

巨大腹部腫瘍を呈した後腹膜悪性神経鞘腫の1例

獨協医科大学第1外科

佐々木欣郎 神尾 博 難波美津雄
武藤 邦彦 池口 祥一 信田 重光

A CASE OF RETROPERITONEAL MALIGNANT SCHWANNOMA

**Kinro SASAKI, Hiroshi KAMIO, Mitsuo NAMBA,
Kunihiko MUTO, Shoichi IKEGUCHI and Shigemitsu SHIDA**
First Department of Surgery, Dokkyo University School of Medicine

索引用語：後腹膜腫瘍，悪性神経鞘腫

はじめに

悪性神経鞘腫は，外胚葉性の悪性腫瘍で，その発生起源は Schwann 系細胞であると考えられている¹⁾²⁾。悪性神経鞘腫が後腹膜腔に発生するのは珍しく，また，悪性後腹膜腫瘍に占める割合も低い。最近われわれは，後腹膜腔原発の悪性神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：44歳，男性，食肉加工業。

主訴：水様性下痢，体重減少。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1985年7月より時々下痢が出現し，市販薬を内服していた。1986年7月中旬，下腹部鈍痛が出現したが放置していた。8月初旬より下痢が続き，次第に水様性となり，体重も約4kg減少したため近医受診したところ，腹腔内の巨大腫瘍を指摘され，1986年9月1日当科へ紹介され入院となった。

入院時現症：栄養状態良好，体格中等度，眼瞼結膜および眼球強膜に異常なく，胸部理学的所見も正常。腹部は著明に膨隆し，剣状突起下3横指より恥骨結合上2横指まで，腹部全体に腫瘍を触知した。腫瘍は表面平滑，弾性硬で可動性はなかった。直腸内指診で異常なく，体表リンパ節は触知しなかった。

入院時検査所見：血沈亢進，CRP 4+，尿沈渣にて白血球を各視野に2～3個認めた以外は，腫瘍マーカーその他に異常は認めなかった。

上部消化管造影：胃体部の後上方への圧排所見を認

めた。

小腸追跡検査：上行結腸の壁不整な狭窄像と横行結腸の上方への圧排，s状結腸の左下方への圧排，小腸の左側方への圧排を認めた。

注腸造影：上行結腸に壁不整な狭窄像を認めた(図1)。

点滴静注腎盂尿管造影(drip infusion pyelography, 以下DIPと略す)：右腎の上方への圧排，右尿管の屈曲，断裂と拡張，および腎盂の拡張を認めた。

超音波検査：腫瘍は上腹部と下腹部の2分画より構成され，内部エコーは不均一でtumor in tumorを呈し，悪性病変が疑われた(図2)。

腹部コンピューター断層撮影(computed tomography, 以下CTと略す)：肝左葉下面より骨盤腔に至る巨大腫瘍を認めた(図3)。

腹部大動脈造影：腰椎動脈の伸展，上腸間膜動脈の左上方への圧排が認められたが，腫瘍血管は造影されなかった。

Gaシンチグラム：腫瘍の部位に一致してGaの集積を認めた。

穿刺吸引細胞診：N/C比の増大したクロマチンを多く含有する異型性の強い細長い細胞が認められ，神経原性あるいは筋原性の悪性腫瘍が疑われた(図4)。

以上の所見より後腹膜由来悪性腫瘍を疑い，1986年9月22日開腹術を施行した。

手術所見：腹腔内は右後腹膜より発生したひょうたん型の大きな腫瘍で占められており，下方の腫瘍は血管に富んだ暗赤色を呈し，回腸末端，盲腸，上行結腸を圧排し，横行結腸の肝彎曲部を巻きこんでいた。上方の腫瘍は表面平滑で白色調の弾力のある軟らかい腫

<1988年4月13日受理>別刷請求先：佐々木欣郎

〒321-02 栃木県下都賀郡壬生町北小林880 獨協医科大学第1外科

瘍で右尿管に浸潤しており、右腎是水腎症を呈していた。以上より腫瘍摘出術とともに、右腎摘出術、右尿管摘出術、右半結腸切除術を施行し、回腸-横行結腸を端々吻合して閉腹した。

摘出標本肉眼所見：摘出された腫瘍は、23×15×15 cm大のひょうたん型で、重量は5,600gであり、剖面は黄白色調で広範な壊死と出血を伴い、大腸の漿膜面および尿管への浸潤が認められた(図5)。

病理組織所見：Hematoxylin-Eosin 染色では storiform pattern を示し、卵円形核を有する紡錘形の細胞を認め、多数の異型分裂も認められた。筋原性細胞が染色されるデスミン染色では陰性であり、S-100蛋白染色では細胞質が染色され、悪性神経鞘腫と診断された(図6)。

術後経過：患者は術後1年1カ月を経験し、現在外来通院中であるが、再発の兆候もなく、経過良好である。

図1 注腸造影

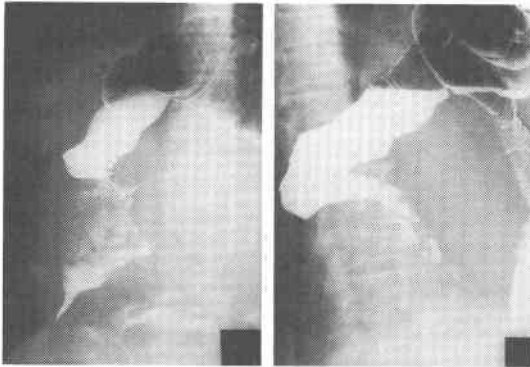


図2 超音波検査

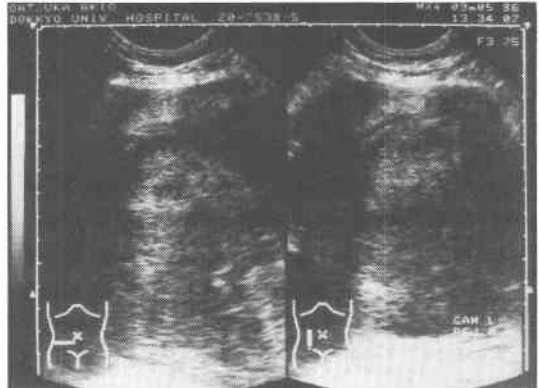


図3 腹部CT

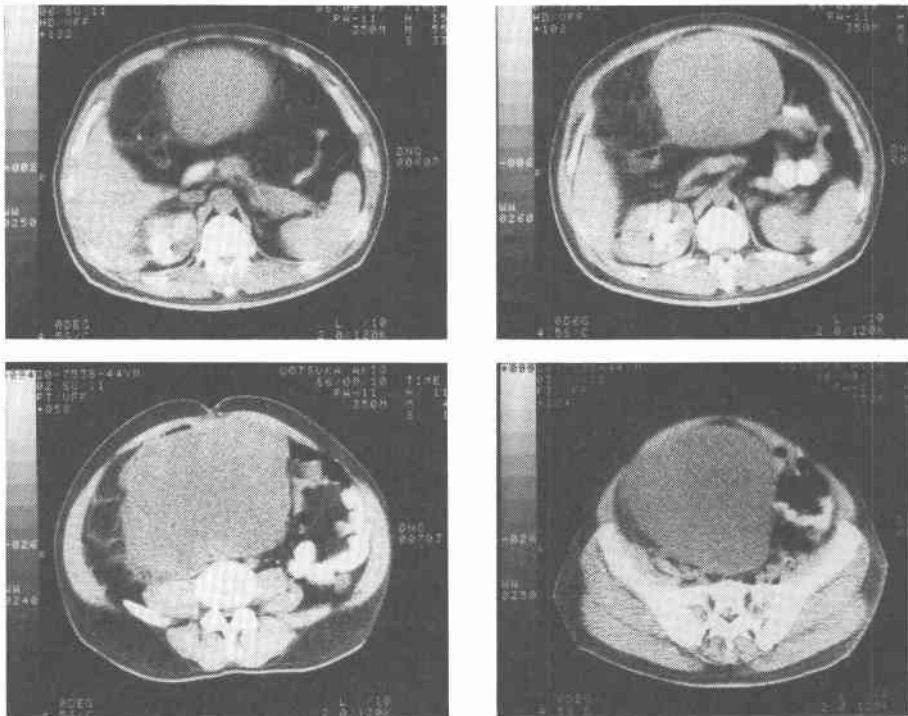


図4 穿刺吸引細胞診

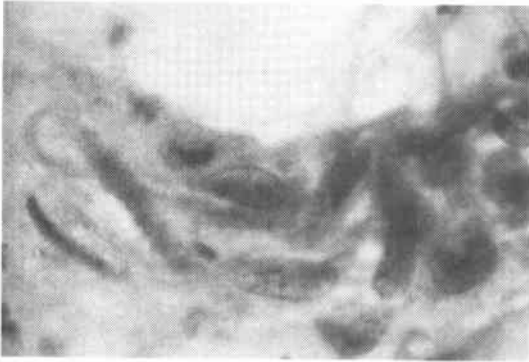


図5 摘出標本肉眼所見

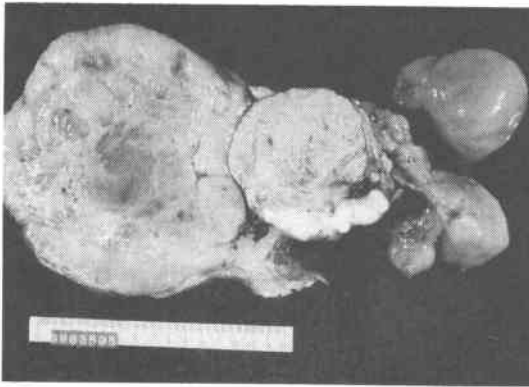
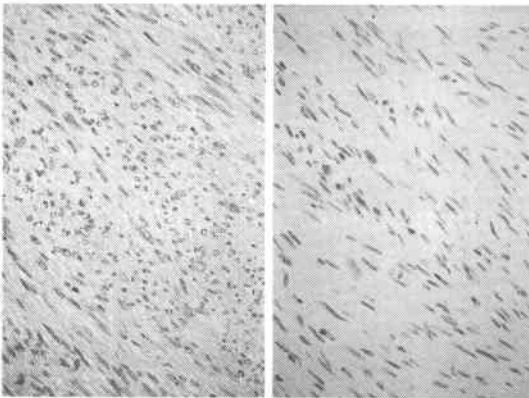


図6 病理組織所見



る。

考 察

後腹膜腫瘍は全腫瘍の0.01~0.2%にすぎず、しかもその大部分は筋や脂肪組織から発生し、神経細胞や線

維組織から発生するのはまれであるといわれる。

(I) 発生頻度

Das Guptaら³⁾によると、良性神経鞘腫の発生部位は頭頸部に多く、44.9% (303例中136例)で、後腹膜原発は1.0% (3例)とまれであり、悪性神経鞘腫は四肢に多く68.1% (232例中158例)で、後腹膜原発は1.7% (4例)と同様にまれである。

次に後腹膜腫瘍における神経鞘腫の発生頻度を見ると、良性神経鞘腫はScanlan⁴⁾によると2.0% (688例中3例)、天野ら⁵⁾によると6.9% (734例中65例)であり、悪性神経鞘腫はScanlanによると0.9% (536例中5例)、Packら⁶⁾によっても0.8% (120例中1例)にすぎない。

以上により良悪性を問わず、神経鞘腫が後腹膜に原発することはまれであると思われる。

性・年齢分布に関して1984年までの本邦における報告^{7~14)}を調べてみると、良性は性差なく、悪性は3:2で男性に多い。年齢は良性が20~59歳までで75.5%を占め、悪性は30~69歳までで71.2%を占める。また、後腹膜悪性神経鞘腫をRecklinghausen病に合併した2次性のものと、合併していない1次性のものに分類し比較した渡辺ら¹⁵⁾の報告では、1次性は2:1で悪性に多く、2次性は1:2で女性に多い傾向がみられる。2次性の平均年齢は27.5歳で、1次性の48.0歳に比べ、若年層に好発する傾向がある。

(II) 症例

後腹膜腔は後腹膜臓器とそれらを支持する比較的粗な組織により成り立っているため、一般的に後腹膜腫瘍はかなり増大して腫瘍を触知したり、周囲臓器の圧迫症状が出現するまで発見できないことが多い。悪性神経鞘腫も例外ではなく特有の症状は認められない。岡村ら¹³⁾の統計によると、腫瘍触知が71%と最多で、以下消化管圧迫症状26%、腹痛16%、下肢痛13%、腰痛10%と続く。本症例は肥満傾向があったせいもあり、5,600gの腫瘍にも気づかず、下痢の精査にて発見されている。

(III) 診断

後腹膜腫瘍の診断は腹部触診に始まり、腹部単純X線写真、消化管造影、DIP、血管造影、超音波検査、腹部CT、腫瘍シンチグラムなどを総合して行われている。腹部単純X線写真により淡い腫瘍陰影と腸管ガス像の異常分布および腎の偏位などが、消化管造影では消化管の圧排所見、DIPでは尿路系の圧排所見が証明されるであろう。血管造影ではpooling, A-V fistula,

tumor stainなどの腫瘍血管が描出されるが、腫瘍血管が認められず血管の圧排所見のみが得られることも少なくない。本症例も腫瘍血管は描出されず、腰椎動脈の伸展像が認められた。超音波検査、腹部CTなどの画像では、中心壊死や嚢胞形成などを伴う多彩な腫瘍像が認められる。しかし、後腹膜腫瘍の診断がなされても悪性神経鞘腫と術前に診断することは困難であり、ほとんどの症例は術後の病理組織学的検索により本症と診断されている。本症例も3度目の穿刺吸引細胞診により腫瘍細胞が採取され、筋原性もしくは神経原性の悪性後腹膜腫瘍が疑われたにとどまる。悪性神経鞘腫の組織学的所見は、異型性の強い紡錘形細胞が渦巻状、柵状に配列し場合によっては一部配列が乱れて間質に硝子様変性、空胞変性が認められることである。しかし Hematoxylin-Eosin 染色では、線維肉腫や平滑筋肉腫との鑑別は困難であり、S-100蛋白染色も重要な電顕的検索も重要である。S-100蛋白は神経系の細胞に高い陽性率を示し、Stefanssonら¹⁶⁾によると良性神経鞘腫では陽性率が高く、悪性神経鞘腫では陽性率が低下するとされている。本症例ではS-100蛋白がまばらに染色されており、同一切片の残存神経系細胞が染色されたと考えられる。

(IV) 治療

本腫瘍は放射線療法・化学療法の感受性がほとんどなく、被膜を含めた全摘出のみが唯一の治療法とされている。また、腫瘍の発育は緩徐で、リンパ節転移は少なく、局所再発率が高いともいわれる。以上より本症の現在の治療法としては、第一に可能な限り腫瘍の完全摘出に努め、術後は軟部組織腫瘍の化学療法であるCYADIC療法(CPA, ADM, DTIC)や、メラノーマの化学療法であるDAV療法(DTIC, ACNU, VCR)に免疫療法を併用しながら厳重に経過を追い、再発の兆候があれば再切除や減量手術を行うことであろう。

(IV) 予後

本症の予後についてDas Guptaら⁴⁾は悪性神経鞘腫232例中61%に再発を認め、5年生存率は40~47%と報告している。本邦では宮城¹⁴⁾の悪性神経鞘腫55例の統計が報告されている。それによると死亡例25例の死亡はすべて5年以内であり、約2/3は2年以内に死亡している。補助療法の効果がそれ程期待できない現在、完全摘出がなされなければ非常に予後の悪い疾患と思われる。

おわりに

今回、われわれは44歳、男性の後腹膜悪性神経鞘腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Masson P: Experimental and spontaneous schwannomas (Peripheral gliomas). *Am J Pathol* 8: 367-415, 1932
- 2) Stout AP: The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor. *Am J Cancer* 24: 751-796, 1935
- 3) Das Gupta TK, Brasfield RD: Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* 171: 419-428, 1970
- 4) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* 81: 740-745, 1959
- 5) 天野正道, 田中哲幹, 大森弘之ほか: 後腹膜類皮囊腫の1例—後腹膜腫瘍本邦報告例1041例の統計的観察—. *西日泌* 37: 734-741, 1975
- 6) Pack GT, Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. *Int Abstr Surg* 99: 209-231, 1954
- 7) 林 法信, 谷村実一, 古玉 宏ほか: 原発性後腹膜腫瘍の1例および後腹膜神経鞘腫・後腹膜腫瘍の統計的観察. *日泌尿会誌*, 55: 164-176, 1964
- 8) 堀内満水雄, 河合恒雄: 原発性後腹膜良性神経鞘腫の1例. *西日泌* 35: 836-844, 1973
- 9) 堀内正宣, 栗山 学, 坂 義人ほか: 腹膜後神経鞘腫. *日泌会誌* 67: 473-480, 1976
- 10) 平松裕司, 志田原陸雄, 米村 優ほか: 後腹膜神経鞘腫の11例および本邦84例の統計的観察. *産と婦* 49: 110-116, 1982
- 11) 笠原 洋, 山田幸和, 田中 茂ほか: 後腹膜原発神経鞘腫: 本邦報告117例(自験例を含む)についての考察. *近畿大医誌* 8: 249-266, 1983
- 12) 奥村 哲, 吉田和弘, 西村泰司ほか: 後腹膜神経鞘腫の一例. *泌尿紀要* 30: 235-247, 1984
- 13) 岡村菊夫, 伊藤浩一, 青田泰博ほか: 後腹膜悪性神経鞘腫の一例—本邦31例の統計的観察—. *泌尿紀要*, 30: 1045-1051, 1984
- 14) 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
- 15) 渡辺秀裕, 須田雅夫, 関根 毅ほか: 原発性後腹膜悪性神経鞘腫の1例. *埼玉医会誌* 20: 509-514, 1985
- 16) Stefansson K, Wollmann R, Jerkovic M: S-100 protein in soft tissue tumors derived from schwann cells and melanocytes. *Am J Pathol* 106: 261-268, 1982