後腹膜に発生し硬膜内に浸潤した Malignant Rhabdoid Tumor の一症例

大分医科大学整形外科

田 北 親 寛・高 下 光 弘
吉 田 盛 治・平 川 敬
真 角 昭 吾

Malignant Rhabdoid Tumor arised from Paravertebral Region

by

Chikahiro Takita, Mitsuhiro Takashita, Seiji Yoshida,
Kei Hirakawa and Shougo Masumi

Department of Orthopaedic Surgery, Oita Medical University, Oita Japan.

Malignant Rhabdoid Tumor (MRT) is a rare neoplasm which usually arises from the kidney of infants. Extrarenal MRT is also known to occur in other organs or soft tissue. We report a case of retroperitoneal MRT which developed in the paravertebral region and invaded into the intrathecal sac through the intervertebral foramen. A twenty seven year old female who had developed severe sciatica ten months earlier was referred to our hospital. MR imaging disclosed no evidence of spinal tumor. Three months later, a mass in intrathecal sac at the level of L4/5 vertebra was seen. Postmyelogram CT scan revealed an intradural mass at the same level. Surgical treatment was performed to the intrathecal region. Histological and immunohistochemical examinations revealed is as MRT.

Key words : Malignant Rhabdoid Tumor (悪性横紋様腫瘍), Cauda Equina Tumor (硬膜内腫瘍)

は じ め に

Malignant Rhabdoid Tumor (以下 MRT と略) は小児の腎に好発する予後不良な腫瘍である。この腫瘍は、1978 年 Beckwith と Palmer が、それまで Wilms 腫瘍として取り扱っていたものの中から、横紋筋芽細胞に類似した組織像を呈し、悪性度の高い亜型の存在を最初に報告した²⁾。1981 年 Haas らは、光顕上横紋筋肉腫に類似しているが、電顕では横紋筋芽細胞の微細構造が欠如したこれら腫瘍を "malignant rhabdoid tumor of the kidney" と呼んだ⁷⁾。その後、他の臓器や軟部組織等の腎外発生例の報告が散見されるようになった。

今回我々は、成人の後腹膜に発生し硬膜内に浸潤した malignant rhabdoid tumor の一症例を経験したので報告する。

症 例

症例：27 歳，女性，会社員。

既往歴・家族歴：特記すべき事項なし

主訴：左臀部，下肢痛

現病歴：1995 年 1 月，誘因なく左下腿の刺すような疼痛が出現した。疼痛は一時的に消失したが，次に左足趾から左足背にかけて疼痛が生じ，さらに大腿部から臀部にまでひろがった。同年 5 月某医を受診し疼痛に対し保存的に加療されたが軽減しなかった。同年

6 月近医を受診し、MRI にて L4/5 の椎間板ヘルニアを指摘された。以後牽引、硬膜外ブロック等保存療法を受けたが疼痛は全く改善せず当院を受診した。

入院時所見：表在リンパ節の腫脹、腹部腫瘤は触知されなかった。L4/5 レベルに棘突起・傍脊柱筋・左上殿神経・坐骨神経の圧痛がみられた。神経学的所見では、左前頸骨筋・長母趾伸筋・長趾伸筋の著明な筋力低下および左第 4 腰髄節以下の知覚障害があり、両下肢の膝蓋腱・アキレス腱反射の低下が認められた。

図 1 CT L4/5 レベル 硬膜内に腫瘍像が認められる。

両側の下肢伸展挙上テストは 45 度、大腿神経伸張テストは陽性であった。膀胱直腸障害はなかった。

血液検査所見：LDH 655 IU/l と高値を認めたものの、他に異常所見はなかった。腫瘍マーカーで陽性所見をしめすものはなかった。

画像所見：単純 X 線では、椎弓根の消失像・椎弓根間距離の開大や椎体後縁の骨の浸食像はなく、骨性の変化は認められなかった。脊髓腔造影では、L4/5 レベルで完全ブロック像を呈していた。脊髓腔造影後 CT では、L4 から 5 レベルの硬膜内に腫瘍像がみられ（図 1）、L5 から S1 レベルの椎体左前面から側方にかけて境界不明瞭な低信号の腫瘍像が広範にみられた。MRI では、発症後約 6 カ月（図 2-a）および 9 カ月（図 2-b）の時点では硬膜内に腫瘍像は認められず、発症 1 年後には L4/5 レベルの脊柱管内および椎体前側方に T1 強調像で等信号、T2 強調像で高信号、ガドリニウムで増強される腫瘍像が認められた（図 2-c）。

手術所見：L3 から L5 の椎弓切除を行い硬膜を露出すると、硬膜外には明らかな病変は認められなかった。硬膜に切開を加えると中から出血巣を伴って黒色に変化した部分と灰色の部分の混在した腫瘍が膨隆し

図 2 MRI a 発症後 6 カ月
b 発症後 9 カ月
c 発症後 1 年

発症後 6 カ月および 9 カ月の時点では、硬膜内に腫瘍像は認められず、1 年後には L4/5 レベルの硬膜内に腫瘍像が認められる。

図3 病理
やや大型の類円形細胞が充実に増殖し、横紋筋芽細胞に類似した球状封入体様の好酸性の胞体を有していた。

てきた。腫瘍は馬尾を巻き込んでいた。また、後腹膜の腫瘍も二期的に可及的に切除した。

病理所見：馬尾及び後腹膜腫瘍両者とも、同じ組織像を呈しており、やや大型の類円形細胞が充実に増殖し、横紋筋芽細胞に類似した球状封入体様の好酸性の胞体を有していた（図3）。免疫染色では、Vimentin, Keratin, EMA, NSE が陽性であった。

経過：手術療法後、化学療法としてイホスファミド 10g、パラプラチン 300mg を3クール、総量 46 グレイの放射線療法を施行し、現在肺転移もなく経過観察中である。

考 察

MRT は当初、小児腎癌の Wilms 腫瘍の一亜型として報告されたが、その後、腎外の発生例についても知られるようになってきた。1982 年 Gonzalez-Crussi らは、4 例の MRT を報告しているが、そのうち 2 例の肝および胸壁軟部組織の発生例を提示し、腎外発生例を初めて報告した⁵⁾。その後腎外発生例の報告が相次ぎ、現在までに脳、心臓、肝臓、舌、膀胱、前立腺、眼窩、鼻咽頭、皮膚、子宮、外陰部、四肢、骨盤、傍脊椎部などに発生することが知られている。

発症年齢については、全体としては小児に多く発生するといわれているが、詳しく検討すると腎性と腎外性では若干の違いがみられる。1992 年、Berry と Vujanic³⁾は、腎性が幼児に好発するのに対し、腎外性は二期性を示し、幼児期と思春期にピークがあると述べている。1996 年、Lupi¹⁰⁾は、腎性および腎外

性 97 例について検討しており、腎性 48 例の発症年齢は 0～32 歳で、平均 20 カ月と幼児に集中しているのに対し、腎外性 49 例では 0～59 歳で発症年齢にばらつきがみられ、平均 15.45 歳であったと報告している。また、Hsueh と Chang¹⁶⁾は、ほとんどの腎発生 MRT は幼児に発症するのに対し、女性性器の MRT は若年成人に発症することが多いと述べており、腎外性の MRT は若干年令層が高いことがわかる。

1986 年 Sotelo-Avila¹⁶⁾は、小児 14 例において、腎性 8 例と腎外性 6 例の詳細な検討をしている。1996 年、清水¹⁴⁾は、MRT の発生部位については腎性 163 例 (68%)、腎外性 77 例 (32%) で、このうち傍脊椎部の発生は 9 例 (3.8%) と報告している。

入院時我々の施行した MRI では、硬膜内と傍脊椎部の両方に腫瘍像が認められた。この場合、硬膜内腫瘍と傍脊椎部腫瘍のどちらが原発であるかが問題となる。硬膜内に原発した MRT の報告例は 1994 年 Rosenberg が報告した 1 例のみで、硬膜内に発生した腫瘍は神経根に浸潤し、骨破壊を生じることなく椎間孔を通して浸潤していたことが述べられている¹³⁾。本症例において、入院時の MRI 矢状断では L4/5 レベルの硬膜内に不均一な腫瘍像を認めたが、6 カ月前の画像では腫瘍は描出されていない。しかし、水平断をみても、この時点で、傍脊椎部に異常信号が存在していたことがわかり、傍脊椎部に原発したものと考えられた。

腎外性 MRT のうち傍脊椎部に発生した報告例は、これまでに数例認められる⁸⁾¹⁰⁾¹²⁾¹⁵⁾¹⁶⁾。1996 年清水¹⁴⁾は、MRT 240 例について検討しており、腎性 163 例 (68%)、腎外性 77 例 (32%) で、傍脊椎部の発生は 9 例 (3.8%) であったと報告している¹⁵⁾。部位別には、胸椎レベル 5 例、腸腰筋～骨盤内 1 例、不明 3 例であり、腰椎レベルに発生したものはなかった。また、脊柱管内への砂時計腫様の浸潤を示したものは、記載のあるもので 2 例であったが、硬膜内へ浸潤した例はなかった。腰椎レベルに発生し、硬膜内へ浸潤した本症例はきわめて稀である。

傍脊椎部に存在する腫瘍細胞が脊髄硬膜内に浸潤する経路はいくつか考えられるが、そのひとつは腫瘍が直接末梢神経に浸潤し、神経根を橋渡しとし、椎間孔を経て硬膜内に浸潤する経路である。本症例において、L5/S レベルの傍脊椎部腫瘍が硬膜を障害することなく L4/5 レベルの硬膜内に腫瘍を生じていた。1992 年

Sen Gupta と Sukriti Nag は、第 6 頸椎レベルの傍脊椎部に生じた平滑筋肉腫が、神経根鞘に沿って部分的に浸潤し、椎間孔を経て硬膜内に浸潤した例を報告している¹⁰⁾。また 1979 年 Dresler らは、後腹膜の神経芽細胞腫が髄膜を貫入し、髄液を通して中枢神経系に播種した例について検討している¹¹⁾。Gonzalez らは、腫瘍が後腹膜に存在するリンパ管を介してリンパ行性に硬膜内へ浸潤するという仮説を述べている⁶⁾。これらは腫瘍が硬膜を直接障害せず神経根あるいは神経根より末梢レベルにおいて部分的に浸潤し、神経根を橋渡しとして硬膜内腫瘍を生じ得る経路であり、本症例においてもこの浸潤経路の可能性が考えられた。

ま と め

1) 27 歳女性の、後腹膜に発生し硬膜内に浸潤した Malignant Rhabdoid Tumor の一症例を経験した。

2) 傍脊椎部に発生した腫瘍が硬膜内へ浸潤した例はほとんどなく、非常に稀であった。

3) 手術療法、放射線療法、化学療法を施行後約一年が経過し、現在肺転移もなく経過観察中である。

参 考 文 献

- 1) Balaton, A. J. and Vauray, P. : Paravertebral malignant rhabdoid tumor in an adult. *Path. Res. Pract.*, 182 : 713-716, 1987.
- 2) Beckwith, J. B. and Palmer, N. F. : Histopathology and prognosis of wilms tumor. *Cancer*, 41 : 1937-1948, 1978.
- 3) Berry, P.J and Vujanic, G. M. : Malignant rhabdoid tumor. *Histopathology*, 20 : 189-193, 1992.
- 4) Dresler, S. Harvey, D. G. and Levisohn, P. M. : Retroperitoneal neuroblastoma widely metastatic to the central nervous system. *Ann Neurol.*, 5 : 196-198, 1979.
- 5) Gonzalez-Crussi, F. et al. : Infantile sarcoma with intracytoplasmic filamentous inclusions. *Cancer*, 49 : 2365-2375, 1982.
- 6) Gonzalez-Vitale, J. C and Garcia-Bunuel, R. : Meningeal carcinomatosis. *Cancer*, 37 : 2906-2911, 1976.
- 7) Haas, J. E. et al. : Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney. *Hum Pathol.*, 12 : 646-657, 1981.
- 8) 堀江弘ら : 傍脊椎より発生した腎外性 malignant rhabdoid tumor の 1 例. *日本臨床細胞学会誌*, 30 : 95-99, 1991.
- 9) Hsueh, S and Chang, T.C : Malignant rhabdoid tumor of the uterine corpus. *Gynecologic Oncology*, 61 : 142-146, 1996.
- 10) Kodet, R. et al. : Rhabdoid tumors of soft tissues. *Hum Pathol.*, 22 : 674-684, 1991.
- 11) Lupi, G. Jin, R. and Clemente, C. : Malignant rhabdoid tumor of the vulva. *Tumori*, 82 : 93-95, 1996.
- 12) Lynch, H.T. et al. : Paravertebral malignant rhabdoid tumor in infancy. *Cancer*, 52 : 290-296, 1983.
- 13) Rosenberg, S. et al. : Primary malignant rhabdoid tumor of the spinal dura. *Clin Neuropathol.*, 13 : 221-224, 1994.
- 14) Sen Gupta, S. K and Nag, S. : Cervical paravertebral leiomyosarcoma mimicking a nerve sheath tumor. *Human Pathol.*, 23 : 708-710, 1992.
- 15) 清水昌宏ら : 生後 4 カ月男児の傍脊柱部に発生した Malignant Rhabdoid Tumor の 1 例. *臨整外*, 31 : 1183-1186, 1996.
- 16) Sotelo-Avila, C. et al. : Renal and extrarenal rhabdoid tumors in children : *Seminars in Diagnostic Pathol.*, 3 : 151-163, 1986.