二次性の症例は10例中8例が30歳代以前であった(Fig. 14)。

摘除された腫瘍の重量は良性群では10.3グラムから6,000グラムに、悪性群では30グラムから5,000グラムに分布していた。悪性群の方が腫瘍重量が多いという傾向はみられなかったが、悪性群では摘除不能例、部分切除例が比較的多く、重量が不明である症例が散見された。

腫瘍発生部位に関しては、良性群、悪性群とも後腹膜のすべての部位から発生し、左右差もなかった。ま

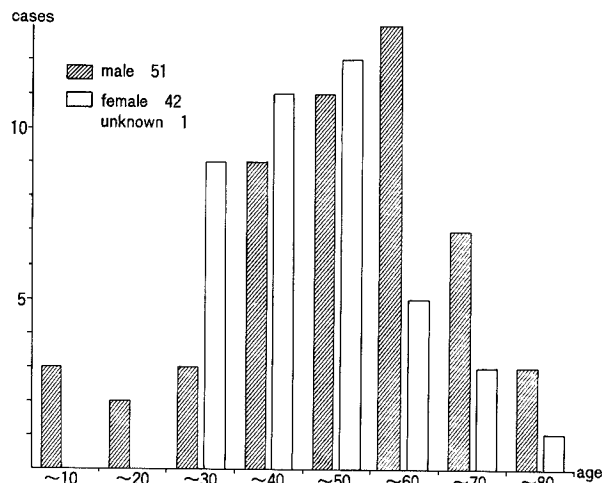


Fig. 12. Age distribution of benign retroperitoneal Schwannoma in Japan

Table 1. 本邦良性神経鞘腫症例（堀江・ほかに続く）

No.	報告者	年齢	性別	臨床症状 発生部位	腫瘍の大きさ (重量)	備 考	報告誌(巻)	報告年
43	加藤・ほか	62	男	右下腹部疼痛 腹部腫瘍 ①第4腰椎右側 ②第1,第2仙骨右側	①(840 g) ②(60 g)	多発性	日泌尿会誌(66)	1975
44	高田・ほか	50	女	顕微鏡的血尿の精査 肝と右腎との間	10×10×8 cm (480 g)		臨泌(30)	1976
45	平山・ほか	49	女	腹部腫瘍, 腹部痛 骨盤内全体	(1000 g)		西日泌尿(38)	1976
46	安井・ほか	26	女	左腹部腫瘍	13.5×7×4 cm		日泌尿会誌(67)	1976
47	陣内・ほか	68	男	左肋骨椎部の腫瘍 および疼痛	(①120 g ②28 g) (③2 g ④2 g)	多発性	西日泌尿(38)	1976
48	郡・ほか	28	男	下腹部腫瘍, 腰痛 膀胱後腔	13×8×7 cm (250 g)		臨泌(30)	1976
49	赤座・ほか	65	男	腹部鈍痛, 右膝部疼痛 右閉鎖孔	7×6×6 cm (85 g)		臨泌(30)	1976
50	大谷・ほか	70	男	下血, 腹部腫瘍 S状結腸直腸部の 後腹膜腔	直径 15 cm		日外会誌(78)	1977
51	本間・ほか	44	女	左下腹部腫瘍, 左下肢 しびれ感, 左後腹膜	6×7×5 cm (60 g)		日泌尿会誌(68)	1977
52	大井・ほか	24	女	下腹部腫瘍 骨盤底左側	(645 g)	多発性	西日泌尿(39)	1977
53	梶野・ほか	73	男	便秘, 左季肋部腫瘍	23×17×11 cm (2300 g)		泌尿紀要(23)	1977
54	洞口・ほか	49	男	便秘, 腰痛, 左下腿部痛 第2,第3腰椎	10×7×6 cm		東北整災紀要(21)	1978
55	高木・ほか	36	男	下腹部腫瘍, 腰痛 小骨盤腔内	10×12×14 cm (710 g)		日本臨床外科医学会 雑誌(39)	1978
56	藤野・ほか	24	女	右季肋部腫瘍, 疼痛	15×11×10 cm (370 g)		日泌尿会誌(69)	1978
57	前原・ほか	64	女	左側腹部鈍痛 食思不振, 左腎上部	13×9×7 cm (436 g)		西日泌尿(40)	1978
58	秋谷・ほか	38	女	背部痛, 左側部腰痛 左腎と大動脈との間	(900 g)		医療(32)	1978
59	藤井・ほか	77	男	右側腹部腫瘍	9×9 cm (450 g)		日泌尿会誌(69)	1978
60	藤井・ほか	78	男	尿閉	7×7 cm (250 g)		日泌尿会誌(69)	1978
61	香川・ほか	32	女	右季肋部腫瘍 臍頭部	11×6.5×6 cm (190 g)		広島医学(31)	1978
62	斉藤・ほか	49	女	左側腹部不快感と腫瘍 第3,第4腰椎のやや左方	5.5×6.0×6.0 cm (100 g)		日泌尿会誌(69)	1978
63	中田・ほか	67	男	無症候性血尿 左腎内側上方	直径5.5 cm (110 g)		日泌尿会誌(70)	1979
64	矢田貝 ・ほか	58	男	左側腹部腫瘍 左季肋部	12×9×9 cm (520 g)		島根医学(6)	1979
65	辻村・ほか	28	男	排尿困難, 尿閉 膀胱後部	(800 g)		日泌尿会誌(70)	1979
66	松浪・ほか	45	男	尿線細小, 排便困難 仙骨前部	不明		日外宝(48)	1979
67	伊藤・ほか	24	女	左腹部腫瘍	12×8×8 cm (170 g)		広島医学(32)	1979
68	伊藤・ほか	26	女	腰痛, 仙骨前腫瘍 第3仙椎仙骨神経	6×6×7 cm (270 g)		広島医学(32)	1979

No.	報告者	年齢	性別	臨床症状 発生部位	腫瘍の大きさ (重量)	備考	報告誌(巻)	報告年
69	石山・ほか	23	女	右季肋部腫瘍 右腎上内側	11.5×8.5×9 cm (540 g)		日外会誌(81)	1980
70	堀江・ほか	51	男	心窩部痛の精査 脾頭部	7×6×5 cm (110 g)		日本消化器病学会 雑誌(77)	1980
71	水口・ほか	50	女	下腹部不快感, 便秘 直腸後部	9×7.5×7 cm		秋田医学(6)	1980
72	梅枝・ほか	52	男	腹部膨満, 体重減少	30×20×7 cm (3000 g)		三重医学(23)	1980
73	小林・ほか	36	男	黒色便 脾頭部前下面	7.3×8.0×6.5 cm		臨放(25)	1980
74	田島・ほか	53	男	脾腫の疑い	7×13×12 cm (1100 g)		日本消化器病学会 雑誌(77)	1980
75	田島・ほか	47	男	脾嚢胞疑い	23×14×12 cm (1850 g)		日本消化器病学会 雑誌(77)	1980
76	岩田・ほか	47	男	右側腹部痛	不明		日泌尿会誌(71)	1980
77	佐藤・ほか	55	男	腹部膨満 第3, 第4腰椎	7.5×4.5×4.0 cm (80 g)	下大静脈を 完全閉塞 慢性腎不全症例	日泌尿会誌(71)	1980
78	大西・ほか	64	女	左側腹部鈍痛 食思不振, 左季肋下	13×9×7 cm (436 g)		日泌尿会誌(71)	1980
79	川端・ほか	70	男	下血, 腹部腫瘍 小骨盤内	巨大		日臨外医学会誌(41)	1980
80	川端・ほか	47	女	仙骨前面腫瘍 仙骨前面	巨大		日臨外医学会誌(41)	1980
81	川端・ほか	45	男	腹部腫瘍 腹部大動脈と 大静脈の間	手拳大		日臨外医学会誌(41)	1980
82	神谷・ほか	26	女	無月経(妊娠)の精査 左内外腸骨動脈下方	6×4×2 cm (30 g)		産婦の世界(29)	1980
83	藤沢・ほか	54	男	顕微鏡的血尿の検査 右下腹部	10.7×7.5×6.5 cm (300 g)		西日泌尿(43)	1981
84	松本・ほか	50	女	左腹部腫瘍 腹部大動脈から腸骨動 脈に存在	6×6 cm (79 g)		日泌尿会誌(72)	1981
85	秋野・ほか	50	男	右腹部・背部の鈍痛 右腎後部第1腰神経	3.5×2.5×2.5 cm (10.3 g)		日泌尿会誌(72)	1981
86	米田・ほか	72	女	腹部腫瘍 右腎門内側	12.5×6×5 cm (353 g)		日泌尿会誌(72)	1981
87	生山・ほか	39	女	右下腹痛 右腎内下方	5.0×4.0×3.0 cm (57 g)		日内会誌(70)	1981
88	佐藤・ほか	33	女	下腹部膨満感 仙骨神経	超新生児頭大		産婦の進歩(33)	1981
89	今中・ほか	40	女	右下腹痛 右腸骨翼前面	手拳大		産婦の進歩(34)	1982
90	芝切・ほか	31	男	下腹部腫瘍 後腹膜	直径12 cm の円形		日医放線会誌(42)	1982
91	吉岡・ほか	58	男	左側腹部腫瘍 左腎下部	8×10×6 cm (475 g)	腎細胞癌 を合併	日泌尿会誌(73)	1982
92	内藤・ほか	67	女	嘔気・下腹部腫瘍 右仙骨関節前面	8.5×6.8×6.5 cm (180 g)		臨泌(36)	1982
93	布施・ほか	56	女	右季肋部腫瘍 右腎内前方	11×11×10 cm (550 g)		西日泌尿(44)	1982
94	吉田・ほか	20	男	陰茎根部痛 直腸周囲	①3.5 g ②3.5 g ③3 g 4 g	多発性	日泌尿会誌(74)	1983

Table 2. 本邦悪性神経鞘腫症例

No.	報告者	年齢	性別	臨床症状 発生部位	腫瘍の大きさ (重量)	レックリング ハウゼン氏病 の有無	転 帰	剖検	報告誌(巻)	報告年
1	伊藤・ほか	51	男	腹部腫瘍 右膝部神経痛様疼痛 右後腹膜腔 右上腹部痛, 右肩痛 右上部後腹膜腔	12×9×8cm (220 g)	(+)	術後1年で死 亡	(-)	臨消(7)	1959
2	伊藤・ほか	22	女		14.8×7.8×7.7cm (600 g)	(+)	術後4年健在		臨消(7)	1959
3	奥田・ほか	45	男	左側腹部腫瘍, 頻尿 多発性	(1) 18×16×5cm (1100 g) (2) 7×7×3cm (120 g)	(-)	1年2カ月後 再入院死亡	(+)	奈良医師(11)	1960
4	田中・ほか	61	男	上腹部膨満感 上腹部腫瘍 多発性 左上腹部腫瘍	20×18×11cm (2750 g) 小腫瘍多数 不明	(-)	術後5カ月で 死亡	(-)	外科(28)	1966
5	伊藤・ほか	49	女			(-)	全経過2年3 カ月で死亡	(+)	北海道医学誌(47)	1972
6	伊藤・ほか	72	男	腹部膨満 全身衰弱 後腹膜下部 左側腹部腫瘍 微熱, 体重減少	20×18×5cm 24×24×9cm (3500 g)	(-)	入院16日目に 死亡	(+)	治療 (54)	1972
7	長田・ほか	48	男			(-)	不明		西日泌尿(36)	1974
8	白鳥・ほか	73	男	左胸部鈍痛 呼吸困難, 多発性	① 12×10×5cm ② 5×5×5cm	(-)	右血胸, 横隔膜 からの出血で 死亡 経過観察中	(-)	日本胸部疾患学会 雑誌(14)	1976
9	秋谷・ほか	50	男	左季肋部痛 左鼠径部牽引痛 多発性 下腹部腫瘍 食欲不振	(1) 15×16×8cm (337 g) (2) 6×5×3cm (55 g) 30cm (5000 g)	(-)	全経過2年9 カ月で死亡	(-)	医薬(30) 増刊(3)	1976
10	中武・ほか	60	女			(-)			日本臨床外科医学会 雑誌(37)	1976
11	宇山・ほか	28	女	左腹部腫瘍 左下肢麻痺	(3000 g)	(+)	不明		四国医学雑誌(32)	1976
12	井上・ほか	28	女	左下肢麻痺 左上腹部をしめる巨 大腫瘍 下腹部痛, 右腰部痛 殿部痛	不明 5×4×4cm (30 g)	(+)	3カ月後腰椎 部に再発		広島医学(30)	1977
13	倉本・ほか	46	女			(-)	軽快退院		西日泌尿(39)	1977
14	神内・ほか	60	男	腹部膨満感 多発性	不明	(-)	初診後, 1年 10カ月で死亡	(+)	米子医学雑誌(28)	1977
15	篠塚・ほか	32	女	無月経の精査にて 開腹	鶏卵大	(+)	経過観察中		日産婦関東連会報 (25)	1977
16	梶野・ほか	50	男	左季肋部腫瘍 体重減少 左腎上方 左下腿の痛み 跛行, 腹部腫瘍	10×16×24cm (1870 g) 15×8cm	(-)	経過観察中		泌尿紀要(23)	1977
17	竹川・ほか	12	男			(+)	1カ月半で死 亡	(+)	小児内科(10)	1978
18	川畑・ほか	19	男	左上腹部腫瘍 左腰痛 左後腹膜	不明	(+)	全経過2年4 カ月で死亡	(+)	久留米医学会雑誌 (41)	1978

No.	報告者	年齢	性別	臨床症状 発生部位	腫瘍の大きさ (重量)	レックリング ハウゼン氏病 の有無	転 帰	剖検	報告誌	報告年
19	白根・ほか	66	男	左側腹部腫瘍 左腰痛 左後腹膜 腹部腫瘍 左季肋部	16×13cm	(-)	術後16カ月で 再発なし	外症 ²⁾		1978
20	白根・ほか	74	男	腹部腫瘍 左季肋部	16×7.5cm	(-)	術後11カ月で 再発なし	外症 ²⁾		1978
21	堀田・ほか	32	男	下腹部痛 仙骨部に基部を有す	7.5×6×5cm	(-)	不明		日泌尿会誌 ⁷⁰⁾	1979
22	志田・ほか	57	男	蛋白尿の精査 左腎後面より骨盤 腔内に至る 腹部膨隆 腹痛	不明	(-)	経過観察中		日泌尿会誌 ⁷⁰⁾	1979
23	門前・ほか	38	男	腹痛	不明	(-)	全経過3年2 カ月で死亡	(+)	広島医学 ³³⁾	1980
24	布村・ほか	不明	女	腔壁と直腸壁の間に 発生	鶏卵大	(-)	再発なし		千葉医学 ⁵⁶⁾	1980
25	徳永・ほか	67	女	右側腹部腫瘍 食欲不振 膝後部 不明	13×15cm	(-)	術後8週目に 死亡	(-)	北外誌 ²⁵⁾	1980
26	横沢・ほか	不明	不明		不明	(-)	不明	(-)	信州医誌 ²⁸⁾	1980
27	赤川・ほか	31	女	腹部腰部腫瘍 下肢運動知覚異常	12×10×8cm (470g)	(+)	全経過1年で 死亡	(+)	癌臨床 ²⁶⁾	1980
28	中尾・ほか	57	女	黄疸の精査中 右季肋下	12×10cm	(+)	236病日 に死亡	(+)	日消病会誌 ⁷⁷⁾	1980
29	浜本・ほか	36	男	腰部痛	13×12×4cm (320g)	(-)	経過観察中		西日泌尿 ⁴³⁾	1981
30	大久保 ・ほか	18	女	腰痛, 右下肢痛 腎の下縁から鼠径部 に及ぶ	不明	(+)	術後8カ月で 死亡	(-)	臨整外 ¹⁶⁾	1981
31	道場・ほか	48	女	上腹部腫瘍 横行結腸間膜基部 多発性 右坐骨神経	19×14×10cm 2) 12×10×9cm 3) 6×4×4cm 不明	(-)	経過観察中		日臨外医会誌 ⁴²⁾	1981
32	平井・ほか	不明	不明		不明	(-)	経過観察中		中部日整災外会誌 ²⁴⁾	1981
33	守永・ほか	74	男	左季肋部腫瘍 後腹膜	31×30×24cm (3100g)	(-)	1年8カ月後 死亡	(+)	広島医学 ³⁴⁾	1981
34	守永・ほか	40	女	右腰痛 右腎下極内側	5×4×4cm (30g)	(-)	3年1カ月後 死亡	(+)	広島医学 ³⁴⁾	1981
35	守永・ほか	63	女	右下腹部腫瘍 後腹膜	不明	(-)	4年8カ月後 死亡	(-)	広島医学 ³⁴⁾	1981
36	奥村・ほか (自験 例)	37	男	下腹部腫瘍 骨盤腔後腹膜	13×12×12cm (750g)	(-)	経過観察中		泌尿紀要 ³⁰⁾	1984

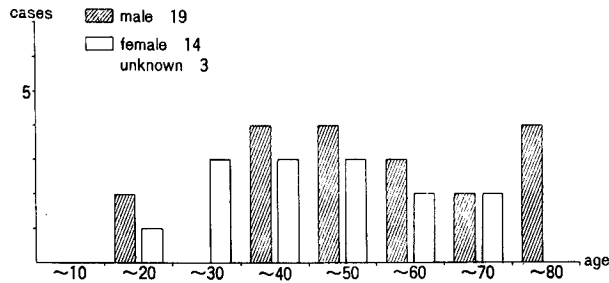


Fig. 13. Age distribution of malignant retroperitoneal Schwannoma in Japan

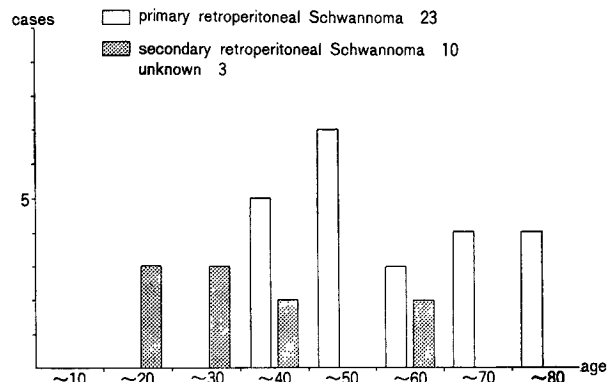


Fig. 14. Age distribution of primary and secondary retroperitoneal Schwannoma in Japan

た腫瘍発生母地の末梢神経名が明白なものは、良性群に5例(5.3%)あり、悪性群には1例(2.8%)のみであった。

自験例が、全身倦怠感、顔色不良を主訴に近医を訪れ、偶然下腹部腫瘍を指摘されたように、一般的に後腹膜腫瘍は臨床症状が出現しにくいとされている。腫瘍が大きくなってから患者自身が気付くか、腹痛、腰痛、食思不振、体重減少などの不定愁訴の精査中、腫瘍を指摘される例が、良性群・悪性群とも多かった。また、腫瘍による神経圧迫により、下肢の神経痛様疼痛または麻痺が良性群5例(5.3%)、悪性群4例(11.1%)にみられた。尿路症状は良性群12例(12.8%)にみられ、それぞれ血尿3例、排尿困難、尿閉または頻尿などが9例であったが、悪性群では1例(2.8%)のみに頻尿がみられた。天野ら²⁵⁾も、後腹膜腫瘍において尿路症状の出現する頻度は5.6%のみであったと述べている。

(Ⅳ) 診断・治療・予後

後腹膜腫瘍の診断は、その腫瘍が臨接臓器を圧排している所見を描出することにより、通常容易になされる。腹部単純写真では腸管ガス像の分布異常がみられ、

IVP、RPにて尿路の圧排像が認められ、消化管造影を施行すれば消化管の圧排偏位所見が確認されるであろう。さらに腎シンチグラム、腎血管造影、下大静脈造影、大動脈・骨盤動脈造影を施行すれば、腎・大血管の圧排所見を見出しうる。自験例でも、腹部単純写真にて腸管ガス像の分布異常がみられ、IVPにより尿路の圧排所見がみられたのに加え、骨盤動脈造影にて内・外腸骨動脈の圧排所見が認められた。また直接的所見を得る検査法として、腹部単純写真による腫瘍陰影の描出、PRPと断層撮影の併用、血管造影、CTスキャン、エコーグラフィー、腫瘍シンチグラフィーなどが挙げられよう。腹部単純写真に着目するのみでなく、PRPと断層撮影を併用することにより、特別の装置を必要とせず、安価で腫瘍陰影描出率が高いので、考慮すべき検査である^{26,27)}。自験例では下腹部CTスキャンと下腹部エコーグラフィーにより、“中心壊死または囊腫形成を持ち、仙骨・腰椎付着縁を除いて周囲と境界明瞭な腫瘍”と診断しえた。また、血管造影から腫瘍栄養血管のA-V fistula, encasement, tumor stainなどの所見が得られ、術前悪性が疑われたが、⁶⁷Ga-腫瘍シンチグラフィーにては腫

瘤部に abnormal uptake はなかった。血管造影に関して小林ら²⁸⁾の報告では、良性、悪性ともに encasement がみられたり、また、神経鞘腫は良性、悪性とも vascularity があつたりなかったりで、一定の法則はないようである。神経鞘腫は被膜にて周囲とよく境され、大きくなると中心部に囊腫形成をきたすことが多いので、とくにこの特徴的所見をとらえるためには、前述の CT スキャン、エコーグラフィ、PRP と断層撮影の併用が重要である。

治療に関しては、良性でも再発死亡例²⁹⁾や再発悪性化例³⁰⁾があるので、良性、悪性ともに被膜を含めた広範囲摘除が必要である。摘除率に関しての報告をみると、麻田ら³¹⁾の報告では良性 70~100%、悪性 20~60%であり、Andrews³²⁾は 7.4%、Armstrong³³⁾は 41%、Frank³⁴⁾は 89.9%としている。われわれの本邦集計例では、良性 94例 (100%)、悪性 22例 (66.1%) であった。悪性神経鞘腫のリンパ節転移はきわめて低く³⁵⁾、後腹膜リンパ節廓清は必須の治療法ではない。自験例においても、骨盤内リンパ節廓清を施行したが、リンパ節転移はなかった。今回の集計でもリンパ節転移のあった例は、腫瘍が腹腔へ散布され腸間膜リンパ節へ転移した門前³⁶⁾の死亡剖検例 1例のみである。また、悪性神経鞘腫は化学療法^{1,37,38)}、放射線療法^{1,35,38)}とも感受性はほとんどないとされている。自験例では剝離困難をきわめた仙骨付着部位が surgical margin (+) であったので、再発予防目的にてリニアック X 線 4750 rads を全骨盤照射したが、今後嚴重な follow up が必要であると考えている。

予後に関しては、Das Gupta et al³⁵⁾は悪性神経鞘腫 232 例中 61% に再発し、5 年生存率は 40~47% であったと述べている。また、悪性例の平均寿命は Armstrong³³⁾によれば 7 カ月であり、Ingels et al.³⁹⁾によれば 2.01 年である。この数値は悪性神経鞘腫がけっして予後の良い疾患ではないことを物語っている。われわれの集計では悪性 36 例中 18 例の死亡 (50.0%) が確認され、このうち 14 例は摘出不能例か部分切除例であり、残りの 4 例が再発例である。この死亡 14 例に、それぞれ化学療法や放射線療法が施行されているが、やはり効を奏した例は 1 例もない。また悪性 36 例中一二次性：二次性は 26 : 10 であり、二次性の死亡率 60% (10 例中 6 例) は一二次性の死亡率 46.2% (26 例中 12 例) より高かった。Grosh et al.¹⁸⁾も、一二次性の 5 年生存率 75.2% に比し、二次性は悪く、30% と報告している。また、良性群においても 4 例 (4.3%) に再発がみられ、うち 2 例 (2.1%) が死亡している。

剖検は 11 例に施行されており、遠隔転移は肝 4 例、

肺 3 例、腎 2 例にみられた。局所浸潤に関しては、脊柱に浸潤したり³⁸⁾、腹腔へ浸潤し癌性腹膜炎を呈したり⁴⁰⁾、横隔膜から縦隔へ浸潤し血胸に至る例⁴¹⁾がみられた。

結 語

38 歳、男性の後腹膜に発生した悪性神経鞘腫の 1 例を報告し、本邦良性後腹膜神経鞘腫 94 例、悪性後腹膜神経鞘腫 36 例の若干の文献的考察をおこなった。

なお、本症例の概要は第 409 回日本泌尿器科学会東京地方会で発表した。

この論文を作製するにあたり、病理学的所見の御教授を賜った本学第二病理学教室浅野伍朗教授に深謝いたします。

文 献

- 1) 川畑清春・山口龍介・今野 繁：軟骨化生を伴う後腹膜悪性神経鞘腫の 1 剖検例。久留米医学雑誌 41 : 1238~1247, 1978
- 2) Quoted from Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. Internat Abstr Surg 99 : 209~231, 1954
- 3) Quoted from Jacobs RL and Barmade R: Neurilemoma: A review of the literature with six case reports. Arch Surg 102 : 181~186, 1971
- 4) Quoted from 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
- 5) Verocay J Zur Kenntnis der "Neurofibrome". Beitr Z Path Anat 48: 1~69, 1910
- 6) Penfield W: The encapsulated tumors of the nervous system. Surg Gynecol Obstet 45 : 178~188, 1927
- 7) Murray MR and Stout AP: Demonstration of the formation of reticulum by Schwannian tumor cells in vitro. Am J Path 18: 585~589, 1942
- 8) Masson P: Experimental and spontaneous Schwannomas. Am J Path 8 : 367~388, 1932
- 9) Quoted from Vieta JO and Pack GT: Malignant neurilemmomas of peripheral nerves. Am

- J Surg 82: 416~431, 1951
- 10) Stout AP: The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor (neurilemmoma). Am J Cancer 24: 751~796, 1935
 - 11) 林 法信・谷村実一・古玉 宏・山口春雷：原発性後腹膜神経鞘腫の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: 164~173, 1964
 - 12) 赤座英之・福谷恵子・西村洋司：閉鎖神経鞘に発生した後腹膜神経鞘腫の1例. 臨泌 30: 329~333, 1976
 - 13) 萩野幹夫・浅井春雄・阿部光俊・林 泰史・鈴木文武：末梢神経原発性腫瘍について—malignant Schwannoma を中心として—臨整外 10: 344~349, 1975
 - 14) 菅原保二：後腹膜腫瘍について. 臨床消化器病学 4: 113~120, 1956
 - 15) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW and Hajdu SI: Benign solitary Schwannomas (neurilemmomas). Cancer 24: 355~366, 1969
 - 16) 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, 1978
 - 17) 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
 - 18) Ghosh BC, Ghosh L, Huvois AG and Fortner J G: Malignant Schwannoma. A clinicopathologic study. Cancer 31: 184~190, 1973
 - 19) 古屋光太郎・網野勝久：悪性軟部腫瘍の疫学. 日小外会誌 12: 731~736, 1976
 - 20) 守 且学・吉永直胤：後腹膜の良性腫瘍. 臨床外科 24: 1117~1122, 1969
 - 21) Ackerman LJ: Tumor of the retroperitoneum, mesentery, and peritoneum. Atlas of Tumor Pathology 9, Fasc. 24, Sect VI, AFIP, Washington, 1954
 - 22) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol 81: 740~745, 1959
 - 23) 安藤 隆：後腹膜腫瘍. 外進 10: 80~94, 1959
 - 24) 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
 - 25) 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
 - 26) Poutasse EF: Value and limitation of roentgenographic diagnosis of adrenal disease. J Urol 73: 891~900, 1955
 - 27) 三品 均・渡辺 決・柴生田豊・山中雅夫：断層撮影法による後腹膜腫瘍の診断. 臨放 13: 806~818, 1968
 - 28) 小林保雄・藤野正興・間島行春・石川 健・石上隆一・鈴木 孝・小沢和恵・戸部隆吉・打田日出夫：脾頭部領域の neurinoma の1例. 臨放 25: 955~959, 1980
 - 29) 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
 - 30) 奥田考雄・浅生幸郎・高岡孝一・河田良雄・大住弥三・喜多健治・八木義弘：後腹膜に発生した悪性神経鞘腫. 奈良医誌 11: 542~547, 1960
 - 31) 麻田 栄・長谷川一郎：後腹膜腫瘍—治療の方針とコツ—. 診療 19: 1178~1186, 1966
 - 32) Quoted from 22)
 - 33) Armstrong JR and Cohn I Jr: Primary malignant retroperitoneal tumors. Am J Surg 110: 937~943, 1965
 - 34) Quoted from 22)
 - 35) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant Schwannoma. Ann Surg 171: 419~428, 1970
 - 36) 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剖検1例. 広島医学 33: 818, 1980
 - 37) 中尾多香昭・山口恭広・江頭泰幸・鍵山俊二郎・内田 哲・長沢健一・笹栗靖之・吉岡春樹：レックリングハウゼン病に発生した malignant Schwannoma による閉塞性黄疸の1剖検例. 日消病会誌 77: 1864~1865, 1980
 - 38) 赤川晴美・兼行由美・袋野和義・峯崎 仁・福嶋真由美・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1剖検例. 癌の臨床 26: 407~411, 1980
 - 39) Ingels GW, Campbell DC, Giampetro AM, Kozub RE and Bentlage CH: Malignant Schwannomas of the mediastinum. Report of two cases and review of the literature. Cancer 27: 1190~1201, 1971
 - 40) 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
 - 41) 神内 仁・園部 宏：右後腹膜に原発した悪性神経鞘腫の1剖検例. 米子医学雑誌 28: 369~370, 1977
 - 27) 三品 均・渡辺 決・柴生田豊・山中雅夫：断層

(1983年8月4日受付)