

後 腹 膜 腫 瘍 の 4 例

交感神経母細胞腫・交感神経芽細胞腫
悪性畸形腫・横紋筋肉腫

京都大学医学部外科学教室第2講座（指導：青柳安誠教授）

恒川 謙吾・古迫 清三・笈 守・篠原 秀幸

（原稿受付 昭和34年5月6日）

FOUR CASES OF RETROPERITONEAL TUMORS SYMPATHOGONIOMA, SYMPATHOBLASTOMA, MALIGNANT TERATOMA and RHABDOMYOSARCOMA

by

KENGO TSUNEKAWA, SEIZO KOSAKO, MAMORU KAKEI
and HIDEYUKI SHINOHARA

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. Yasumasa Aoyagi)

Retroperitoneal tumors are of great interest for surgeons in respects of diagnosis and treatment.

Recently, we have experienced four cases of the tumors which were sympathogonioma, sympathoblastoma, malignant teratoma and rhabdomyosarcoma respectively.

In this paper, the case reports of these tumors are presented with the discussion of their histogenesis, histopathology, clinical findings and treatment.

緒 言

後腹膜腫瘍は其の診断及び治療上からわれわれ外科医にとって極めて興味ある疾患である。最近本腫瘍の4例を経験したのでここに報告する。

症 例

症例 1. 小○由○, 2才5ヵ月, 男

主訴: 右側腹部腫瘍

現病歴: 入院10日前右側腹部に無痛性腫瘍があるのを母が気付いた。体温上昇, 腹痛, 排尿或は排便等異常はない。

入院時所見: 腹部は全体強度に膨満している。右側腹部に小児頭大, 表面平滑, 弾性硬の腫瘍を触れ, 雙手的触診で把持可能である。

尿検査では蛋白陽性の他特記すべき所見はない。経肛門レ線検査では盲腸及び上行結腸は前方へ圧排されている(第1図)。

以上の所見から Wilms 氏腫瘍の診断のもとに手術を行なった。

手術所見: 低体温麻酔により体温を約31°Cに低下せしめて手術を開始, 上腹部正中切開に右横切開を加えて腫瘍に達した。腫瘍は上方で肝下面と密着し, 下方は小骨盤腔入口に達していた。内側は腹部大動脈及び下空静脈に接して之を左側に圧排し, 前方は盲腸及び上行結腸が強く癒着していた。従つて腫瘍から盲腸, 上行結腸を剝離することは困難であつたので, 癒着腸管と共に腫瘍を一塊となして摘出した。

摘出標本所見: 大きさ, 15×13×10cm, 重量1170g, 表面は一部平滑, 一部凹凸不平, 薄い被膜を有する



第1図 盲腸及び上行結腸は腫瘤のため前方へ圧排されている。

(第2図)。断面は灰白色、実質性である(第3図)。

組織学的所見：腫瘍細胞はリンパ球大で原形質に乏しく、非常に濃く染まる円形の核を有する。明瞭なロゼット形成は認められない(第4図)。

診断：右副腎から発生した交感神経母細胞腫
(Sympathogonioma)

術後経過：術後次第に全身状態衰弱し、手術後26日目ついに鬼籍に入った。

症例 2. 宇○勤, 20才, 男

主訴：左季肋部の持続性鈍痛

現病歴：入院4ヵ月前から時々左季肋部に鈍痛を覚えるようになったが、之は次第に増強し回数も増して来た。排尿排便に異常は認めない。最近体重の減少を来し、又軽度の呼吸困難を訴えている。

入院時所見：左側腹部に軽度の静脈怒張を認め、左季肋部に第5図に示す範囲の腫瘤を触れる。表面平滑弾性硬、圧痛があつて呼吸性移動陽性、雙手的に把持可能である。

尿検査、濃褐色、沈渣に多数の赤血球、白血球、腎上皮細胞を認める。

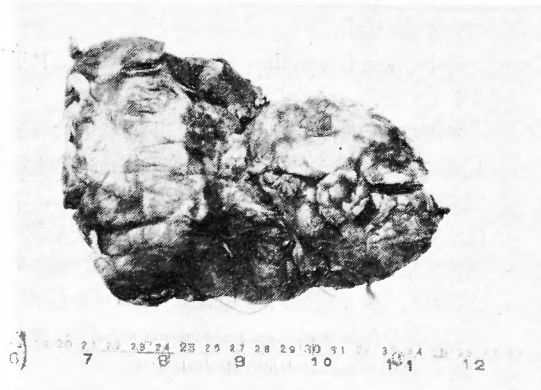
レ線検査所見：逆行性腎盂撮影で左腎盂像は外下方に移動しており(第6図)、排泄性腎盂撮影では右側に比べて約5分遅れて同様の異常位置左側腎盂像が認められた(第7図)。腎血管撮影法では腫瘤部位にはほぼ一致して avascular area が認められた(第8図)。結腸脾彎曲は正常よりやや下方にあつて胃大彎は左方へ圧排されていた。

以上の所見から左腎弧に囊腫の疑いのもとに本学泌尿器科に於いて第1回手術が行われた。

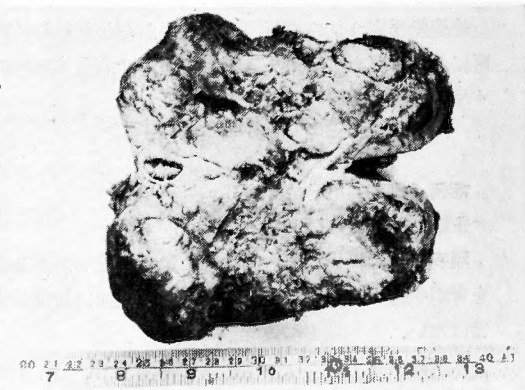
第1回手術所見：腫瘤は極めて薄い被膜を有する脆弱な実質組織からなつており左腎が下方に圧排されていた。腰椎麻酔のため患者の苦痛が激しく且つ一般状態も良好でなかつたので試験切片切除に止めた。

組織学的所見：交感神経母細胞に比しやや大型の交感神経芽細胞が認められた。核は中等量のクロマチンを有し、母細胞より幾らか弱く染り、原形質は明るく染色性に乏しい(第9図)。

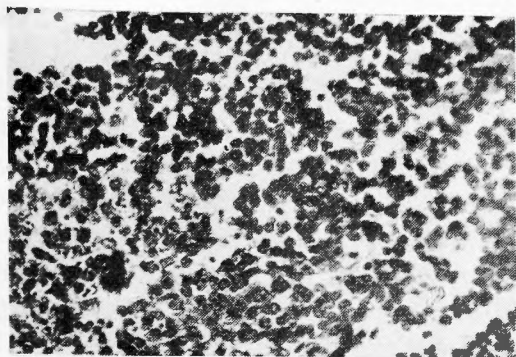
第2回手術所見：前回手術1ヵ月後、全身麻酔のもとに外科に於いて再度摘出を試みた。開腹に左側開胸を追加し腫瘍に達したが、腫瘤の下方には左腎がありこれは第3～4腰椎の高さまで下つていて内方は下行結腸、結腸脾彎曲、横行結腸が圧排されて存在する。上方は脾が直接接し、上方後面は横隔膜に面する。以上を確認した後、腫瘍の全摘出を敢行した。併し不幸にして手術終了2時間後患者は昏睡状態となり間もな



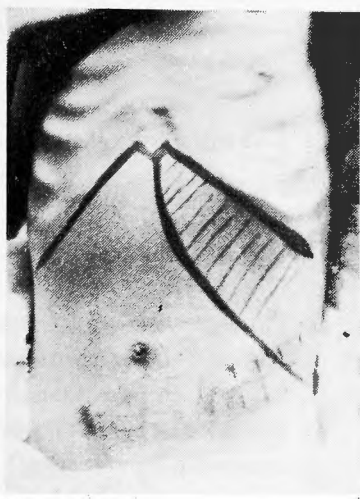
第2図 摘出腫瘤。表面



第3図 断面



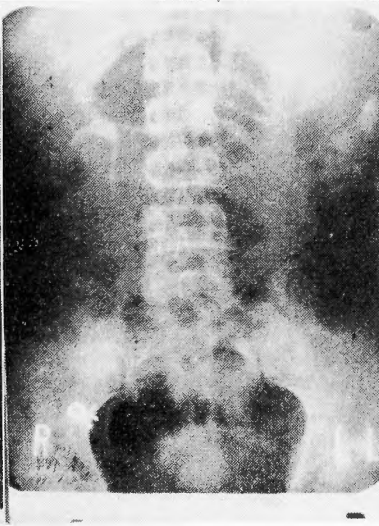
第4図 交感神経母細胞腫



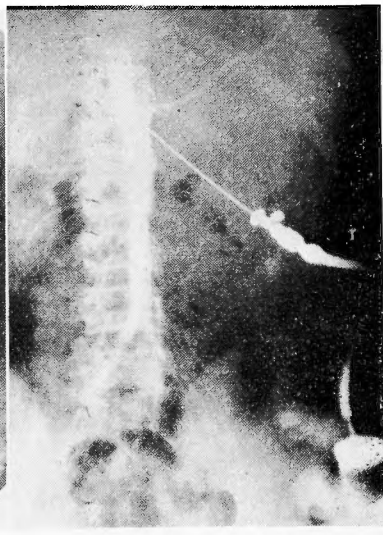
第5図 左季肋部に於ける腫瘤を示す



第6図 逆行性腎盂撮影、左腎盂像の転位



第7図 排泄腎盂撮影



第8図 腎血管撮影

く永眠した。

摘出標本所見：成人頭大，重量2000g，表面は薄い被膜を有し血管に富む(第10図)，剖面は灰白色を呈し脆弱な実質性組織を示す(第11図)。

診断 左副腎から発生した交感神経芽細胞腫 (Sympathoblastoma)

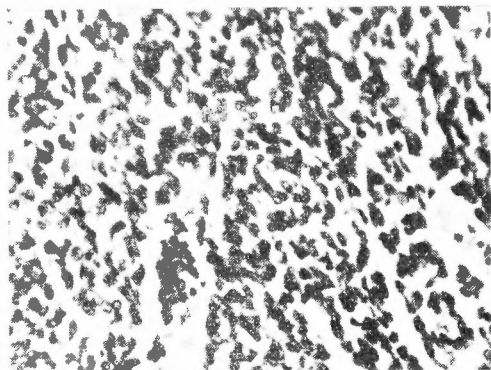
症例 3. 右○保○，17才，女

主訴：左季肋部の無痛性腫脹

現病歴：入院2年前左卵巣囊腫の軸捻転にて左側卵巣摘出術を受けた。1年前左季肋部の瀰漫性腫脹に気付いたが特に苦痛を覚えなかつたので放置していたところ5ヵ月前より急に大きくなつて来た。

入院時所見：腹部は全般腫脹し，特に左上腹部に於いて著明である。左側腹部に軽度の静脈怒張がある。触診により第12図のような腫瘤を触れる。表面平滑，弾性硬，圧痛及び移動性は証明されない。腫瘤と肋骨弓との間に指の挿入は一部可能である。雙手触診で不確実ではあるが把持可能である。尿所見に異常を認めない。

レ線検査所見：消化管の経口及び経直腸レ線透視を行なつたところ，胃は右上方へ横行結腸及び結腸脾彎曲は下方へ圧排されていた(第13図)。排泄性腎盂撮影では左腎盂像を認めない(第14図)。逆行性腎盂撮影では右腎盂像は正常位置にあるが，右側輸尿管は走行の途中で右方へ屈曲している。左腎盂像は外上方へ転移し且つ著明な拡張像を示し，左側輸尿管は又左外方へ圧排されている(第15図，第16図)。



第9図 交感神経芽細胞腫

以上の所見から後腹膜腫瘍の診断のもとに手術を施行した。

手術所見：腫瘍は左後腹膜腔全体を占め、左腎は上方へ転移して腎水腫状となり、腹部大動脈及び下空静脈は右方へ弓形に圧迫され、総腸骨動脈が下方で巻込まれていた。腹腔内突出部は薄い被膜で被われているが、後面即ち腫瘍基底部分は周囲組織に強く浸潤して、そのため根治的な完全摘出は望めなかつたので可及的腫瘍組織を除去して被膜の切除に努め且つ左腎摘出を行なつた。

摘出標本所見：腫瘍組織は淡紅色粥状で総重量1800gであつた(第17図)。

組織学的所見：腫瘍細胞は極めて多形性に富んでいるが大体2大別出来る。一つは円形乃至多角形のリンパ球大から25 μ 大の細胞であつて核分裂像が多数認められる。今一つはこれ等の細胞間を充す間質様の紡錘形細胞であり、核は異形性が強く、分裂像も認められる(第18図)。

診断：後腹膜悪性畸形腫

(Retroperitoneal malignant teratoma)

術後経過：手術1週間後腸管穿孔により急性腹膜炎を惹起し、再び開腹術を行なつたが全身状態急速に悪化し間もなく鬼籍に入った。

症例 4. 池○は○, 76才, 女

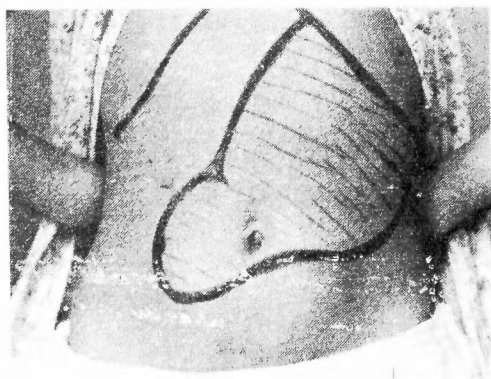
主訴：腹部腫脹

現病歴：2～3ヵ月前より著明な腹部膨隆と全身衰弱を来した。頑固な便秘を訴えている。

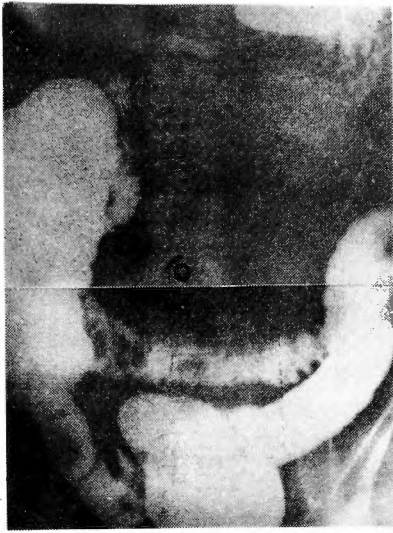
入院時所見：腹部は著しく膨隆し蛙腹状を呈する。第19図に示す如く左腸骨窩に小児頭大、境界鮮明、表面凹凸の腫瘤を触れる。腹水徴候著明である。レ線検査所見：経肛門レ線透視を行なつたところS字状結腸は前内方へ圧迫され転移していた。

以上の所見より後腹膜腫瘍乃至左卵巣腫瘍の疑いのもとに手術を行なつた。

手術所見：腹膜を開くと暗赤色漿液性の腹水が多量流出した。腫瘍は小骨盤腔全体を充たし後面にて腰筋と強固に癒合している。表面凹凸不平、非常に出血し易い。腫瘍の全摘出は困難と考えられたので試験切片を切除するに止めた。術後10日目全身衰弱のため死亡

第10図 摘出腫瘍表面
a：脾 b：腎第11図 断面
a：脾 b：腎

第12図 左季肋部より其の長軸を右下方に向ける巨大腫瘍



第13図 腫瘤により胃は右上方へ横行結腸、結腸脾彎曲は下方へ圧排されている

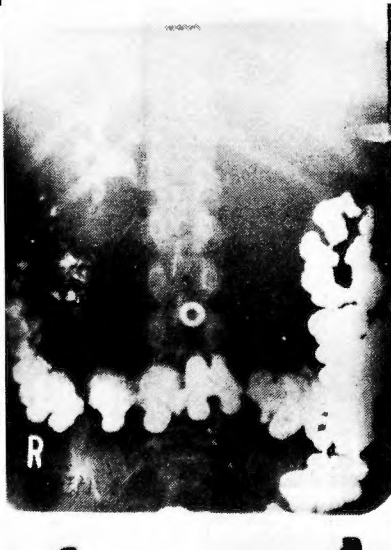
した。

摘出切片所見：弾性硬の実質性組織で断面は暗褐色血管に富む。

組織学的所見：腫瘍細胞は異形性が強く、大型細胞の原形質中には横紋を認める（第20図）

診断 腰筋から発生した後腹膜横紋筋肉腫
(Retroperitoneal rhabdomyosarcoma)

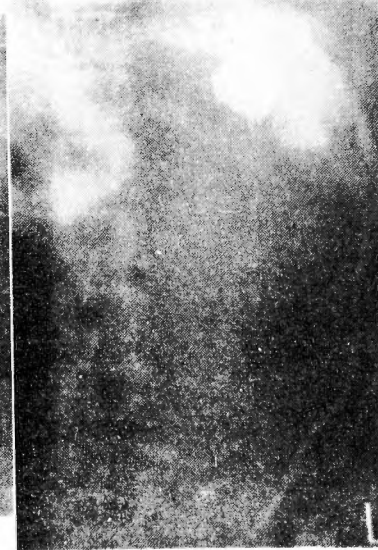
考 按



第14図 排泄性腎盂撮影左腎盂像の欠除



第15図 逆行性腎盂撮影右輸尿管の外方屈曲



第16図 逆行性腎盂撮影著明な右腎盂拡張像

1) 後腹膜腫瘍一般について

後腹膜腔には肝、腎、副腎、輸尿管、十二指腸、大血管及び其の枝、神経幹及び神経叢、リンパ管及びリンパ節、筋肉及び筋膜等があり、それ等を取巻いて結合組織、脂肪組織等が存在する。又 Wolff 氏体、Müller 氏体等の遺残する場合もある。

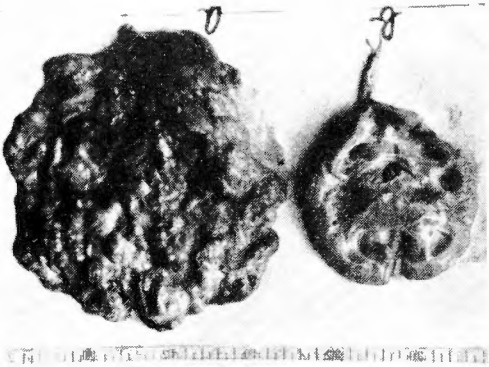
而もこれ等の多くのものが後腹膜腫瘍の発生母体となり得るので生ずる腫瘍は多種多様である。従来、後腹膜腫瘍の定義については報告者によりかなりの差異があり、Pack 等は交感神経芽細胞腫等の一部の例外を除いて肝、脾、腎、副腎等から発生したものは後腹膜腫瘍 (Primary Retroperitoneal Tumor) に加えていない。

分類法もまた人によつて種々であつて、Willis は実質性腫瘍と嚢腫性腫瘍とに2大別し、前者には肉腫、畸形腫、その他を含め、後者には漿液性嚢腫、リンパ性嚢腫其の他を含めている。

他方 Pack 等は悪性と良性とに分け前者としては横紋筋肉腫、交感神経芽細胞腫等を、後者としては線維腫、脂肪腫等を挙げている。

2) 交感神経母細胞腫 (Sympathogonioma) 及び交感神経芽細胞腫 (Sympathoblastoma)

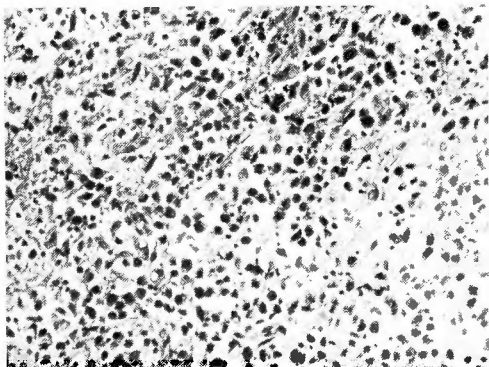
発生：副腎髓質の組織は外胚板の交感神経系から形成されるので神経性の腫瘍がここに発生してくる。最も未熟な交感神経母細胞 (Sympathogonia) から出来た腫瘍を交感神経母細胞腫 (Sympathogonioma) と云



第17図 摘出標本
a：腫瘍 b：左腎



第20図 横紋筋肉腫



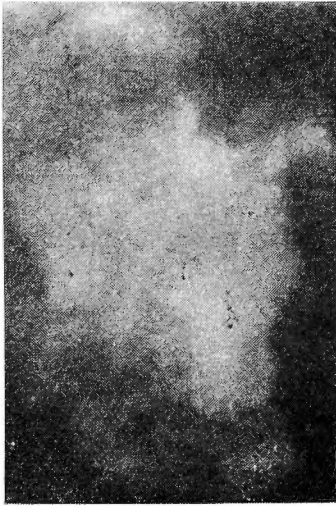
第18図 悪性畸形腫



第21図 左眼球突出を認める（症例2）



第19図 左下腹部の腫瘍と著明な腹部膨満



第22図 交感神経芽細胞腫（症例2）の摘出標本レ線写真。柔毛状石灰沈着像を認める。

い、これよりやや成熟度の進んだ交感神経芽細胞（Sympathoblast）からなるものを交感神経芽細胞腫（Sympathoblastoma）と称し、更に成熟型の神経節細胞（Ganglion cell）からなるものを神経節細胞腫（Ganglioneuroma）と呼んでいる。勿論この3者の間には移行型もみられるわけで、われわれは先に本誌

上に於いて上述3種の腫瘍細胞が同時に存在する Ganglioneuroblastoma の1例を報告した。今回の第1例は最も未熟な交感神経母細胞腫であり、第2例はやや分化の進んだ交感神経芽細胞腫であつた。

年令：大多数が3～4才以下の乳幼児期に発生する。それ故小児腫瘍として重要な意味を有する。症例2は20才の男子であつたがこのように青年期のものは比較的稀である。

転移：本腫瘍は極めて転移し易く、其の転移の型は2型に分けられている。即右副腎から発生し肝や後腹膜リンパ節に転移を作るものを Pepper 型、左副腎から発生し頭蓋骨、長管状骨、脊椎骨、或は肺、縦隔洞リンパ節に転移を作るものを Hutchinson 型と云う。症例1は右副腎から発生し所属リンパ節転移を剖検により確認したので Pepper 型に属し、症例2は左副腎より発生し左眼球突出を認めたので Hutchinson 型が疑われる(第21図)。

治療：外科的に切除すると共に、手術創の治癒を待つ事なく直ちにレ線照射を開始する事が推奨されている。

3) 畸形腫

分類：緒方は畸形腫を未熟型と成熟型とに分け前者は3胚葉に属する種々の組織からなつて、この中に肉腫様或は癌腫様の増殖部分を認めるものであり、後者は組織の自律的な発育がなく、それは腫瘍様の畸形で

真の腫瘍には含まれないと述べている。又 Willis は良性の囊腫性増殖型と悪性の実質性増殖型とに分けている。症例3は腫瘍細胞の大部分は上皮性であるが其の中に非上皮性部分も混在し、且つそれ等はすべて極めて未熟形であつて、3胚葉分化以前のいわば胚細胞の段階のものであり、従つて本腫瘍は胚細胞腫 (Germinal cell tumor) とでもいうべきものであつた。

発生年令：畸形腫もまた乳幼児期に発生する事が多く大森はこの時期に於ける後腹膜腫瘍の過半数は畸形腫、類畸形腫であると述べている。われわれの症例は20才の女性であつたが、思春期より大人に発生する場合は良性成熟形の皮様囊腫が普通であつて、本例のように悪性未熟形畸形腫は比較的稀である。

診断：畸形腫、神経芽細胞腫は前述のように乳幼児期に発生する事が多いが、この時期にはこの他、Wilms 氏腫瘍が重要な腫瘤形成疾患である。この3者の鑑別は術前殆ど不可能な事が多く、腫瘍の肉眼所見或いは組織学的検索によつて初めて可能の事が多い。

鑑別診断に対して H. Fulton の記載は興味深いので次に引用する。

4) 横紋筋肉腫

発生：後腹膜腫瘍中肉腫は比較的発生比率の高い腫瘍であり、之は後腹膜腔に於ける発生母組織の点から

		Wilms 氏腫瘍	交感神経母・芽細胞腫	畸 形 腫
1	年令	3才	1～2才	1才以下
2	腹部腫瘤	あり	あり	あり 多く上腹部正中線上に
3	血尿	時々あり	欠	欠
4	発熱	症例の半数に認める	稀	稀
5	高血圧	多数例に認める	欠	欠
6	腹部単純レ線撮影	腫瘤陰影陽性	同 陽性	同 陽性
7	石灰沈着	稀、存在する時は線状、末梢部沈着	1/2 に認める 柔毛状中心部沈着 (第22図)	骨、歯牙を認める事が特異的
8	腎 影 像	正常輪郭を示めず事はない。	1/2 は正常輪郭を示めず。	正常輪郭を示す
9	腎 転 移	各方向へ	各方向へ但し内方、上方は稀。	各方向へ但し左右腎の外側方転移が多い、
10	腎機能障碍	1/3 に認める	稀	稀
11	腎盂、腎盞像	変形する bizarre-pattern	時に変形する 形は一定しない	変形なし
12	転移	肺、肋膜、稀に骨	長管状骨、頭蓋骨、骨盤、脳膜、稀に肺	稀

(H. Fulton による)

して当然である。横紋筋肉腫の発生頻度に関しては Pack 等は120例の後腹膜腫瘍中 22例を記載している。

Meyenburg によると横紋筋肉腫の組織学的特徴は次の2点である。即ち1)種々の大きさの腫瘍細胞の束状配列、且つ其の細胞は大部分紡錘形で其の他円形或は卵円形を呈する。2)好エオジン嗜好性で横紋を有する非定型巨細胞の出現。症例4の腫瘍細胞の多くは後者に属していた。

症状：他の後腹膜腫瘍と同じく初発症状に乏しく腫瘍が大きくなるにつれて圧迫症状を現わし、腹部膨隆、脊痛等を来す。われわれの症例も腫瘍の圧迫により頑固な便秘を訴えていた。

転移は血行性、リンパ行性に行なわれ、肺、肝、局所リンパ節に転移竈を作る。

結 語

後腹膜腔に発生した比較的稀な交感神経母細胞腫、交感神経芽細胞腫、悪性畸形腫、横紋筋肉腫の4例を報告し、併せて後腹膜腫瘍一般及び各腫瘍について若干の文献的考察を行なつた。

掲筆するにあたり、腎盂レ線写真(第6図、第8図)の貸与を賜つた本学泌尿器科教室(主任・稲田務教授)に対して深甚の謝意を表する。

参 考 文 献

- 1) Arnheim, E. E.: Retroperitoneal teratomas in infancy and childhood. *Pediatrics*, 8, 309, 1951.
- 2) 安倍弘昌, 他: 横紋筋肉腫の一剖検例. *日病会誌* 45, 575, 1956.
- 3) Donhauser, J. L. et al.: Primary retroperitoneal tumor. *Arch. Surg.*, 71, 234, 1954.
- 4) Fulton, H. et al.: Roentgen examination in retroperitoneal tumors of children. *Arch. Surg.*, 70, 178, 1955.
- 5) 古谷幸雄, 他: 交感神経産生細胞腫 (Sympathicogonioma) の1症例. *外科*, 21, 161, 昭34.
- 6) Gross, R. E. et al.: Sacrococcygeal teratomas in infants and children, *Surg. Gynec. & Obst.*, 92, 341, 1951.
- 7) 倉上竜夫: 後腹膜線維肉腫の1治験例ならびに後腹膜腫瘍について. *外科*, 14, 533, 昭27.
- 8) 笠田勇: 小児における後腹膜畸形腫の手術治験例. *外科*, 16, 214, 昭29.
- 9) 宮地徹: 臨床組織病理学. 杏林書院, 昭31.
- 10) 大森均, 他: 乳幼児後腹膜腫瘍について. *臨床外科*, 12, 381, 昭32.
- 11) 緒方・三田村: 病理学総論. 南山堂, 昭18.
- 12) Pack, G. et al.: Primary Retroperitoneal Tumors. *Surg. Gynec. & Obst.* 99, 209, and 99, 313, 1954.
- 13) 鈴江懐: 髓質性副腎腫. *医学*, 8, 191, 昭25.
- 14) 堺浩一, 他: 副腎髓質交感神経形成細胞腫の1例. *日本外科宝函*, 24, 326, 昭30.
- 15) 恒川謙吾, 他: 交感神経系の腫瘍・Ganglioneuroblastoma の1例. *日本外科宝函*, 27, 255, 昭33.
- 16) 恒川謙吾, 他: 後腹膜線維肉腫の1例. *日本外科宝函*, 27, 964, 昭33.
- 17) 田中禰三, 他: 巨大な原発性後腹膜脂肪腫の1例. *日本外科宝函*, 25, 781, 昭31.
- 18) 田辺賀啓: 脾腫を疑われた後腹膜皮様囊腫の1例. *日本外科宝函*, 22, 159, 昭28.
- 19) 海本世浩, 他: 興味ある胎生性腎腫瘍の2例について. *日本外科宝函*, 27, 815, 昭33.
- 20) Willis, R. A.: *Pathology of Tumours*, Butterworth, 1953.
- 21) 吉村昇, 他: 後腹膜より発生せる横紋筋芽腫の1例. *癌*, 45, 275, 1954.