

骨盤腔内後腹膜に発生した巨大神経鞘腫の1例

岩手医科大学第1外科, 同 臨床病理*

目黒 英二 岡本 和美 多田 隆士
細井 義行* 米山 幸宏 斎藤 和好

神経鞘腫は顔面・頸部に好発する良性腫瘍であり、後腹膜に発生することは比較的まれである。また神経鞘腫は脊髄腫瘍中では高頻度にみられるが、胸椎部に多く仙椎部の発生はまれである。今回仙骨破壊を伴い骨盤腔内に発生した神経鞘腫の1例を経験したので報告する。症例は60歳の男性。主訴は排便困難、1990年頃より排便困難が出現。1993年12月14日、当院脳神経外科を受診し、精査にて骨盤腔内に仙骨神経(S2)より発生した脊髄腫瘍と診断され当科紹介となった。血管造影では悪性所見は認めないが、CT検査およびMRI検査にて第2仙骨より骨盤腔に脊髄と連続する直径10cm大の内部壊死を伴う腫瘍を認め、神経原性骨盤内腫瘍と診断した。1994年1月17日に手術を施行し、経仙骨的に仙骨神経(S2)に連なる茎を切断した後、経腹的に腫瘍摘出術を施行した。病理組織学的には紡錘型細胞が束状に増殖しAntoni type Aとtype Bが混在し、免疫染色ではS-100とNSEが陽性であり骨盤腔内の神経鞘腫と診断された。

Key words: neurinoma, retroperitoneal tumor

はじめに

神経鞘腫は顔面・頸部に好発する¹⁾良性腫瘍であり、後腹膜に発生することは比較的まれで後腹膜腫瘍全体の約4%²⁾である。また脊髄腫瘍中では神経鞘腫は最も高頻度にみられ³⁾⁴⁾、部位としては胸椎部に多く、他椎部の発生はまれである。性差はなく、30~60歳に好発し¹⁾⁵⁾多くは単発性で多発例は少ない⁶⁾。初期の段階では無症状のことが多く、症状出現までに長期間を要することもある。

また文献的に確認できた骨変化を伴った神経鞘腫の報告は13例あり、部位は胸椎1例⁷⁾、腰椎8例^{8)~14)}、仙椎4例^{7)15)~17)}であった。

今回われわれは、仙骨破壊を伴い骨盤腔内後腹膜に発生した巨大な神経鞘腫の1例を経験したので報告する。

症 例

症例：60歳、男性

主訴：排便困難

家族歴：兄が肝癌。

既往歴：46歳時、虫垂切除術

現病歴：2~3年前より排便困難が出現。平成5年

9月頃より排尿困難も出現、近医を受診し投薬受けるも改善傾向はなく、腹部computed tomography(以下、CTと略す)検査で脊髄腫瘍が疑われ、平成5年12月14日、当院脳神経外科を受診した。精査にて骨盤腔内の仙骨神経(S2)より発生した脊髄腫瘍の診断を得て、同年12月17日に当科紹介となった。

入院時現症：全身状態良好であり、腹部所見上軽度の腹満のみで、圧痛は認めない。神経学的には軽度の排尿および排便障害を認めたが、両下肢の知覚異常、筋力低下、病的反射は認めず、また、体表には色素沈着や母斑、皮下腫瘍も認めなかった。

検査所見：血液検査および腫瘍マーカーには異常を認めなかった。また呼吸機能、腎機能などの機能検査にも異常は認めなかった。直腸指診では肛門縁より約7cmの5°~7°方向に弾性硬の非可動性の腫瘍を触知したが、圧痛は認められなかった。

腹部magnetic resonance imaging(以下、MRIと略す)検査およびCT検査では第2仙骨より骨盤腔に一部骨破壊も伴う直径10cm大の脊髄と連続し、内部壊死を伴う巨大な腫瘍を認め、膀胱および直腸が腫瘍により前方へ圧排される像もみられた(Fig. 1, 2)。Drip infusion pyelography検査でもMRI検査やCT検査に一致するように膀胱が後方から圧排される像を認めた。

<1994年7月6日受理>別刷請求先：目黒 英二
〒020 盛岡市内丸19-1 岩手医科大学第1外科

Fig. 1 Computed tomography of the abdomen showed a large solitary tumor with extraperitoneally density area in the pelvic cavity.

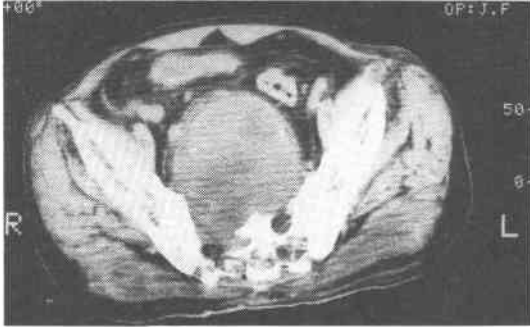
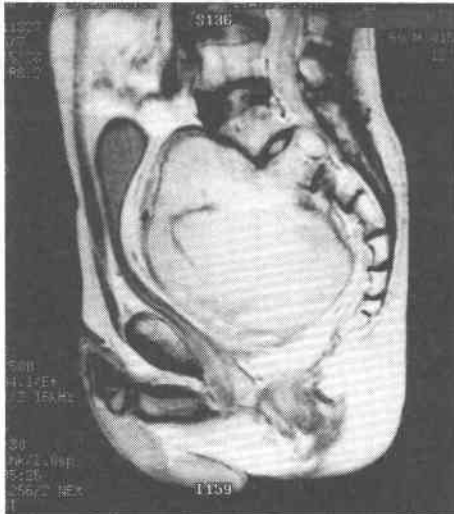


Fig. 2 Magnetic resonance imaging (Sagittal section, T2-weighting) showed a large tumor continuous with spinal cord (S2).

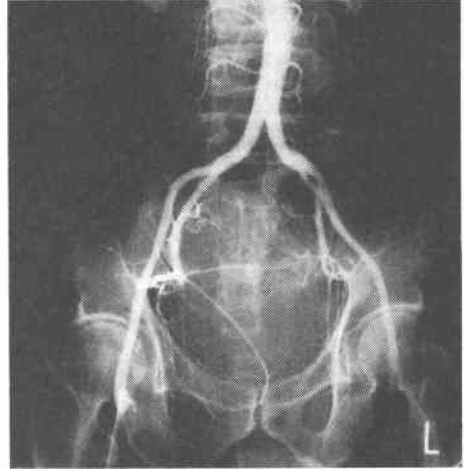


腸骨動脈造影検査の動脈相では内外腸骨動脈はそれぞれ外側に圧排されていたが、pooling, hypervascularity, tumor strain, encasementの所見は認めなかった (Fig. 3).

以上より仙骨神経 (S2) 原発の骨盤腔内神経原性腫瘍と診断し、平成6年1月17日手術を施行した。

手術所見：Jack-knife体位にて経仙骨的に腫瘍に到達した。腫瘍基部はS2より発生しておりその分岐部で一部仙骨神経を含めて切断した後、下腹部正中切開にて開腹した。腫瘍は仙骨全面にあり膀胱および直腸は前方に圧排されていた。腫瘍は膀胱・直腸とは鈍的に剥離可能であったが、仙骨全面とは強固に癒着して

Fig. 3 Common iliac arteriography revealed marked outside deviation of the internal and external iliac arteries.



おり鋭的に剥離し、腫瘍を摘出した。

摘出標本所見：大きさは13.0×11.0×6.5cm, 重量610gであり、表面は乳白色平滑ではあるが一部に結節を認めた (Fig. 4a)。断面は灰白色で内部に散在する嚢胞を有し、馬尾神経との連続性は不明瞭であった (Fig. 4b)。

病理所見：紡錘型細胞が柵状に増殖し細胞密度の高い Antoni type A と浮腫状の type B が混在していた。免疫染色で上皮系マーカー-neuro specific enolase (NSE) と非上皮性マーカー-S-100が陽性であった (Fig. 5)。

術後経過：術後、左大腿内側にしびれ感が残ったが、排尿および排便障害は改善し術後33日目に退院した。

考 察

前仙骨部腫瘍は入院患者のうちで4万人に1人や、4万6千人に1人ともいわれている¹⁸⁾¹⁹⁾。また神経原性腫瘍はさらにその10分の1と極めてまれである²⁰⁾²¹⁾。前仙骨部腫瘍一般の初発症状としては腹痛、排尿・排便困難、下肢の知覚異常などであるが、15～24%²²⁾²³⁾は無症状で直腸診での偶然の発見もある。

また文献的に確認できた骨変化を伴った神経鞘腫の報告は、本症例を含めて14例認めた (Table 1)。14例の平均年齢は43.1歳、男女比は9:5、初発症状としては疼痛の訴えが大部分であった。骨変化の部位としては胸椎が1例⁷⁾、腰椎8例^{8)~14)}、仙椎5例^{7)15)~17)}で

Fig. 4 Resected specimen. The tumor measured 13.0×11.0×6.5cm, weighting 610g. It was an elastic soft tumor covered with a capsule (4a). Cut surface showed necrotic lesion with cysts in part (4b).

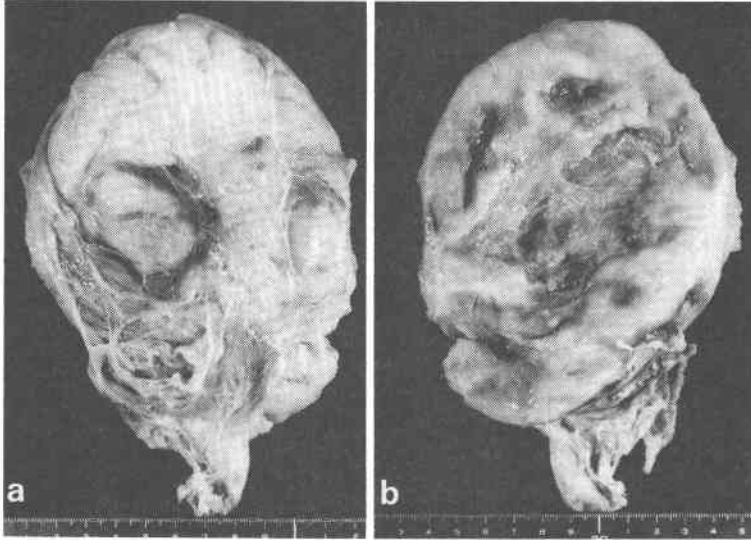
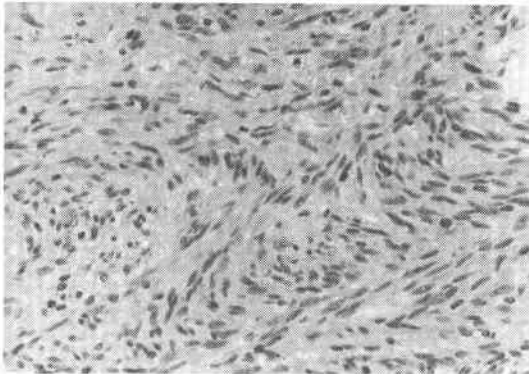


Fig. 5 Histological findings (Hematoxylin and eosin staining: ×400) revealed benign schwannoma of two different types, Antoni A and B.



あった。

診断ではCT検査やMRI検査を施行することが有用で、これらの検査で部位や大きさ、また内部構造の嚢胞化、壊死性変化や周囲組織との関連も把握できる。また直腸指診により93～97%²³⁾²⁴⁾に腫瘍を触知出来たとの報告もある。本症例は直腸診やCT検査、MRI検査にて神経原性の腫瘍の診断を得、血管造影でも悪性所見は否定的であった。

腫瘍生検については良性悪性の判定、手術術式選択

には必要との報告もあるが²⁸⁾、腫瘍播種、腫瘍、糞瘻、髄膜炎などの合併症を引き起こす可能性もあり否定的の意見が多い²³⁾²⁶⁾。本症例は画像診断上、神経原性腫瘍であり悪性是否定的であったため特に生検は行わなかった。

本症の治療法としては化学療法、放射線療法もの感受性に乏しく、外科的切除が一般的であり、アプローチも腫瘍の大きさにより経仙骨的、経腹的、経仙骨・腹的の3通りがある。本症例は腫瘍長径が14cmと大きく、また明らかな脊髄と連続した茎を有することから経仙骨・腹的アプローチを選択した。

外科的に完全摘出のみが唯一の根治法とされてきたが、最近Gottliebら²⁷⁾はCyVADIC regimen (cyclophamide, vincristine, adriamycin, imidazole carboxamide)を肺転移を伴う神経鞘腫に投与しcomplete response (CR)を得たと報告している。また千葉ら²⁸⁾は、本腫瘍がSchwann細胞由来であり、発生起源がneural crestで本疾患と同一であると黒色腫に有効とされるDTIC [dimethyl triazeno imidazole carboxamide], vincristine, ACNU [1-(4-amino-2-methyl-5-pyrimidinyl) methyl-3-(2-chloroethyl)-3-nitrosourea hydrochloride], の3者にOK-432を加えた化学免疫療法を神経鞘腫症例の投与して著効を得たと報告している。症例によっては、これらの治療法も

Table 1 Neurinoma in the retroperitoneal cavity with destructing bone

No.	Year	Author	Age	Sex	Chief complaint	Location	Size(cm)	Prognosis
1.	1961	Y. Sanpei	40	M	lumbago	Th 12	3×2×15	Alive(1Y)
2.	1965	H. Asai	53	M	urinary incontinence	L 4, 5		
3.	1970	G. Orf	54	M	numbness of hip	L 1		
4.	1971	JH. Dickson	51	F	pain of left thigh	L 3		Alive(2Y)
5.	1981	Y. Toyama	60	F	pain of left thigh	L 3		Alive(6M)
6.	1981	Y. Toyama	44	F	lumbago	L 4		
7.	1988	Y. Nishi	66	F	lumbago	L 3~L 5	10×6	Alive(9M)
8.	1990	T. Yamaji	28	M	lumbago	L 5	18×10×8	Alive(1Y)
9.	1961	Y. Sanpei	25	M	lumbago	S 1		Alive(1M)
10.	1983	H. Iizuka	6	M	pain of hip	S 2~S 5		Alive(1Y)
11.	1985	R. Osborn	38	M	back pain	L 2~S 1		
12.	1991	Y. Watanabe	55	M	pain of hip	S 2, 3		Alive(6Y)
13.	1994	M. Suzuki	23	F	numbness of left thigh	S 2		Alive(1Y)
14.	1994	Our case	60	M	dyschezia	S 2	13×11×6	Alive(1Y)

考慮する必要がある。

仙骨神経は膀胱直腸障害などの合併症を予防する意味で神経温存は必要ではあるが、本症例はS2神経そのものが腫瘍化しており温存は不可能であった。術後は患肢のしびれ感が残ったのみでほかには合併症はなかった。

本症の予後は一般に良好であるが、組織学的に良性像を呈しているにもかかわらず術後に悪性化・転移などを起こしたとの報告^{29)~33)}もみられることから本症例でも今後、嚴重な経過観察が必要と思われる。

稿を終えるにあたり、本症の脊髄および神経学的診断につき御協力頂いた本学脳神経外科学教室、小保内主悦先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW et al: Benign solitary schwannoma (neurilemmomas). *Cancer* 24: 355-366, 1969
- 2) 朝長 毅, 奥山和明, 長尾孝一ほか: 多彩な組織像を有する後腹膜脂肪腫の1治験例. *癌の臨* 32: 927-932, 1986
- 3) 平松恵一, 村上弓夫, 馬場逸志ほか: 当教室における脊髄腫瘍手術例の検討. *整形外科* 25: 660-666, 1974
- 4) 西郷恵一郎: 脊髄腫瘍手術成績の検討. *整形外科* 19: 642-647, 1968
- 5) Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue tumors*. C.V. Mosby, St. Louis, 1983, p719-780
- 6) 丹正勝久, 佐藤 恵, 菅井義久ほか: 多発性神経鞘腫の1例. *日臨外医会誌* 34: 456-461, 1982
- 7) 三瓶洋爾, 原田俊行: 大なる骨変形を来せる巨大な脊髄腫瘍の2例. *整形外科* 12: 439-444, 1961
- 8) 浅井春雄, 中村隆一, 永野征巨: 椎体に高度の破壊

を来した馬尾部ノイリノームの1例. *整形外科* 16: 612-616, 1965

- 9) Orf G: Zur Klinik und Morphologie eines infiltrativen Spinalneurinoms. *Arch Psychiat Nerv Krankh* 213: 396-407, 1970
- 10) Dickson JH, Waltz TA, Gechner RE: Intraosseous neurilemoma of the third lumbar vertebra. *J Bone Joint Surg* 53-A: 349-355, 1971
- 11) 戸山芳招, 小山 明, 土方貞久ほか: 腰椎前後方に及ぶ硬膜外腫瘍の後方経路による手術経験. *中部整災誌* 24: 684-688, 1981
- 12) 西 幸美, 大谷 清, 柴崎啓一ほか: 第4腰椎を高度に圧潰した砂時計型馬尾神経部腫瘍の1例. *関東整災誌* 19: 325-329, 1969
- 13) 山路哲生, 関 恒夫, 佐々木博ほか: 第5腰椎に骨破壊を生じた神経鞘腫の1例. *臨整外* 25: 1431-1434, 1990
- 14) Osborn RE, DeWitt JD: Giant cauda equina schwannoma: CT appearance. *Am J Neuroradiol* 6: 835-836, 1985
- 15) 飯塚久晴, 鈴木清之, 富田泰次ほか: 広範な仙骨破壊を示した神経鞘腫の1例. *関東整災誌* 14: 342-345, 1983
- 16) 渡辺行彦, 岡島行一, 土谷一晃ほか: 仙骨破壊をきたした神経鞘腫の1例. *整・災外* 34: 657-660, 1991
- 17) 鈴木 実, 福田 淳, 安野憲一ほか: 前仙骨部神経鞘腫の1例. *日臨外医会誌* 55: 204-207, 1994
- 18) Whittaker LD, Pemberton JJ: Tumors ventral to the sacrum. *Ann Surg* 107: 96-106, 1938
- 19) Ross ST: Acral and presacral tumors. *Am J Surg* 76: 687-693, 1948
- 20) Stewart RJ, Humphreys WG, Park TG: The presentation and management of presacral

- tmors. *BAr J Surg* 73 : 153—155, 1986
- 21) 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1104例の統計的観察. *西日泌* 37 : 734—741, 1975
 - 22) McColl I: The classification of presacral cysts and tumors. *Proc R Soc Med* 56 : 797—798, 1963
 - 23) Jao SW, Beart RE Jr, Spencer RJ et al: Retrorectal tumors. *Dis Colon Rectum* 28 : 644—654, 1985
 - 24) Lee RA, Symmonds RE: Presacral tumors in the female. *Obstet Gynecol* 71 : 216—221, 1988
 - 25) 山下和城, 岡野和雄, 原 浩平ほか: 膀胱直腸機能障害をきたした前仙骨部神経鞘腫の1例. *外科* 54 : 283—286, 1992
 - 26) 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
 - 27) Gottlieb JA, Baker LH, O'Bryan RM et al: Adriamycin (NSC-123127) used alone and in combination for soft tissue and bony sarcomas. *Cancer Chemother Rep Part 3*, 6 : 271—282, 1985
 - 28) 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
 - 29) 岩本正樹: 後腹膜ノイリノームに就て. *大阪医事新誌* 9 : 1234—1237, 1980
 - 30) 奥田孝雄, 浅生幸郎, 高田孝一ほか: 後腹膜に発生した悪性神経鞘腫 (malignant neurilemmona) の1例. *奈良医誌* 11 : 542—547, 1960
 - 31) 具 栄作, 川村展弘, 竹下公夫ほか: 乳癌および腹部多発神経鞘腫を合併した Reckling hausen 病の1例. *日臨外医学会誌* 44 : 253—257, 1983
 - 32) Foote MN, Luongo V, Marino ER: Benign giant retroperitoneal neurilemoma. *Ann Surg* 157 : 719—724, 1963
 - 33) McCarthy S, Duray PH: Giant retroperitoneal neurilemoma; a rare cause of digestive tract symptoms. *J Clin Gastroenterol* 5 : 343—347, 1983

A Case of Giant Neurinoma of the Intrapelvic Retroperitoneum

Eiji Meguro, Kazumi Okamoto, Takashi Tada, Yoshiyuki Hosoi*,
Yukihiro Yoneyama and Kazuyoshi Saito

Department of Surgery I and Division of Pathology Central Clinical Laboratory*,
Iwate Medical University School of Medicine

We studied a case of giant neurinoma of the intrapelvic retroperitoneum. The patient was a 60-year-old man who complained of dyschezia. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed a global mass occupying almost the entire pelvic cavity extraperitoneally. The tumor was diagnosed as a neurogenic pelvic tumor, and an operation was performed on January 17, 1994. The tumor originated in the S2 nerve, so the proximal and distal S2 nerve were divided, and the tumor was excised. The excised specimen was 610 g in weight and 13.0 by 11.0 by 6.5 cm in size. Histopathological diagnosis was benign schwannoma of two different types, Antoni A and B, and was specifically identified as neurinoma at the intrapelvic retroperitoneum.

Reprint requests: Eiji Meguro The Department of Surgery I, School of Medicine, Iwate Medical University
19-1 Uchimarui, Morioka, 020 JAPAN