

血尿を主訴とした後腹膜腫瘍の1例

高山赤十字病院泌尿器科 (部長: 藤本佳則)

原田 吉将, 高橋 義人, 藤本 佳則

岐阜大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 河田幸道教授)

藤広 茂, 栗山 学, 河田 幸道

A CASE OF RETROPERITONEAL TUMOR PRESENTING
WITH GROSS HEMATURIA

Yoshimasa Harada, Yoshito Takahashi and Yoshinori Fujimoto

From the Department of Urology, Takayama Red Cross Hospital

Shigeru Fujihiro, Manabu Kuriyama and Yukimichi Kawada

From the Department of Urology, Gifu University School of Medicine

A case of retroperitoneal tumor presenting with gross hematuria is reported. A 62-year-old female consulted our clinic with the chief complaint of gross hematuria. On physical examination, a goose-egg sized tumor was palpable in the left flank region. Drip infusion pyelography and computerized tomographic scan showed left retroperitoneal tumor which deviated the left kidney upwards. Percutaneous needle biopsy of the tumor revealed no malignancy. Total resection of the tumor was performed subsequently. A yellowish solid tumor was macroscopically encapsulated by fibrous tissue, weighed 230 g and 6×7×10 cm. Histopathological diagnosis was malignant schwannoma. After operation, the hematuria stopped without any treatment and deviation of the left kidney was improved. Soft tissue tumor should be treated by adjuvant chemotherapy with irradiation because of its high frequency of recurrence and metastasis. Combined chemotherapy with VCR, ADR, CPM and DTIC (CYVADIC) was performed and she is in good health at 1 year after operation.

(Acta Urol. Jpn. 36: 673-676, 1990)

Key words: Retroperitoneal tumor, Malignant schwannoma, Hematuria, CYVADIC therapy

緒 言

後腹膜に原発する腫瘍は全腫瘍の約0.2%にすぎない比較的稀な腫瘍であり、特異的な症状に乏しいためしばしば発見が遅れ、その病理学的悪性度とも併せて予後は不良である。今回われわれは肉眼的血尿を主訴として発見された後腹膜悪性神経鞘腫の1例を経験したので若干の文献の考察を加えて報告する。

症 例

患者: 62歳 女性

主訴: 無症候性肉眼的血尿

既往歴: 59歳 高血圧 61歳 背部脂肪腫

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1988年7月4日肉眼的血尿を主訴として当科を受診した。膀胱鏡にて左尿管口からの血尿を認め

たため、逆行性腎盂造影を施行したところ左腎盂像全体の変位を認め、精査のため入院となった。

入院時現症: 体温 36.1°C, 血圧 120/80 mmHg, 脈拍 78/分, 整。胸部には理学的に異常を認めず。腹部は平坦, 軟であり, 肝, 脾, 腎を触知しないが, 左側腹部に鷲卵大, 弾性硬の腫瘤を触知した。

入院時検査成績: 白血球増多 (10,100), CRP 4+, IAP 1,422 µg/ml, 血沈亢進 (121 mm/h, 157 mm/2h) と炎症の存在をうかがわせた。また, 総蛋白 8.1 g/dl, Alb. 3.4 g/dl, A/G 比 0.72, 蛋白分画 Alb. 43.6%, α₁-Glob. 5.0%, α₂-Glob. 12.6%, β-Glob. 9.8%, γ-Glob. 29.1% と高グロブリン血症も認めた。貧血はなく, 他の血液生化学検査も正常であった。また検尿上, (++) の血尿および (++) の蛋白尿を認めたが, 膿尿はなく尿細胞診も陰性であった。心電図・胸部X線も正常であった。

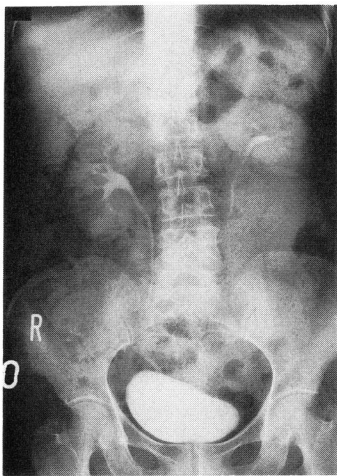


Fig. 1. DIP at admission. Left kidney is deviated by a hypolucent mass located in the left flank region.

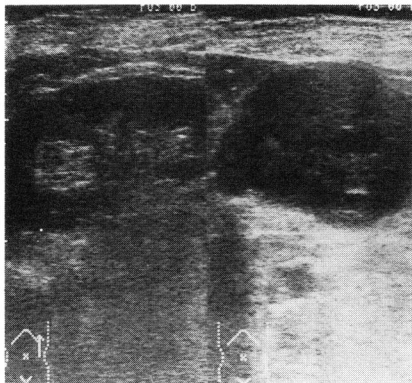


Fig. 2. Ultrasonogram of the tumor and the left kidney. A low-echoic tumor is seen close to the left kidney.

画像診断：KUB では左上腹部に mass density を認め、DIP では陰影欠損などの異常を認めず、腎盂像全体がこの mass により上・外側へ圧排、変位されていた (Fig. 1)。超音波断層検査では、左腎に接してこれを背側下方より圧排する径 8 cm 大の腫瘤を認めた。境界は鮮明で内部エコーはやや低く不均一で、一部 cystic な部分も認めたが充実性腫瘤を唆した (Fig. 2)。腹部 CT scan では、腸腰筋に接する後腹膜腔に 6×7 cm の腫瘤を認め内部は不均一に enhance された。腎その他の周辺臓器とは明らかな連続性を認めなかった (Fig. 3)。

以上より後腹膜原発の腫瘍と診断し、1988年7月14日、超音波ガイド下に経皮的穿刺吸引細胞診を行った。腫瘍は充実性を思わせ吸引が困難でありゼラチン様内溶液を採取できたが、培養、細胞診ともに陰性で

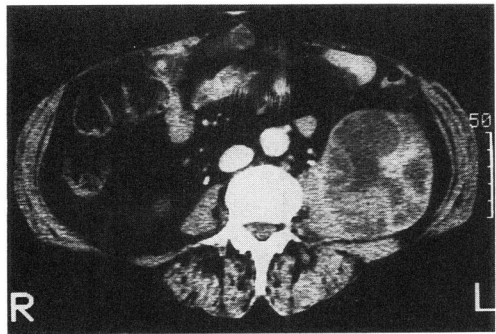


Fig. 3. CT scan of the tumor. An irregularly enhanced retroperitoneal tumor was observed.



Fig. 4. Macroscopic appearance of the resected tumor. The tumor was 6×7×10 cm and 230 g.

あった。悪性腫瘍も否定できず、7月21日全麻下に手術を行った。

手術所見：左腰部斜切開にて後腹膜腔に達した。腫瘍は被膜に包まれており、腎とは容易に剝離できたが腸腰筋筋膜と強く癒着していた。腸腰筋原発の後腹膜腫瘍と判断し、被膜を含め腫瘍を全摘した。

摘出標本：摘出標本は大きさ 6×7×10 cm、重量 230 g で、表面平滑、弾性硬で線維性の被膜に包まれていた。断面は黄褐色で一部壊死を認める充実性腫瘍であり、ところどころゼラチン様物質を混じ、不整型な構造を呈していた (Fig. 4)。

組織学的所見：大小不同の核を有し核小体の明瞭な紡錘型の腫瘍細胞が密に増生し、不規則な束状配列を形成しており、そのほか腫瘍細胞が疎の間質が myxomatous な部分も認められた。免疫組織化学的に S-100 蛋白が証明され、悪性神経鞘腫と診断された (Fig. 5)。

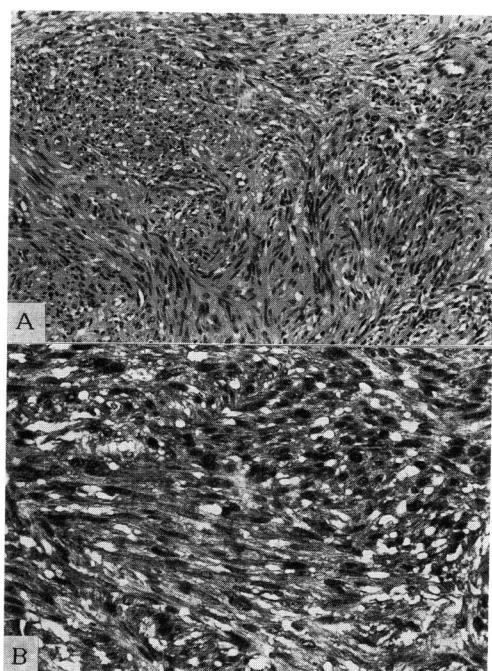


Fig. 5. Microscopic appearance of the malignant schwannoma. A: H. E. stain, $\times 200$ and B: S-100 protein (PAP), $\times 400$.

術後臨床経過: 術後の精査では遠隔転移を認めず UICC 分類による $T_2N_0M_0$, Gupta らによる stage I と考えられた。なお, 術後血尿は消失し血尿の原因は腎の圧排変位によるものと思われた。また, 術前認めた hyperglobulinemia は術後正常化し, 腫瘍による続発性の多クローナル高グロブリン血症と考えられた。術後経過は順調で adjuvant chemotherapy として VCR, ADM, GPA, DTYC による CYVADIC therapy を施行した後退院, 外来にて経過観察中であるが, 術後1年を経過した現在, 再発, 転移を認めず健在である。

考 察

後腹膜腫瘍は全腫瘍の約 0.2% を占める比較的稀な腫瘍である¹⁾が, そのうち悪性腫瘍の占める割合は 75~85% と多く²⁾, 特異的な症状に乏しいため発見時にはしばしば進行例であることが多く, 一般にその予後は不良である。一方, 悪性神経鞘腫は頭頸部や四肢に多いとされ, 後腹膜腔に発生するのはきわめて稀で Scanlan²⁾ は後腹膜腫瘍 536 例中 5 例 (0.9%) と報告している。またその報告例の少なから有効な化学療法の検討も困難で, 未だ集学的治療法の遅れている腫瘍でもある。

本邦における後腹膜悪性神経鞘腫の報告は奥村ら³⁾が 36 例, 宮城ら⁴⁾が 55 例集計しているが, その後われわれの調べた限りでは 58 例⁵⁻⁷⁾であった。本症例を含めた 59 例につき文献的考察を行った。年齢は 12 歳から 74 歳までで, 30 代以降が大部分であった。男女比は約 3:2 であったが左右差は認めなかった。von Recklinghausen 氏病を伴う 2 次性のものは 19 例であった。後腹膜悪性神経鞘腫に特徴的な症状はなく, 腹部腫瘤, 腰痛, 腹部膨満感といった mass effect としての症状が多い。その他には神経圧迫による下肢痛, 麻痺, 跛行といった症状のほか, 本例も含め血尿 2 例, 頻尿が 1 例と尿路症状は計 3 例 (5.1%) のみであった⁸⁾。診断としては超音波検査, CT scan, 血管造影などで比較的容易であるが良性・悪性の診断は困難で, ほとんどの症例では, 術前は後腹膜腫瘍との診断で手術がなされている。病理学的には, 紡錘型細胞が束状に平行し核が柵状配列を呈することが特徴とされている^{9,10)}が, 時に病理学的診断が困難であり, 平滑筋肉腫, 線維肉腫, 悪性線維組織球腫等との鑑別を要することもある。鍍銀染色¹¹⁾の他に, 神経組織抗原である S-100 蛋白を酵素抗体法¹²⁾により証明できれば鑑別が容易である。

治療法としては外科的摘除が最も確実であるが, 進行例で生検にとどまることも多く, その完全摘除率は 70% に満たない³⁾。また腫瘍は一見被膜化されているようであるが, これは偽被膜で実は扁平化された腫瘍細胞より成るため, 被膜を残さぬよう充分周囲組織を含めて切除する必要がある⁹⁾とされている。従って根治手術がなされていない可能性がかなり高く, radiation を含めた adjuvant therapy が必要とされている。その症例数の少なから有効な術後補助療法の検討が遅れており, 化学療法・放射線療法いずれも感受性に乏しいと言われていたが, Gottlieb ら¹³⁾は軟部肉腫に対し cyclophosphamide, vincristine, adriamycin および DTIC を用いた CYVADIC 療法の有効率が 62% と報告しており, Goldmann ら¹⁴⁾は肺転移をともなった 2 症例にこれを応用し CR を得たとしている。本邦では, 千葉ら¹⁵⁾が多発性の悪性神経鞘腫症例に対し DTIC, ACNU, VCR および OK-432 を併用した免疫化学療法を試み著効を得ているほか, 菅尾ら⁷⁾は進行例に対し adriamycin, cisplatin の併用化学療法により 3 カ月の部分寛解を得ている。

予後については Das Gupta ら¹⁶⁾は再発率 61%, 5 年生存率 40~47% としており, 平均生存年数は 2.01 年¹⁷⁾といわれている。われわれの集計では 59 例中, 生存 22

例, 死亡27例, 不明10例であり, 死亡例のうち約6割は, 2年以内に死亡している. このように予後不良な腫瘍であるが, 松尾ら⁶⁾は, 特に予後を左右する因子として 1. von Recklinghausen 氏病を合併する1次性か否か, 2. 発生部位, 3. 腫瘍の大きさ, 4. 病理組織学的 grade, 5. 根治的手術などをあげている. 本例は, 血尿を主訴として発見された比較的小さな後腹膜部の腫瘍であり, von Recklinghausen 氏病を合併せず病理学的悪性度は軽度で, 根治的手術に加え adjuvant chemotherapy を施行しており, 予後は比較的良好ではないかと期待している.

結 語

肉眼的血尿を主訴とした後腹膜悪性神経鞘腫の1例を報告し, 若干の文献的考察を行った.

本論文の要旨は第161回日本泌尿器科学会東海地方会において発表した.

文 献

- 1) Bose B and Boake RC: Obstructive uropathy due to primary retroperitoneal tumour (leiomyosarcoma); report of two cases and review of literature. *Br J Surg* **63**: 934-940, 1976
- 2) Scanlon DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* **81**: 740-745, 1959
- 3) 奥村 哲, 吉田和宏, 西村泰司, 平澤精一, 金森幸雄, 秋本成太: 後腹膜神経鞘腫の1例. *泌尿紀要* **30**: 235-247, 1984
- 4) 宮城徹三郎, 島村正喜, 林 守源, 松原藤継: 後腹膜神経鞘腫の2例. *泌尿紀要* **32**: 207-214, 1986
- 5) 山内民雄, 野々村光生, 宮川美栄子, 川村寿一, 吉田 修: 後腹膜腔悪性神経鞘腫の1例. *日泌尿会誌* **76**: 945, 1985
- 6) 松尾良一, 堀 建夫, 田崎 享, 湯下芳明: 後腹膜悪性神経鞘腫の1例. *西日泌尿* **48**: 1321-1326, 1986
- 7) 菅尾英木, 辻本幸夫, 滝内秀和, 櫻井 昴, 小林晏: 化学療法で部分寛解した悪性神経鞘腫. *臨泌* **41**: 883-886, 1987
- 8) 岡村菊夫, 伊藤浩一, 青田泰博, 鈴木靖夫, 下地敏雄: 後腹膜悪性神経鞘腫の1例—本邦31例の統計的観察—. *泌尿紀要* **30**: 1045-1051, 1984
- 9) Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG and Fortner JG: Malignant schwannoma: a clinicopathologic study. *Cancer* **31**: 184-190, 1973
- 10) Maher E and Goodman ML: Retroperitoneal malignant schwannoma and chylous effusions. *Arch Intern Med* **118**: 168-171, 1966
- 11) 川畑清春, 山口龍介, 今野 繁: 軟骨化性を伴なう後腹膜悪性神経鞘腫の一剖検例. *久留米医学会誌* **41**: 1238-1247, 1977
- 12) 中島 孝: 神経組織抗原の免疫組織化学への応用. *病理と臨床* **2**: 1569-1574, 1984
- 13) Gottlieb JA, Baker LH, O'Bryan RM, Sinkovics JG, Hoogstraten B, Quagliana JM, Rivkin SE, Bodey GP Sr, Rodriguez VT, Blumenshein GR, Saiki JH, Coltman C Jr, Burgess MA, Sullivan P, Thigpen T, Bottomley R, Balcerzak S and Moon TE: Adriamycin (NSC-123127) used alone and in combination for soft tissue and bony sarcomas. *Cancer Chemother Rep Part 3*: 271-282, 1975
- 14) Goldmann RL, Jones SE and Heusinkveld RS: Combination chemotherapy of metastatic malignant schwannoma with vincristine, adriamycin, cyclophosphamide and imidazole carboxamide. *Cancer* **39**: 1955-1958, 1977
- 15) 千葉雅史, 上杉 孝, 神保孝一: 悪性神経鞘腫. *日皮会誌* **90**: 347-358, 1980
- 16) Das Gupta TK and Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* **171**: 419-428, 1970
- 17) Ingels GW, Daniel CC, Cambell Jr, Giametro AM, Kozub R and Bentlage CH: Malignant schwannomas of the mediastinum. *Cancer* **27**: 1190-1201, 1971

(Received on August 28, 1989)
(Accepted on October 11, 1989)