

原発性副甲状腺機能亢進症を合併した 後腹膜神経鞘腫の1例

関西医科大学泌尿器科学教室 (主任: 小松洋輔教授)

三上 修, 松田 公志, 檀野 祥三, 小松 洋輔

A CASE OF RETROPERITONEAL SCHWANNOMA ASSOCIATED WITH PRIMARY HYPERPARATHYROIDISM

Osamu Mikami, Tadashi Matsuda, Shouzou Danno
Yosuke Komatz

From the Department of Urology, Kansai Medical University

A rare case of benign retroperitoneal schwannoma in a 47-year-old female is reported. She was initially diagnosed to have an adrenal tumor at the Prefectural Cancer Center Hospital and was subsequently admitted to this hospital. When she was admitted, she was diagnosed as undergoing a hypercalcemic crisis (s-Ca 9.2 mEq/l). Serum intact-PTH was elevated, but urine cyclic-AMP and % TRP were almost normal. Gd-DTPA enhanced T1 weighted MRI showed a hyperintensity area between the trachea and the thyroid. A parathyroid tumor and a retroperitoneal tumor were excised completely. The final pathological diagnoses were determined to be a parathyroidal adenoma and a retroperitoneal Schwannoma. After a 6-month follow-up period no recurrence and no electrolytic imbalance were detected and the patient presently displays no further symptoms.

(Acta Urol. Jpn. 40: 131-134, 1994)

Key words: Retroperitoneal tumor, Schwannoma, Hyperparathyroidism, Hypercalcemic crisis

緒 言

神経鞘腫は脊髄内腫瘍の30%を占めるが、後腹膜に発生することは少ない¹⁾。今回私たちは、後腹膜神経鞘腫に原発性副甲状腺機能亢進症を合併し、高Caクリーゼで発症したきわめて珍しい症例を経験したので報告する。

症 例

患者: 47歳, 女性

主訴: 上腹部圧迫感, 悪心, 嘔吐

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1987年ごろから上腹部に圧迫感を認めていたが放置していた。1992年9月になり全身倦怠感, 悪心を自覚し, 10月になり嘔吐するようになったため, 某県立がんセンターに入院した。消化管透視, 胃内視鏡検査, 大腸ファイバーで異常所見を認めず, 腹部超音波検査, CTで左副腎腫瘍と診断され手術目的で当科を紹介され, 12月10日入院となった。血圧が 200

/100 mmHg と上昇していたため, ACE 阻害剤の投与を受けていた。なお血清カルシウムは 8.5 mEq/l と著明に高値を呈していたが特に治療はされていなかった。

入院時現症: 身長 159 cm, 体重 51 kg, 血圧 112/80 mmHg。左上腹部に小拳大で弾性硬の腫瘤を触知した。その他, 理学的所見に異常を認めなかった。

入院時検査成績: WBC 10,500/ μ l, RBC 509 $\times$ 10⁴/ μ l, 血小板 48.8 $\times$ 10⁴/ μ と上昇していたが, Hb 15.1 g/dl, Ht 45.2% と正常であった。AIP 310 U/l, LDH 472 U/l, UA 6.5 mg/l, Ca 9.2 mEq/l と高値を呈した。その他の電解質, 肝腎機能等には異常を認めなかった。

経過: 高Ca血症クリーゼと診断し, ただちに輸液(生理食塩水 1,000 ml/day)およびエルシトニンの筋注(80 U/day)を開始した。フロセミド(40 mg/day)の経口投与も行った。1993年1月になり血清Ca値は 6.5 mEq/l 前後で安定した。それと平行して, 高Ca血症の原因検索と副腎腫瘍の精査を行っ

た。

血液検査：血中 intact-PTH は 200 pg/ml (正常値15-50) と高値を呈し、原発性副甲状腺機能亢進症を疑った。しかし、尿中サイクリック AMP は 6.5 μ mol/day (1.8-6.3) と軽度上昇、%TRP は84%と正常下限、ALP も 236 U/l と正常であり非典型的であったため、甲状腺静脈、副腎静脈の血液サンプリングも行った。血中 intact-PTH は右甲状腺静脈でのみ上昇していた (800 pg/ml)。

さらに尿中 VMA、血中アルドステロンは正常、血漿レニン活性も再検で正常であった。メトクロプラミド試験も陰性であった。その他、副腎皮質、髄質機能、甲状腺機能などに異常を認めなかった。

頸部超音波検査：甲状腺右葉下極近くに直径 12×8 mm の hypoechoic lesion を認め、位置、性状から右下副甲状腺の腫張と考えられた。画像上、他の副甲状腺は同定できなかった。

頸部 MRI：T1 強調画像 (SE 法 500/20) で甲状腺右葉後面に甲状腺と同等の信号強度を持つ領域が同定された。この領域は同条件下での Gd-DTPA による造影で中心部が増強された (Fig. 1)。また T2 強調画像 (SE 法 2,000/80) では、周囲は高信号を、中心部は低信号を示した。

副甲状腺シンチグラフィ： ^{99m}Tc と ^{201}Tl を使用した subtraction scintigraphy で右下副甲状腺に有意の集積を認めた。

腹部 CT：左腎上内側に一部低吸収域に持つ 8×5 cm の腫瘤を認めた。造影所見では、内部は不均一に造影された。

腹部 MRI：腫瘤は内部に隔壁を有し不均一な信号強度であり、T2 強調画像 (SE 法 2,000/80) で高信号を呈した (Fig. 2)。

副腎静脈造影：副腎静脈は腫瘤により過伸展されていた。一部に正常と思われる副腎が造影されたが、腫瘤は副腎より発生したものか否かは診断できなかった。

以上より、副腎腫瘍 (無機能腺腫ないし癌) あるいは後腹膜腫瘍に原発性副甲状腺機能亢進症を合併した症例と診断した。2月2日に副甲状腺摘除術 (腫大した一腺のみの摘除) を行った。術後 CaCO_3 およびカルシトリオール投与を2日間行ったが、血清 Ca 値は 4.2 mEq/l 前後で安定し、テタニーなどはおこらなかった。さらに2月23日に腹腔鏡下に後腹膜腫瘍摘除術を試みた。

術中所見：硬い腫瘍で周囲との癒着が強く悪性腫瘍が疑われたため、開腹手術に切り替えた。腫瘍は脾動

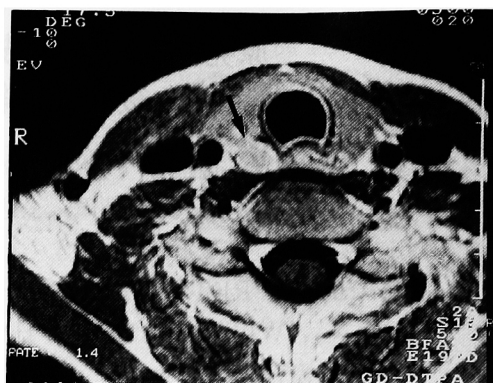


Fig. 1. Gd-DTPA enhanced T1 weighted MRI shows hyperintensity mass between trachea and thyroid.

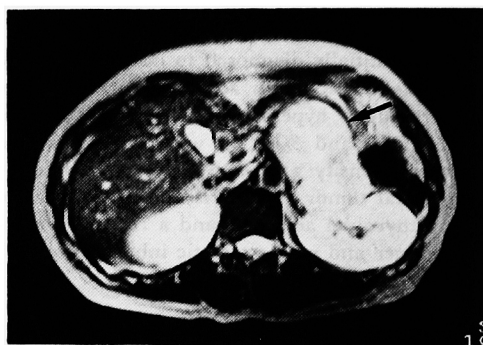


Fig. 2. T2 weighted MRI shows retroperitoneal tumor of hyperintensity.

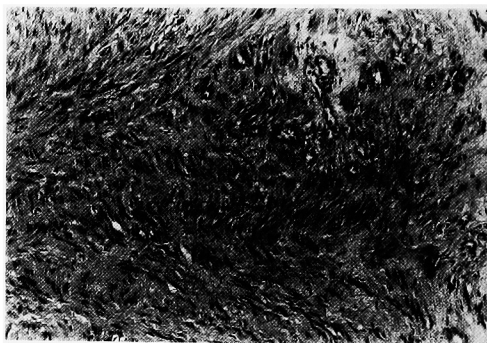


Fig. 3. Histologic section contains an area of Antoni A tissue with palisading of cells (H&E $\times 200$).

脈、上腸間膜動脈の前面および腎静脈と強く癒着していた。左副腎静脈は腫瘍表面に付着するように圧排、伸展され末梢には正常と思われる副腎を認めた。腫瘍への動脈は大動脈、腰動脈などから分枝しており、静脈は直接下大静脈に流入していた。

病理所見・1. 副甲状腺腫瘍: 周囲の正常副甲状腺組織とは線維性被膜で区別された組織であり, 類円形の核を有する細胞が少量の血管間質を伴って充実に増殖していた。副甲状腺腫と診断した。2. 後腹膜腫瘍: 腫瘍は $8 \times 5 \times 4$ cm で, 重量は 180 g であった。組織学的には, 紡錘形の細胞が渦巻き状に増殖し, 一部 palisading を示した (Fig. 3)。これらの細胞は免疫組織学的に S-100 protein positive であり核の異型性, クロマチンの増量など悪性所見を認めなかった。以上より神経鞘腫 Antoni A type と診断した。

術後経過は順調であり, 3月10日に退院した。現在外来通院中であるが, 電解質, 腎機能その他に異常を認めない。

考 察

神経鞘腫は末梢神経の Schwann 鞘から出る良性腫瘍で, Schwann 細胞と膠原性基質により構成され, 境界明瞭で被膜を有する孤立性腫瘍となる²⁾。組織学的には Antoni A 型と B 型に区別される。前者では紡錘形細胞が束を作りながら渦巻き状を呈したり, 不規則に交錯したりする。また核が柵状配列 (palisading) を示すこともある。後者では細胞の分布がまばらで, 基質が浮腫状を呈し, 細網線維の輪郭が小嚢胞状に見える³⁾。同一腫瘍内に両者はさまざまな割合で混在するが, 大きなものでは嚢胞様所見や出血巣を呈することもある⁴⁾。S-100 を使用した免疫組織染色では, 細胞質内に特異的に褐色の色素沈着を認め, 神経線維腫と鑑別される⁴⁾。われわれの症例は Antoni A 型であった。

神経鞘腫が後腹膜に発生することは珍しく, 天野ら⁵⁾による検討では後腹膜良性腫瘍 734 例中, 神経鞘腫は 51 例 (6.8%) であったという。後腹膜腫瘍は腹部腫瘍や腹痛を主訴にする場合が多いが, 腫瘍の発生する場所により症状はさまざまである。本症例でも, 上腹部痛, 悪心, 嘔吐を主訴としており, 画像診断上の所見とも一致していた。一方, 症状と画像上の所見が一致していたために, 高カルシウム血症の発見と対応が遅れたことも注意すべき点である。

画像上の特徴について, 現在までの報告例⁶⁻¹²⁾に記載された所見をまとめてみる。腹部超音波検査では, 周囲から明瞭に区別される腫瘤として同定されている。内部エコーについては hyperechoic であったとするもの⁶⁾, hypoechoic であったとするもの⁷⁾, 無エコー部を認めたもの⁸⁾, hypoechoic な部分と hyperechoic な部分が混在していたとするもの^{9,10)}がある。CT では low density の場合^{6,7,10,11)}も, 種々の den-

sity を呈する場合^{9,12)}もあるが, 特に内部に不整な low density area を認める場合^{7,9-11,13,14)}が多い。宮城ら¹¹⁾は多房性の像, 中心部の low density area が本症の特徴であり, 変性壊死, 嚢胞あるいは空洞形成をおこしやすいためとしている。造影 CT では, 被膜⁹⁾や周辺部¹⁰⁾が enhance された症例もあるが, 増強効果を認めなかった¹⁵⁾症例もある。Lane ら¹⁶⁾は, 90 例の原発性後腹膜腫瘍の CT 所見を検討しているが, 神経鞘腫は境界明瞭な腫瘍で, 水ないし筋肉と同等の種々の density を呈すとしている。最近の報告例では MRI についての所見もある。Kim ら¹⁴⁾は T1 強調画像で骨格筋と同等の low intensity ないし intermediate intensity を呈し, T2 強調画像では信号強度の増加をきたしたとしている。及川ら⁹⁾, 井関ら¹⁰⁾, 安野ら¹⁷⁾もほぼ同様の所見を報告している。今後症例が重なれば, 画像上の所見の違いから原発性後腹膜腫瘍の質的診断ができるようになるかもしれない。

なお私たちが調べたかぎりでは, 後腹膜神経鞘腫に原発性副甲状腺機能亢進症を合併した症例はまだ報告がなかった。

結 語

後腹膜神経鞘腫に原発性副甲状腺機能亢進症を合併した 46 歳女性の症例を経験したので報告した。

なお, この要旨は第 144 回日本泌尿器科学会関西地方会で発表した。

文 献

- 1) Ritchie AC: Tumors of nerves. In: Boyd's textbook of pathology. Edited by Ritchie AC. 9th ed., pp. 1833-1835, Lea & Febiger, Philadelphia, 1990
- 2) 遠城寺宗知 神経鞘腫. 病理学. 今井 環, 田中 健蔵, 遠城寺宗知編. 第 4 版 pp. 317, 医学書院 東京, 1984
- 3) Harkin JC: Solitary Schwannoma. In: Tumors of the peripheral nervous system. Edited Harkin JC and Reed RJ. 1st ed., pp. 29-43, Armed forces institute of pathology, Washington, 1969
- 4) Kyriakos M: Neurilemoma. In: Anderson's pathology. Edited Kissane JM. 9th ed., pp. 1890-1892, The C.V. Mosby company, 1990
- 5) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之: 後腹膜類皮嚢腫の 1 例. 西日泌尿 37: 734-741, 1975
- 6) 古賀 実, 横川 潔, 高原史郎, ほか: 後腹膜神経鞘腫の 1 例. 西日泌尿 54: 672-675, 1992
- 7) 大家基嗣, 馬場志郎, 林 暁, ほか: 後腹膜神経鞘腫の 1 例. 西日泌尿 53: 1149-1152, 1991
- 8) 星野孝男, 石田秀明, 森川パブロ, ほか: 後腹膜

- 神経鞘腫の1例. 腹部画像診断 10: 366-371, 1990
- 9) 及川哲郎, 綿引 元, 相場英雄, ほか: MRI で観察しえた後腹膜神経鞘腫の1例. 臨放線 36: 283-286, 1991
- 10) 井関達男, 後藤 毅, 小早川等, ほか: 後腹膜神経鞘腫の1例. 泌尿器外科 4: 1021-1024, 1991
- 11) 宮城徹三郎, 島村正喜, 林 守源, ほか: 後腹膜神経鞘腫の2例. 泌尿紀要 32: 207-214, 1986
- 12) 早坂和正, 天羽一夫, 斉藤泰博, ほか: 原発性良性後腹膜腫瘍のCT. 画像医学 9: 308-312, 1990
- 13) 高羽夏樹, 細見昌弘, 関井謙一郎, ほか: 下大静脈を著明に圧排した後腹膜神経鞘腫の1例. 西日泌尿 54: 475-478, 1992
- 14) Kim SH, Choi BI, Han MC, et al.: Retroperitoneal Neurilemoma: CT and MRI findings. AJR 159: 1023-1026, 1992
- 15) 中島洋介, 木村茂三, 山本秀伸, ほか: 後腹膜神経鞘腫の1例. 泌尿器外科 3: 553-558, 1990
- 16) Lane RH, Stephens DH and Reiman HM: Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. AJR: 83-89, 1989
- 17) 安野泰史, 小倉祐子, 堀口祐爾, ほか: 後腹膜腫瘍のMRI. 腹部画像診断 11: 311-320, 1991

(Received on August 12, 1993)

(Accepted on September 13, 1993)