

巨大な後腹膜神経線維腫の1例

関西医科大学救命救急センター

山本 透 野津 史博 伊藤 嘉敏

高木 大輔 武山 直志 田中 孝也

貴生病院

中 野 繁 則

A CASE OF GIANT RETROPERITONEAL NEUROFIBROMA

Tohru YAMAMOTO, Fumihiko NOZU, Yoshitosi ITOH,
Daisuke TAKAGI, Naoshi TAKEYAMA and Takaya TANAKA

The Emergency Care Unit, Kansai Medical University

Shigenori NAKANO

Kisei Hospital

索引用語：後腹膜腫瘍，神経線維腫

後腹膜に発生する原発性良性腫瘍はまれであり，しかも，von Recklinghausen 氏病に起因しない後腹膜神経線維腫の発生はきわめて少ない¹⁾。

今回，後腹膜に発生した巨大な原発性神経線維腫の1例を経験したので，若干の考察を加えて報告する。

症 例

症例：54歳，女性。

主訴：腹満感，腹部膨隆。

現病歴：昭和62年8月ごろより，腹部膨満感および腹部が膨隆してきたのに気付いたが，疼痛などの自覚症状を認めなかったため，肥満と誤認し，そのまま放置していた。しかし，それらの症状が徐々に増強し便秘および軽度の腹痛を伴うようになったため，4月初旬に来院，腹部腫瘍の診断のもと手術目的にて入院した。

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：特記すべきものなし。

入院時現症：栄養良，体格中等度，血圧134/72 mmHg，脈拍72/分，整，体温36.8℃，眼瞼結膜および眼球強膜には異常なく，胸部理学的所見も正常であった。腹部は著明に膨隆しており，触診では臍下2横指を最頂点とした巨大な腫瘤を触知したが，上縁は胸骨剣状突起部においてもいまだ腫瘤が連続していたため

明確でなく，下縁は恥骨結合上2横指にあった。腫瘤の表面は平滑であり，弾性硬，非可動性を示していた。なお圧痛は認めず，体表リンパ節も触知しなかった。

入院時血液検査所見：一般検査所見はすべて正常域にあり，腫瘍マーカーにも異常を認めなかった。

胸腹部単純X線所見：胸部には異常所見を認めなかったが，腹部では中央部のX線の透過性がきわめて悪く，消化管内ガスが両側腹部に圧排されている所見を認めた。

注腸透視所見：図1のごとく横行結腸の下方への，上行結腸および下行結腸の外方への著明な圧排像を認め，側面像では上行結腸，下行結腸の前方への圧排を認めた(図2)。

腹部 computed tomography (CT) 所見：図3のごとく肝左葉下より認められる主として内部構造が low density，一部不規則な high density を呈する巨大な腫瘤が左側腹部を中心として骨盤腔にまで至り，脾臓は腫瘤により前方に挙上されていた。昭和63年4月23日，上下腹部正中切開にて腫瘍摘出術を施行した。

手術時所見：腹腔内は左後腹膜より発生した楕円形の大きな腫瘤により占められており，腫瘤表面は軽度の凹凸を認めるも，全体としては平滑な黄色脂肪様色調を帯びており，腫瘤下部の一部は自潰に起因したと思われる暗赤色調を呈していた。腫瘤の周辺組織への浸潤は認めず，比較的容易に腫瘤を摘出しえた。

摘出標本の肉眼的所見：腫瘍は45×25×25cmの大

<1989年3月8日受理>別刷請求先：山本 透
〒570 守口市文園町1 関西医科大学救命救急センター

図1 注腸透視正面像. 著明な横行結腸の下方への, 上行結腸, 下行結腸の外側への圧排を認める.

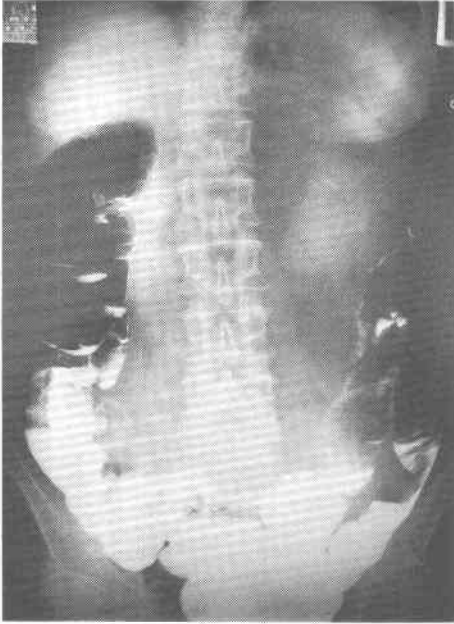


図2 注腸透視側面像. 大腸の前方への圧排を認める.

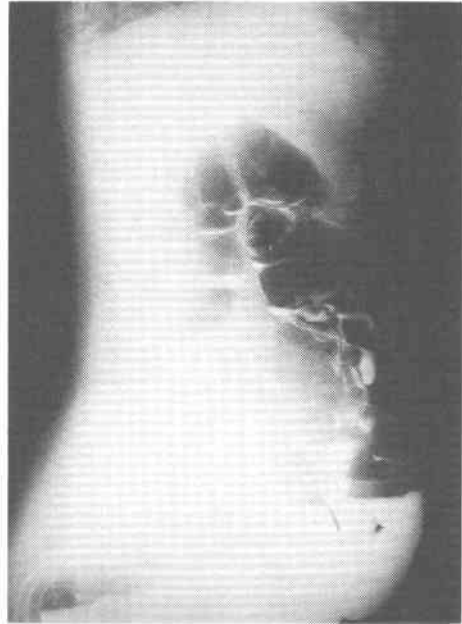


図3 CT所見. 巨大な腫瘍陰影を認める.

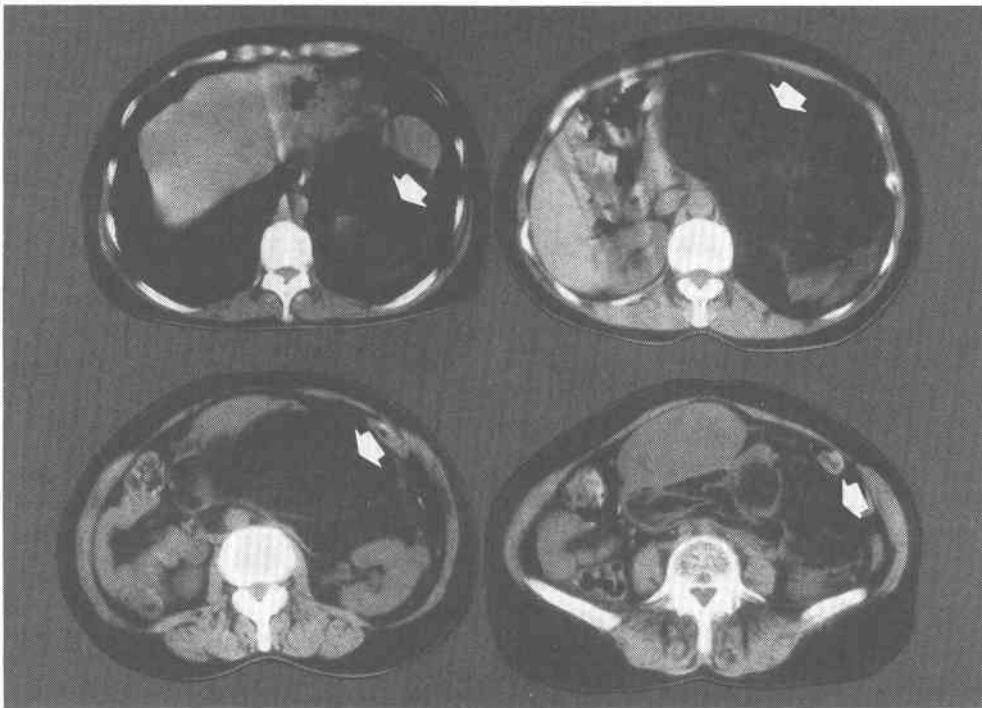


図4 摘出標本, 45×25×25cmの黄色脂肪様の巨大腫瘍。

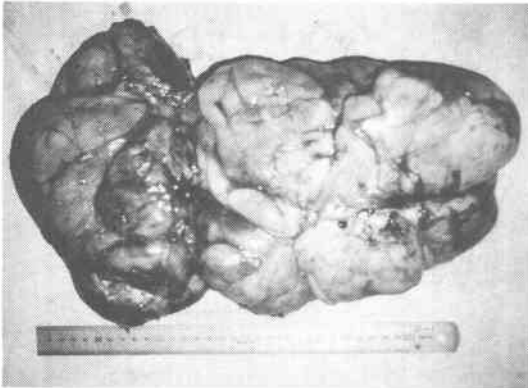
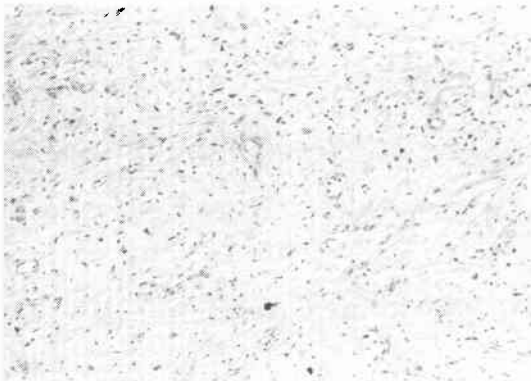


図5 病理組織所見. eosinophilicに染まる線維が疎な集束を形成し, 全体としてはよく分化した nodular typeの神経線維腫所見を呈する。(HE染免, ×400)



きさで6.3kgであり, 断面は黄色で一部に壊死, 出血を認めた(図4)。

病理組織所見: eosinophilicに染まる線維が疎な集束を形成し, しかも種々の方向に拡がっており, 線維内にはやや大型の楕円形ないし紡錘形の核がみられ, 毛細血管の増生が著明な部位も認められる。全体としてはよく分化した nodular typeの神経線維腫所見を呈する。S100蛋白では神経線維は認めなかったが, 陽性に染まる線維が多数認められた(図5)。

術後経過: 術後, 何らの合併症も認めず, 患者は3週間後に元気に退院した。

考 察

後腹膜腫瘍の発生率は比較的低くであり, Pack¹⁾は6,000名以上の腫瘍患者の内のわずか0.2%に過ぎ

ず, しかも後腹膜腫瘍患者120例の内, 良性腫瘍の占める割合は14%であったとし, 神経線維腫は彼らの報告例のなかには認められない。Scanlan²⁾は688例の後腹膜腫瘍を集計し, 152例, 22%が良性であったとし, 6例の神経線維腫を報告している。

Kairaluoma³⁾は48例を報告し, 13例, 27%が良性腫瘍であったが, 神経線維腫は認めなかったと報告している。本邦における林⁴⁾, 天野⁵⁾の後腹膜腫瘍の集計においても神経線維腫の記載は認められず, その発生率はきわめて少ないのではないかと思われた。

良性神経原性腫瘍としては神経鞘から発生するもの, 交感神経節から発生するもの, 傍神経細胞から発生するものがあり, 神経鞘から発生するものとしては神経線維腫と神経鞘腫があり, いずれも神経のschwann細胞に由来し, 一般に境界明瞭な孤立性腫瘍の形態をとるが, 神経鞘腫が被膜性であるのに比べ, 神経線維腫では被膜を有さないのを特徴とする。神経鞘腫の報告は比較的散見され, 宮城⁶⁾は本邦における後腹膜の良性神経鞘腫113例, 悪性神経鞘腫56例を報告している。過去10年間における本邦での後腹膜神経線維腫の詳細な症例報告は丸山⁷⁾, 藤倉⁸⁾の2例のみ, 学会抄録などに数例が記載されているに過ぎない。なお最近, 食道⁹⁾¹⁰⁾, 小腸¹¹⁾などの消化管での原発性神経線維腫の発生報告が散見される。

神経線維腫は神経原性であるため, いかなる部位にも発生する可能性を有するが, 報告例の多くは von Recklinghausen 氏病に起因, 随伴したものである¹²⁾¹³⁾。本性は皮膚, 神経に多発する神経線維腫症であり plexiform typeをとる。本症に随伴して後腹膜腔に発生した良性神経線維腫としては腎臓¹⁴⁾, 尿管¹⁵⁾, 膀胱¹⁵⁾, 女性付属器¹⁶⁾などの臓器, 器官に発生したとの報告が多く, 後腹膜に単発性に発生した報告は von Recklinghausen 氏病においてもきわめて少ない。しかも, その際の腫瘍形態としては多房性を取り, 今回の症例のごとく巨大化することはないとされている¹²⁾。しかし, 原発性神経線維腫では一般に巨大化する傾向にあり, 20×13×10cm⁷⁾, 40×32cm¹⁷⁾, 40×30×7cm¹⁸⁾径などが報告されている。今回の腫瘍は黄色脂肪様を呈し, 表面および断面の一部に壊死, 出血を認めたが, なかには腫瘍内部がゼラチン様物質で満たされ流動性に富んでいたとの報告や⁷⁾⁸⁾, 壊死, 出血巣を認めなかったとの報告¹⁶⁾もある。本腫瘍はしばしば myxoid 変性を示すことが知られており, 肉眼所見では lipoma, myxoma, myxoid liposarcoma と酷似している。

後腹膜腫瘍の診断はその初期においては無症状であるため困難なことが多く、ある程度腫瘤が大きくなり、何らかの臨床症状発現をもって診断されている場合が多い。後腹膜腫瘍の症状としては腫瘤の触知、腹部膨満感および腹部膨隆、腹痛、四肢の知覚障害および運動障害などが多い⁴⁾。診断方法としては従来より腹部単純撮影、腎盂尿管膀胱造影、消化管透視、血管造影などが用いられてきたが、CT、超音波検査の進歩により、その診断率が飛躍的に向上した。

文 献

- 1) Pack GT, Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors: A study of 120 cases. *Surg Gynecol Obstet* 99: 209—231, 1954
- 2) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* 81: 740—745, 1959
- 3) Kairaluoma MI, Kraus-Makitalo B, Pokela R et al: Primary retroperitoneal tumors in adults. *Ann Chir Gynaecol* 73: 313—318, 1984
- 4) 林 法信, 谷村実一, 古玉 宏ほか: 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. *日泌会誌* 55: 167—176, 1964
- 5) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之ほか: 後腹膜類皮嚢腫の1例—後腹膜腫瘍本邦報告例1105例の統計的観察—. *西日泌* 37: 734—741, 1975
- 6) 宮城徹三郎, 島村正喜, 林 守源ほか: 後腹膜神経鞘腫の2例. *泌紀* 22: 207—214, 1986
- 7) 丸山健行, 矢野史也, 本田孝也ほか: 後腹膜神経線維腫の1例. *臨放線* 29: 1025—1027, 1984
- 8) 藤倉雄二, 木村寛子, 加藤良江ほか: 後腹膜 Neurofibroma の1例. *日超音波医学会第45回研究発表会講演集* 403—404, 1984
- 9) 原 信寿, 藤田 満, 東 宗徳ほか: 内視鏡的ポリペクトミーにより摘出した食道神経線維腫の1例. *Prog Dig Endosc* 30: 226—229, 1987
- 10) Cosgrove JM, Fischer MG: Gastrointestinal neurofibroma in a patient with von Recklinghausen's disease. *Surgery* 103: 701—703, 1988
- 11) 大川藤夫, 中田 功, 植松繁人ほか: 腸閉塞で発症し, 経デニスチューブ小腸造影で診断し得た小腸神経線維腫の1例. *綜合臨* 37: 181—184, 1988
- 12) Reyes JM, Putong PB, Vangore S et al: Retroperitoneal neurofibromatosis and venous anomalies. *Arch Pathol Lab Med* 104: 646—648, 1980
- 13) Blum MD, Bahnson RR, Carter MF: Urologic manifestation of von Recklinghausen neurofibromatosis. *Urology* 27: 209—217, 1985
- 14) Freund ME, Crocker DW, Harrison JH: Neurofibroma arising in a solitary kidney. *J Urol* 98: 318—321, 1967
- 15) Kramer SA, Barrett DM, Utz DC: Neurofibromatosis of the bladder in children. *J Urol* 126: 693—694, 1981
- 16) Rink RC, Mitchell ME: Genitourinary neurofibromatosis in children. *J Urol* 130: 1176—1179, 1983
- 17) Devi D, Sai PL: Giant intrapelvic neurofibroma. *J Indian Med Assoc* 83: 14—15, 1985
- 18) Kulkarni SH, Kolhatkar RK, Agashe SR: Giant retroperitoneal neurofibroma. *J Indian Med Assoc* 75: 38, 1980