

## von Recklinghausen 病に合併した成人後腹膜奇形腫の 1 例

市立貝塚病院外科

中野 芳明 川崎 勝弘 川端 雄一 太田 祥彦  
西 敏夫 西出 孝啓 相沢 青志

症例は59歳の女性。幼小児期より café-au-lait spots, 皮膚腫瘍があり, von Recklinghausen 病と診断されていた。右上腹部腫瘍の精査目的にて来院。腹部超音波検査および CT 検査で, 右腎前方に壁の一部に石灰化を伴った嚢腫状の, 4×4cm の腫瘍を認めた。後腹膜奇形腫と診断し, 腫瘍摘出術を行った。内部は黄色粘調な液体で満たされ, 毛髪が存在していた。病理組織検査では, 皮膚および皮膚附属器官, 軟骨, 甲状腺組織が認められ, 良性の成熟奇形腫と診断された。成人の後腹膜奇形腫は, 非常にまれで, 本邦では31例報告されており, これらを集計検討した。その診断には CT が非常に有用であるが, 良悪性の鑑別は, 病理組織学的検索以外は不可能と思われた。悪性例が31%を占めるため, 早期診断, 手術が必要であると考えられた。

**Key words:** retroperitoneal teratoma, von Recklinghausen's disease

### はじめに

後腹膜奇形腫は乳幼児期から小児期には比較的多いが, 成人にみられることはまれである。本邦での成人の後腹膜奇形腫は, 1972年石田ら<sup>1)</sup>が第1例を報告して以来30例が報告されている。今回我々は von Recklinghausen 病に合併した成人の後腹膜奇形腫の1例を経験したので報告する。

### 症 例

患者: 59歳, 女性

主訴: 特になし。

家族歴: 長女 von Recklinghausen 病

既往歴: 幼時より皮膚腫瘍, café-au-lait spots あり。58歳, C型肝炎, 胃潰瘍

現病歴: 平成3年10月食欲不振にて近医受診。

Computed tomography (CT) にて上腹部腫瘍を指摘される。精査目的にて平成4年3月21日当科受診。

入院時現症: 胸背部を中心として軀幹に大小さまざまな café-au-lait spots と, 米粒大から拇指頭大の軟らかい多発性皮膚腫瘍を認めた。眼瞼結膜貧血なし。眼球結膜, 黄染なし。腹部は平坦で圧痛なし腫瘍は触知せず。肝, 脾, 腎触知せず。

入院時血液検査: HCV (+) 以外, 異常を認めず。

腫瘍マーカーの上昇も認めなかった (Table 1)。

腹部単純 X 線像: 右上腹部に一部石灰化と嚢胞状に抜けてみえる部分の混在した像がみられた。

腹部超音波検査: 右腎前方に4.0×4.0cm の嚢胞状腫瘍を認めた。辺縁は明瞭, 内腔に突出する不整形の隆起が認められ, その隆起より腫瘍の中央部にかけて数本の高エコーを示す平行線が認められ毛髪が存在が疑われた (Fig. 1)。

腹部 CT: 右腎前方に4.0×4.0cm の腫瘍を認めた。内部 density は fat density を呈しており, 一部索状の

Table 1 Laboratory data on admission

Blood analysis		Biochemical data	
RBC	443×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	T.P.	7.1 g/dl
Hb	12.1 g/dl	Alb	3.5 g/dl
Ht	38.2 %	A/G	0.97
WBC	5,500/mm <sup>3</sup>	GOT	42 K.U.
Stab	2 %	GPT	35 K.U.
Seg	64 %	LDH	292 W.U.
Lymph	30 %	ALP	9.5 A.U.
Mono	3 %	γ-GTP	6 mU/ml
Eosino	1 %	Amylase	56 U/l
Plt	11.3×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	FBS	86 mg/dl
Tumor markers		HCV Ab	(+)
AFP	4 ng/ml	HBsAg	(-)
CEA	2.9 ng/ml	CRP	(-)
CA19-9	39 U/ml		

<1993年7月7日受理> 別刷請求先: 中野 芳明

〒597 貝塚市堀3-10-20 市立貝塚病院外科

**Fig. 1** Ultrasonography of the tumor. A cystic tumor, 4.0×4.0cm in size, is observed on the right kidney (black arrow). Irregular shaped nodule is seen in the tumor (white arrow).



**Fig. 2**

Abdominal CT scan. The density of the tumor is mainly low. The density of a linear shaped part of the tumor is that of the soft tissue (white arrow). The wall of the tumor is partially calcified (black arrow).



soft tissue density を呈する部分がみられた。壁の一部は石灰化していた(**Fig. 2**)。造影CTでは enhance されなかった。

上部消化管造影および drip infusion cholangiography (DIC) では、特に異常を認めなかった。

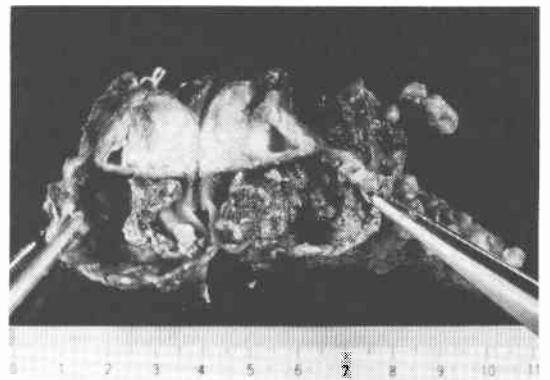
Endoscopic retrograde pancreatography (ERP) : 膵管の腫瘍による圧排を認めたが、膵管壁の不整はみられなかった。

血管造影では、栄養血管, tumor stain を認めなかった。超音波ガイド下による穿刺吸引細胞診では、黄白色粘調な液を吸引するのみで細胞成分は認められなかった。

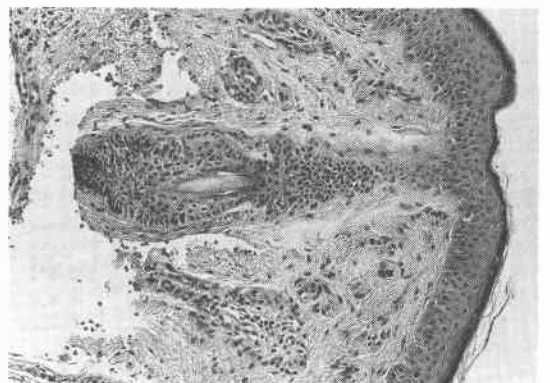
毛髪 の存在を疑わせる超音波像と脂肪から石灰化までの density を示す CT 像より、右上腹部の後腹膜奇

**Fig. 3** Gross appearance of the resected specimen.

The tumor has both cystic and solid portion. Cystic portion was filled with white-yellow viscous liquid. Hair was floating in the liquid.



**Fig. 4** Microscopic findings of the tumor. Skin and hair follicle are observed (H & E, ×200).



形腫と診断し5月18日手術を行った。

手術所見：Kocher 授動術を行うと、腫瘤は、右腎の前面で十二指腸下降脚および膵頭の背側にあり、鶏卵大で硬度軟であった。右腎および膵臓とは容易に遊離でき、十二指腸との癒着も、鈍的に剝離可能であった。術中迅速標本では、悪性像はなく、甲状腺組織、毛嚢が認められ、奇形腫と診断された。手術は腫瘤摘出術を行った。

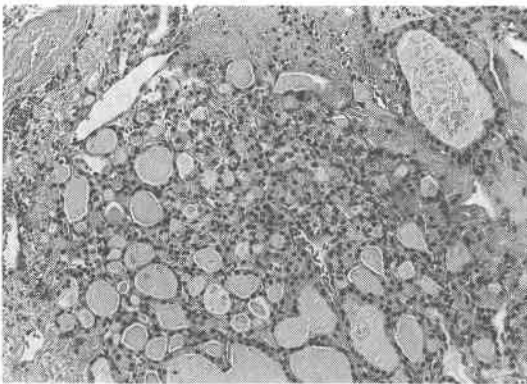
切除標本：大きさ4.0×4.0×4.5cm 表面一部くずれがあるのは、穿刺による内容液の漏出が原因と考えられた。その部分を除き、表面平滑な嚢胞状であり、内部に黄色粘調な液体を有し、毛髪が存在していた (Fig. 3)。

病理組織学的所見：皮膚およびその附属器官 (外胚葉) (Fig. 4)、軟骨 (中胚葉) (Fig. 5)、甲状腺組織 (内胚葉) (Fig. 6) の三胚葉成分を認める成熟奇形腫で

Fig. 5 Microscopic findings of the tumor. Cartilage are observed (H & E, ×40).



Fig. 6 Microscopic findings of the tumor. Thyroid gland are observed (H & E, ×200).



あった。

考 察

後腹膜腫瘍は比較的まれな疾患であり、全腫瘍の0.2%を占めると報告されている<sup>2)</sup>。このうち奇形腫が占める割合は6~18%とされている<sup>3)</sup>。後腹膜奇形腫は、小児では神経芽細胞腫、腎芽腫について多くみられる<sup>4)</sup>が、成人例の報告はきわめて少ない。本邦において我々の調べたかぎりでは、1972年石田ら<sup>1)</sup>が第1例を報告して以来自験例を含め31例が報告されている。今回これら31例を集計検討した。年齢は、20~69歳で平均40.8歳であった。性別では本邦小児例では1:2と女兒に多いとされているが<sup>5)</sup>、成人例では男性15例女性16例と性差はなかった。組織学的には良性20例悪性9例であり、悪性例が31%と高率に認められた。Table 2は良悪性の鑑別についてまとめたものである。症状は腹痛12例、腹部腫瘤5例、腹部膨満感3例、腰痛2例、自覚症状の伴わない症例が7例であった。疼痛に関しては良性と記載されている20例中6例に認めるのみであったが、悪性例は9例中8例に認めた。腫瘍マーカー (CEA, AFP, CA19-9, IAP) は良悪性の記載のあるもののうち15例に調べられており、上昇しているのは9例、このうち良性5例、悪性4例であった。上昇が認められない症例は6例で、良性、4例悪性2例であり、良悪性の鑑別には腫瘍マーカーは役立たないと考えられる。画像診断では、一般に本症は充実性と嚢胞性の2つのタイプに分けられる。今までは充実性のものに悪性例が多いとされてきた。しかし、本集計では充実性のものは3例、このうち良性2例、悪性1例、嚢胞性のものは19例あり、良性13例、悪性6例であり、充実性か嚢胞性かでは良悪性の鑑別はで

Table 2 Difference between malignant and benign teratoma

	malignant	benign
Chief complaint		
pain (+)	8	6
(-)	1	14
Tumor markers		
elevation (+)	4	5
(-)	2	4
Appearance		
solid tumor	1	2
cystic tumor	6	13
calcification (+)	6	12
(-)	3	2

きないと思われる。術前診断ではCT, 超音波検査によってほとんどの症例で後腹膜奇形腫と診断されている。奇形腫は脂肪から石灰化までの種々のCT値を示す部分があるためCTは、診断法として最も有用と思われる。超音波検査ではmixed echo patternや浮遊している毛髪束が特有のecho patternを示し<sup>7)</sup>, 診断に有用と思われる。石灰化に関しては、記載のあった25例中20例に認められた。石灰化の有無を用いた良悪性の鑑別に関しては、記載のあった23例の内、石灰化のある18例中良性12例, 悪性6例, 石灰化のない5例中良性2例, 悪性3例となっており, 石灰化の有無でも良悪性の鑑別診断はできないと考えられる。

予後は、悪性例のうち記載のある7例中5例が6か月以内に死亡していた。

以上、本集計から、成人の後腹膜奇形腫は発生頻度に性差がないこと、石灰化の有無、充実性が嚢胞性か、腫瘍マーカーの上昇の有無は、良悪性の鑑別には役立たないが、疼痛を伴う後腹膜奇形腫は悪性の疑いが強いと考えられた。

治療は悪性化率が31%と高いこと、悪性例の予後が悪いことから早期の手術が必要と考えられる。

本症例に合併したvon Recklinghausen病はcafe-au-lait spotとよばれる特有な色素斑, 多発性の神経繊維腫のみられる疾患であり, 約70%が偶発例で, 残りは常染色体優勢遺伝といわれている<sup>9)</sup>。von Recklinghausen病にneural crest起源の腫瘍の合併がみられることはよく知られている<sup>9)~11)</sup>。しかし、後腹膜奇形腫を合併した報告はなく、本症例が初めてと思わ

れる。

#### 文 献

- 1) 石田 忠, 石川公一, 遠藤権三郎ほか: 成人後腹膜奇形腫の1例. 外科 34: 656—659, 1972
- 2) Pack GT, Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors. A study of 120 cases. Int Abst Surg 99: 209—231, 1954
- 3) 溝手博義, 藤政篤志, 龍 忠彦ほか: 教室で経験した後腹膜腫瘍の統計的ならびに臨床的観察. 外科 42: 1032—1035, 1980
- 4) Wolski Z, Jasinski Z: Retroperitoneal teratoma. Int Urol Nephrol 13: 137—140, 1981
- 5) Polsky MS, Shackelford GD, Weber CH, et al: Retroperitoneal teratoma. Urology 8: 618—621, 1976
- 6) 後藤健太郎, 武田正雄: 小児後腹膜奇形腫の1例. 西日泌 41: 1141—1146, 1979
- 7) 田中 容, 権藤守男, 阿部陽介ほか: 後腹膜奇形腫の1例. 日超音波医学会45回発表会論議集 45: 405—406, 1984
- 8) 新村真人: Recklinghausen病. 自験150例および本邦報告例について(7). 皮の臨 16: 83—89, 1974
- 9) 浅木信一郎, 熊本吉一, 土谷隆一ほか: Recklinghausen病に合併した横紋筋肉腫の1例. 外科 39: 954—957, 1977
- 10) 尾崎行男, 水沢青樹, 牧野正人ほか: Von Recklinghausen病と悪性病変. 外科診療 25: 119—122, 1983
- 11) 新村真人: レックリングハウゼン病に合併してみられた悪性腫瘍—特に神経繊維肉腫について—。皮の臨 14: 365—379, 1972

### A Case of Retroperitoneal Teratoma in Adult Accompanied with von Recklinghausen's Disease

Yoshiaki Nakano, Katsuhiro Kawasaki, Yuichi Kawabata, Yoshihiko Ota, Toshio Nishi,

Takahiro Nishide and Aoshi Aizawa

Department of Surgery, Kaizuka Municipal Hospital

A 59-year-old woman was admitted to our hospital because of right upper abdominal tumor. She had a history of cafe-au-lait spots and skin tumors on her entire body from infancy. Abdominal CT and ultrasonographic findings indicated that the tumor was 4.0 × 4.0 cm in size on the right kidney and that the wall was partially calcified. We diagnosed the tumor as a retroperitoneal teratoma, and performed excision. There was viscous yellow liquid and hair within the tumor. Histological diagnosis was mature teratoma. Retroperitoneal teratoma in an adult is very rare, and has been reported in 31 cases in Japan. Computed tomography is useful for the diagnosis. Whether it is malignant or benign cannot be verified except by histological findings. However 31% of cases were malignant, so we should emphasize the importance of surgical removal and the early diagnosis.

**Reprint requests:** Yoshiaki Nakano Department of Surgery, Kaizuka Municipal Hospital  
3-10-20 Hori, Kaizuka-city, 597 JAPAN