症 例

多発性骨盤部後腹膜神経鞘腫の1例

八尾市立病院外科¹⁾, 同 病理診断科²⁾

今 村 宏 輝¹⁾ 井 出 義 人¹⁾ 空 谷 友 香 子¹⁾
竹 田 雅 司²⁾ 田 村 茂 行¹⁾ 佐々木 洋¹⁾

症例は33歳，女性．腹部超音波検査で骨盤内腫瘍を指摘され当院紹介となった．CTでは仙骨前面の右側に50×32mm大，左側に84×59mm大の辺縁平滑な腫瘍性病変を認めた．両者の間に連続性はなく，2つの独立した腫瘍が疑われた．MRIではT1強調で筋肉と等信号，T2で軽度高信号であり，周囲臓器との連続性は認めなかった．その他明らかな転移を認めず，骨盤原発の後腹膜腫瘍と診断し，腹腔鏡にて手術を開始した．腫瘍は双方とも両側下腹神経に癒着していた．下腹神経本幹は両側とも温存して剥離しえたが，仙骨前面との癒着は強固で，開腹移行の上，2つの腫瘍とも表面を損傷することなく摘出した．切除標本の病理結果は，両腫瘍とも神経鞘腫であった．今回，下腹神経由来と考えられる骨盤部神経鞘腫が2つ同時に存在した貴重な症例を経験したので，多少の文献考察を加えて報告する．

索引用語：同時多発性，後腹膜神経鞘腫，外科切除

はじめに

神経鞘腫とは頭頸部および四肢に好発する良性腫瘍で，骨盤内後腹膜に発生することは比較的稀であり，発生してもその多くは単発性である．今回われわれは，複数個が同部位に認められた後腹膜神経鞘腫の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：33歳，女性．

既往歴：特記事項なし．

現病歴：平成28年12月に不妊治療目的にて前医産婦人科を受診し，腹部超音波検査にて骨盤部腫瘍を指摘され，精査加療目的に平成29年3月に当科紹介受診となった．自覚症状は認めなかった．

身体所見：身長164cm，体重58kg．腹部は平坦，軟で腫瘍を触知しなかった．

血液検査所見：血液・生化学・凝固検査に明らかな異常所見は認めなかった．腫瘍マーカーは，CA19-9 11U/ml，CEA 1.1ng/ml，CA15-3 4.9U/mlといずれも正常範囲内であった．

腹部造影CT (Fig. 1a)：仙骨前左側に84×59mm，右側に径50×32mmの辺縁が平滑で造影効果を伴った腫瘍性病変を認め，両者の間に明らかな連続性は認めなかった．左側腫瘍の内部には石灰化を認めた．両者ともCT上は，子宮や付属器とは接していなかった．骨盤部後腹膜腫瘍が疑われた．

骨盤部造影MRI (Fig. 1b (T1強調画像)，c (T2強調画像))：T1強調画像では筋肉と等信号，T2強調画像では軽度高信号で，辺縁には被膜状の低信号が見られた．子宮や卵巣との連続性は認めなかった．骨盤部後腹膜由来の充実性腫瘍が疑われた．

以上の検査結果より，仙骨前面後腹膜腫瘍を，なかでも神経鞘腫が疑われた．明らかな悪性を疑う所見はなく，経過観察が可能であることも説明したが，挙児希望あり，このままでは通常の出産は困難であると判断して外科切除の方針となった．

手術所見：腹腔鏡にて開始した．下腹神経を温存しながら仙骨部まで進めると，腫瘍は仙骨前面に2つ認めた．両者とも下腹神経が腫瘍の上縁を走行し，神経の一部が腫瘍に流入していた (Fig. 2)．下腹神経本幹は両側で温存し，腫瘍に流入する枝は切離した．左側腫瘍の背側は仙骨前面と強固に癒着しており，この部位での剥離が腹腔鏡下では困難であったため，開腹

2018年4月9日受付 2018年6月4日採用

〈所属施設住所〉

〒581-0069 八尾市龍華町1-3-1

に移行した。仙骨前面との癒着部を鋭的に剥離し、被膜を損傷することなく腫瘍を摘出した。骨盤内臓神経と腫瘍との関係は不明であった。

術後経過：下肢の運動、知覚障害や排便、排尿障害のないことを確認し、術後9日目に退院となった。

摘出標本：2つの腫瘍（90×65×50mm, 56×37×30mm）を表面の損傷なく摘出した（Fig. 3a, b）。

病理所見：剖面像では、腫瘍は黄白色、充実性であった。組織学的には、比較的均一な小型核をもつ紡錘形細胞が密に錯綜し増殖する部分（Antoni A型）と細胞密度が疎な部分（Antoni B型）が混在する腫瘍であった（Fig. 3c）。免疫組織学染色では、腫瘍細胞はS-100タンパクがびまん性に陽性（Fig. 3d）であり、smooth muscle actin, desmin, c-KITは陰性であった。以上より、両腫瘍とも神経鞘腫の診断とした。

考 察

神経鞘腫は、末梢神経のSchwann細胞に由来する良性腫瘍で頭頸部（44.9%）や四肢（32.6%）に好発し、後腹膜からの発生は0.7%であるとされる¹⁾。また、後腹膜から発生する腫瘍のうち、神経鞘腫は0.5-3%を占めるとの報告がある²⁾。神経鞘腫の診断で重要なのは、悪性腫瘍との鑑別である。一般的に後腹膜腫瘍の

術前診断は困難であるものの、Nakashimaらはスコアリングシステムにて良性・悪性を鑑別できる可能性を示唆している。つまり、①腫瘍の最大直径が5.5cm以上、②有症状、③石灰化を認めない、④辺縁が不整、⑤嚢胞性変性や壊死を認める、の5項目に対して、該当個数で悪性の可能性を導くもので³⁾、これに従えば、本症例が悪性である可能性は25%であった。神経鞘腫は化学療法や放射線療法はほとんど効果がなく、外科的切除が現在では唯一の治療法である⁴⁾。切除に関しては、断端陰性の重要性に議論の余地が残っている。すなわち、周囲の組織を温存した摘出術では、再発の可能性が15-54%にのぼるという報告⁵⁾や、術前には悪性を完全に否定できないため、周囲の組織や臓器までも必要なら切除すべきという意見もある⁶⁾。しかし一方で、基本的にほとんどが良性腫瘍であり、周囲の組織を温存した摘出術で十分であり、術後の再発や病変の増大は認めないという報告もある^{7,8)}。今回発生した骨盤内には、性機能や排尿・排便機能、さらに下肢の運動知覚を司る神経が走行しており、骨盤内神経鞘腫ではこれらの神経を温存しながら神経鞘腫を切除することが重要となる。本症例では、腫瘍の切除により両側の下腹神経や骨盤神経を損傷するリスクがある

Fig. 1a) 腹部造影CT：仙骨前面に2つの腫瘍性病変あり。明らかな連続性は認めない。骨盤部後腹膜腫瘍が疑われる。正中仙骨動脈の関与が疑われる。

b) 骨盤部造影MRI（T1強調画像）：T1強調画像で腫瘍は筋肉と等信号であった。

c) 骨盤部造影MRI（T2強調画像）：T2強調画像で腫瘍は軽度至高信号であった。

a	b
c

Fig. 2 術中写真：下腹神経が、仙骨前面の2つの腫瘍の上縁を走行し、神経の一部が腫瘍に流入していた。①：左腫瘍，②：左下腹神経，③：右腫瘍，④：右下腹神経。

ため、注意深い剥離操作が要求された。骨盤内後腹膜神経鞘腫では、神経を損傷するリスクを踏まえ、特に無症状の症例に関しては経過観察も一つの重要な選択肢である。しかし切除が必要な時には、拡大視に優れた腹腔鏡手術を選択することで、これら骨盤内神経がより確実に温存されることが考えられた。

医中誌にて「後腹膜」「神経鞘腫」と検索し、1994年1月から2017年10月の期間で患者情報を参照できたものは157例あり、これに本症例を加えた158例を考察した。患者の年齢は10歳台から80歳台までにわたり、その平均値は53.8歳であった。また、男性は75例、女性は79例であり（その他は性別不明）、明らかな性差

Fig. 3a) 切除標本（マクロ像）：大：90×65×50mm. 小：56×37×30mm. 被膜損傷なし。

b) 切除標本（剖面像）：充実性腫瘍であった。

c) ミクロ像（H.E. 染色，40倍）：Antoni A型とAntoni B型が混在している。

d) 免疫染色（S-100）：S-100はびまん性に強陽性。

a	b
c	d

Table 1 同時多発した神経鞘腫の報告例

	年齢	性別	症状	発生部位	切除方法
症例 1	24歳	男性	腹痛	左後腹膜，右骨盤内	腹腔鏡手術
症例 2	53歳	男性	無症状	縦郭，後腹膜	開腹手術
症例 3	32歳	男性	腰痛	後腹膜，左肘，骨盤内	不明
症例 4	46歳	男性	無症状	縦郭，後腹膜	開腹手術
症例 5 (本症例)	33歳	女性	無症状	後腹膜	開腹手術

は認めなかった。さらに、偶発的に発見された例は58例、腹痛等何らかの症状があった例は69例であった。この中で、本症例のように同時多発性の後腹膜神経鞘腫の切除報告は本症例を含めて5例のみであり、非常に稀だと考えられた。Table 1にまとめたこれら5例を調べると、年齢の中央値は32歳と若い傾向にあった。また、本症例以外の4例は後腹膜とは離れた部位との多発であり、骨盤内後腹膜のみでの同時発生を疑う神経鞘腫は本症例のみであった。近年、多発性の神経鞘腫をschwannomatosisとする疾患概念が普及しつつある。Schwannomatosisは脊髄および末梢神経に多発する神経鞘腫が特徴的な疾患で、前庭神経に鞘腫を呈さず、その他の神経原性腫瘍を呈しにくい⁹⁾。孤発性のschwannomatosisが75%である一方、遺伝性は20%に満たないとされ、遺伝様式は常染色体優性遺伝を示し、LZTR1やSMARCB1変異が関与しているとされる¹⁰⁾。Schwannomatosisの治療方針は上述の神経鞘腫に対するものと大きな変化はないが、遺伝子変異を伴うschwannomatosisであれば、患者の妊娠に伴う出生前診断や、着床前の遺伝子診断も可能となっている。今後は、schwannomatosisの概念が一層普及して、その疾患の全貌が解明されることを期待したい。

結 語

多発性の後腹膜腫瘍に対して外科的切除を行い、切除標本の病理結果は両側とも同様の神経鞘腫であった。同時多発性の神経鞘腫は非常に稀であると考えられるため、その1例をここに報告する。

なお、本報告の要旨は第79回日本臨床外科学会総会(2017年11月、東京)で発表した。

利益相反：なし

文 献

- 1) DasGupta TK, Brasfield RD, Strong EW, et al :

Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 1969 ; 24 : 355-366

- 2) Felix EL, Wood DK, Das Gupta TK : Tumors of the retroperitoneum. *Curr Probl Cancer* 1981 ; 6 : 1-47
- 3) Nakashima J, Ueno M, Nakamura K, et al : Differential diagnosis of primary benign and malignant retroperitoneal tumors. *Int J Urol* 1997 ; 4 : 441-446
- 4) 高尾 彰, 眞鍋大輔, 市川孝治他 : 後腹膜鏡下に摘出した後腹膜神経鞘腫の1例. *西日泌* 2002 ; 64 : 429-431
- 5) Andonian S, Karakiewicz PI, Herr HW : Presacral cystic schwannoma in a man. *Urology* 2003 ; 62 : 8-10
- 6) Girgin C, Ozkan U, Sezer A, et al : Large pelvic schwannoma causing bilateral hydronephrosis. *Int J Urol* 2003 ; 10 : 616-618
- 7) Regan JF, Juler GL, Schmutzer KJ : Retroperitoneal neurilemmoma. *Am J Surg* 1977 ; 134 : 140-145
- 8) Gubbay AD, Moschilla G, Gray BN, et al : Retroperitoneal Schwannoma : a case series and review. *Aust N Z J Surg* 1995 ; 65 : 197-200
- 9) MacCollin M, Chiocca EA, Evans DG, et al : Diagnostic criteria for schwannomatosis. *Neurology* 2005 ; 64 : 1838-1845
- 10) Dhamija R, Plotkin S, Asthagiri A, et al : Schwannomatosis. *Genereviews*, (Initial posting : Mar. 8 2018 at <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK487394/>)

A CASE OF MULTIPLE INTRAPELVIC RETROPERITONEAL SCHWANNOMAS

Hiroki IMAMURA¹⁾, Yoshihito IDE¹⁾, Yukako MOKUTANI¹⁾,
Masashi TAKEDA²⁾, Shigeyuki TAMURA¹⁾ and Yo SASAKI¹⁾

Departments of Surgery¹⁾ and Pathology²⁾, Yao Municipal Hospital

A 33-year-old woman was referred to our hospital for further examination of two retroperitoneal tumors that were found incidentally on abdominal USG. CT and MRI led to the diagnosis of intrapelvic retroperitoneal tumors. Surgical resection was planned. We started the operation by the laparoscopic approach. There were two tumors that were adherent to the hypogastric nerves of either side, which led us to suspect that the tumors originated from nerve tissue. The tumors were also too tightly adherent to the anterior side of the sacrum to allow easy separation. Therefore, we converted to open surgery and successfully removed the two entirely separate encapsulated tumors without injury. The histopathological diagnosis of both the tumors was schwannoma. Occurrence of multiple schwannomas in the same patient is extremely rare and worthy of reporting.

Key words : multiple, retroperitoneal schwannoma, surgical resection