

術前診断が困難であった大腿神経原発の後腹膜神経鞘腫

福岡大学医学部 腎泌尿器外科学講座

中川 千鶴*・松崎 洋吏・山崎 史裕・立花 昌寛・福原悠一郎
富永 光将・郡家 直敬・宮崎 健・岡部 雄・坪内 和女
中村 信之・羽賀 宣博

(受付日: 2023 年 10 月 5 日, 受理日: 2024 年 1 月 5 日)

抄録:

神経鞘腫は Schwann 細胞由来の腫瘍であり、頭頸部や四肢・体幹に好発するが、後腹膜原発は非常に少ない。また後腹膜発生 of 神経鞘腫において、発生母神経を同定できる症例は少なく、その中でも末梢の主幹神経である大腿神経が原発であった報告は非常に稀である。今回、大腿神経原発の後腹膜神経鞘腫を経験したため報告する。症例は 46 歳、女性。右下腹部腫瘤の触知と右下肢筋力の低下・知覚異常を主訴に受診。CT にて 80 mm 大の多房性嚢胞性の後腹膜腫瘍を認めた。MRI で腫瘍は T1 低信号、T2 高信号で、内部に複数の隔壁構造および液面形成を認めた。PET-CT では、不整に肥厚した嚢胞壁に軽度の FDG の集積を認めた。血液検査では腫瘍マーカー上昇は認めなかったが、FDG の集積を認めることから悪性腫瘍を否定できなかった。嚢胞損傷を防ぐために開創での腫瘍摘除を施行した。術中所見として、腫瘍は大腿神経と一塊となっていたため、大腿神経の合併切除を行った。被膜の損傷なく腫瘍を摘出でき、病理診断は良性の神経鞘腫であった。大腿神経が障害されたため、膝関節の伸展不良により歩行困難となった。ニーブレースの装着と術後早期からのリハビリテーションにより、装具装着下で歩行可能な状態となり術後 14 日目に退院となった。近医整形外科でリハビリテーションを継続し、術後 6 カ月経過した時点で装具なしで歩行・階段昇降まで可能な状態となっている。

(西日泌尿, 86: 140-145, 2024)

キーワード: 後腹膜腫瘍, 後腹膜神経鞘腫, 神経鞘腫

緒 言

神経鞘腫は Schwann 細胞由来の腫瘍であり、頭頸部や四肢・体幹に好発するが、後腹膜が原発である場合は非常に少ない。また後腹膜発生 of 神経鞘腫において、発生母神経を同定できる症例は少なく、その中でも末梢の主幹神経である大腿神経が原発であった報告は非常に稀である。今回、大腿神経原発の後腹膜神経鞘腫を経験したため報告する。

症 例

患者 46 歳、女性

現病歴 20XX 年 1 月に右下腹部の違和感が出現した。

3 月頃には右下肢筋力の低下および知覚異常を自覚した。4 月には右下腹部に腫瘤を触知し、腫瘤の圧迫により右大腿のしびれが誘発されるようになった。5 月 9 日に当院総合診療部を受診したところ、CT, MRI にて後腹膜腫瘍を認め、5 月 12 日に当科紹介受診となった。

当科初診時検査所見

血液学的所見 末梢血液検査: WBC $3.6 \times 10^3 / \mu\text{L}$, RBC $4.39 \times 10^6 / \mu\text{L}$, Hb 9.2 g/dL, Plt $23.3 \times 10^4 / \mu\text{L}$

生化学検査: Alb 4.7 g/dL, CRP 0.01 mg/dL, BUN 13 mg/dL, Cre 0.40 mg/dL, AST 16 U/L, ALT 14 U/L, LDH 136 U/L

腫瘍マーカー: sIL-2R 219 (基準値: 157 ~ 474) U/mL, CA19-9 3.0 (基準値: 37.0 以下) U/mL, CA125 10 (基準値: 35.0 以下) U/mL, CEA <1.8 (基準値: 5.0 以下) ng/mL, SCC 0.5 (基準値: 2.5 以下) ng/mL, AFP <2.0 (基準値: 10.0 以下) ng/mL, NSE 7.6 (基

* 〒814-0180 福岡県福岡市城南区七隈 7 丁目 45-1
TEL 092-801-1011, FAX 092-873-1109
E-mail c.nakagawa.xd@adm.fukuoka-u.ac.jp

準値：16.3 以下) ng/mL, β HCG <0.1 (基準値：1.0 未満) ng/mL

画像検査所見 造影 CT (Fig. 1)：右後腹膜に 80 mm 大の多房性嚢胞性腫瘍あり。腫瘍は右腎・腸腰筋に近接していた。

MRI (Fig. 2)：腫瘍は T1 強調像で低信号, T2 強調像で高信号を呈し, 周囲浸潤は認めなかった。腫瘍内部に複数の隔壁構造を有し, また液面形成を認めた。

PET-CT (Fig. 3)：不整に肥厚した嚢胞壁に軽度の FDG の集積を認めた (SUVmax=3.09)。他に有意な集積は認めなかった。

腫瘍マーカーの上昇はなく, 画像所見上, 明らかな腫

瘍周囲の浸潤や遠隔転移も認めなかったものの, 嚢胞壁の不整肥厚や FDG の集積を認めたことから悪性腫瘍を否定できなかった。鑑別には, 平滑筋腫瘍や横紋筋腫瘍, リンパ管腫瘍, 神経原性腫瘍, 粘液性嚢胞腺癌などが挙げられた。特に粘液性嚢胞腺癌に関しては, 発生母地が卵巣や虫垂であることが多く, 嚢胞内容液流出による再発・播種, 死亡例の報告があった¹⁾。診断目的の腫瘍生検も考慮されたが, 内容液漏出のおそれがあるため実施すべきでないと判断した。治療方針として, 当初は腹腔鏡下での腫瘍摘出術が検討されたが, 嚢胞損傷および内容液漏出のおそれがあるため, 開創での腫瘍摘除術を施行する方針とした。また, 初診時の神経症状から腫瘍による

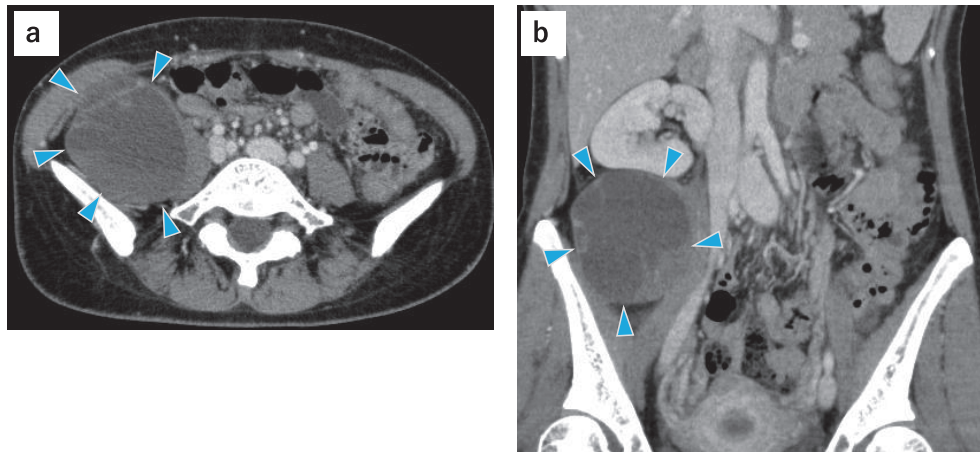


Fig. 1 CT findings

(a) Abdominal CT(axial)

(b) Abdominal CT(coronal)

A multilocular cystic tumor 80 mm in diameter was found in the right retroperitoneum. The tumor was in close proximity to the right kidney and iliopsoas muscle. Blue arrowheads indicate retroperitoneal tumor.

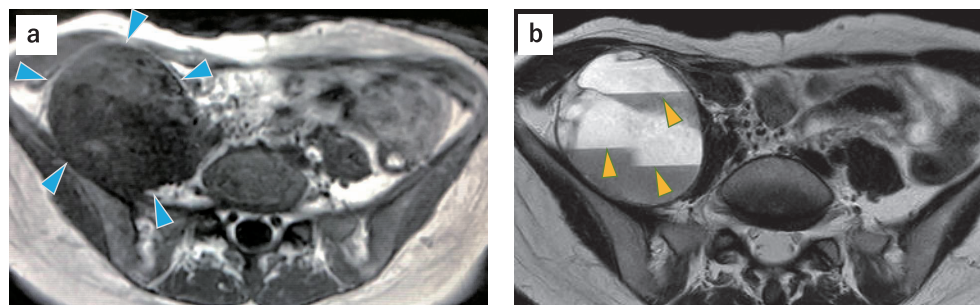


Fig. 2 MRI findings

(a) T1-weighted images

(b) T2-weighted images

The tumor showed low signal on T1-weighted images and high signal on T2-weighted images. There were multiple internal septal structures and fluid level formation. Blue arrowheads indicate retroperitoneal tumor. Orange arrowheads indicate multiple septal structures and fluid level in the tumor.

大腿神経の圧排が疑われたため、術後に後遺障害が残る可能性についてあらかじめ患者および家族に十分に説明した上で、腫瘍摘出術を施行した。

術中所見 (Fig. 4) 全身麻酔下に右傍腹直筋切開による後腹膜腫瘍摘除術を行った。腫瘍は卵巣・虫垂との関連を認めず、他臓器浸潤も認めなかった。しかし、腫瘍は大腿神経と一塊になっており剥離は困難であった。当院整形外科に相談の上、腫瘍と大腿神経を合併切除することとなった。腫瘍は被膜の損傷なく摘出できた。

摘出標本 (Fig. 5) 腫瘍径は $85 \times 75 \times 70$ mm であり、腫瘍断面は多房性腫瘍で部分的に壁肥厚を認めた。

内容液は血性かつ漿液性で、腫瘍マーカーは CA19-9 4 U/mL, CA125 19 U/mL, CEA <1.8 ng/mL と全て基準範囲内であった。

病理所見 (Fig. 6) HE 染色で紡錘形細胞の密な集簇 (Antoni A 型) と、疎な細胞分布 (Antoni B 型) が混在していた。免疫染色でびまん性に S100 蛋白が陽性を示し、異常核分裂像を認めず、良性の神経鞘腫の診断となった。

術後経過 術翌日に離床を開始したが、膝崩れを認め、かろうじてつかまり立ちが可能である程度であった。徒手筋力検査テスト (MMT) は右膝関節伸展が 0, 右股

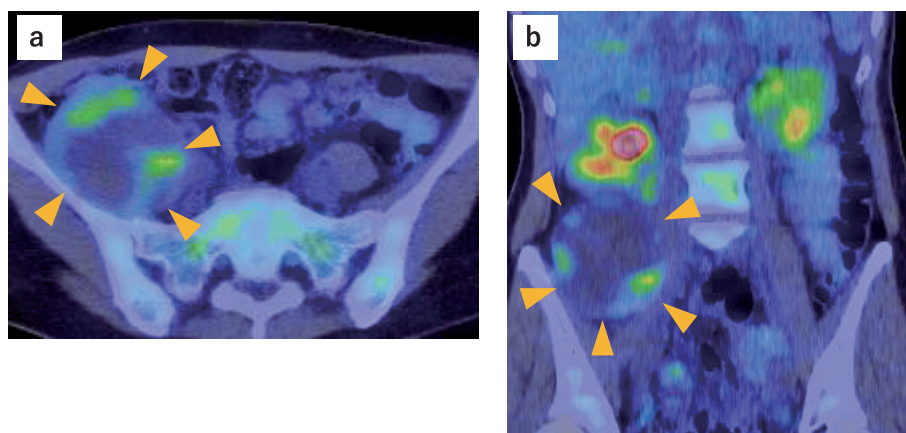


Fig. 3 PET-CT findings

(a) PET-CT (axial)

(b) PET-CT (coronal)

There was a mild FDG accumulation in the irregularly thickened cyst wall (SUV-max=3.09). No other significant accumulation was observed. Orange arrowheads indicate retroperitoneal tumor.

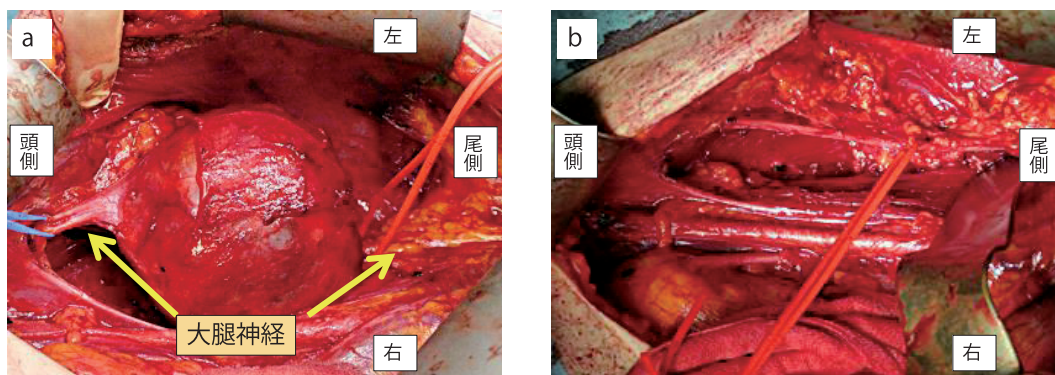


Fig. 4 Intraoperative findings

(a) Intraoperative findings

The tumor existed within the retroperitoneal cavity. The femoral nerve could not be divided from the tumor. There was no evidence of invasion of other organs.

(b) After removal of tumor

The tumor and femoral nerve were resected together. The tumor was removed without capsular damage.

関節屈曲が3であった。術後2日目からリハビリテーションを開始し、ニーブレース（伸展位膝関節支持帯）を用いての歩行訓練を開始した。術後11日目には装具装着下で膝崩れなく歩行可能となり、術後14日目に退院と

なった。退院後は近医整形外科での歩行訓練を継続し、術後半年が経過した時点で、装具なしで歩行可能であり、また階段昇降も可能な状態にまで回復していた。術後18カ月を経過した現在に至るまで腫瘍の再発を認めて

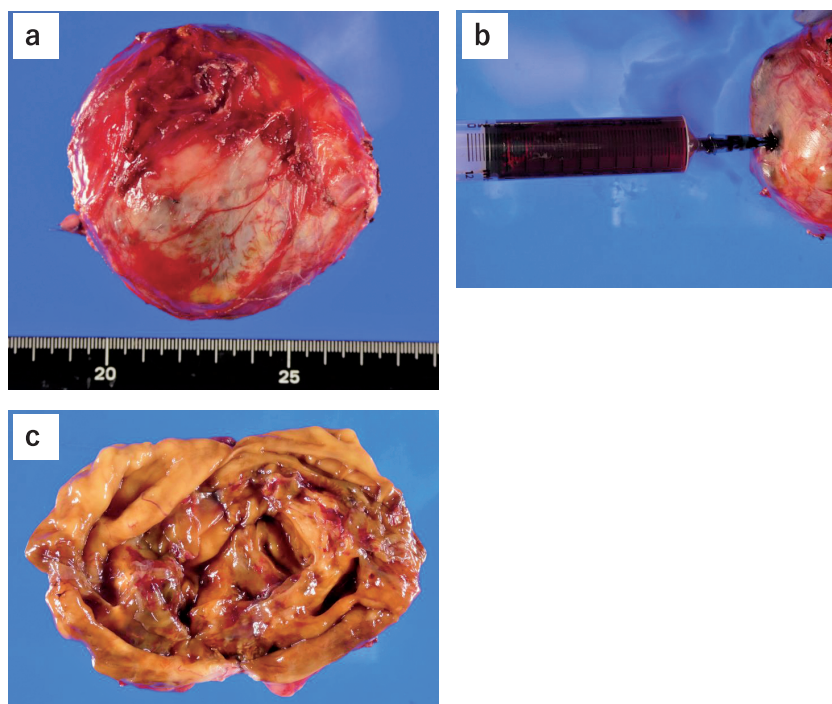


Fig. 5 Macroscopic findings of the tumor

(a) Excision specimen

(b) Fluid content in the tumor

(c) Cut surface of the tumor

The tumor was 85 × 75 × 70 mm in diameter, multifocal, with partial wall thickening. The tumor content was bloody and serous, and tumor markers CA19-9, CA125, and CEA were all within the reference range.

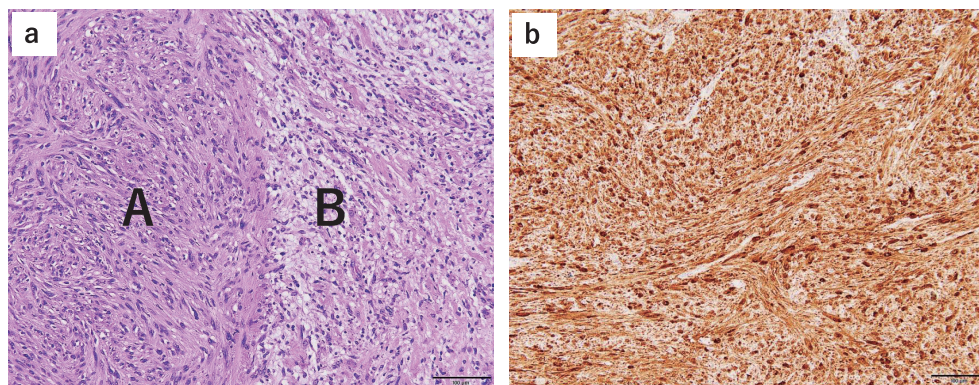


Fig. 6 Pathological findings of the tumor

(a) H.E. staining (× 100)

Both dense clusters of spindle-shaped cells called Antoni A-type (A) and sparse distribution of cells called Antoni B-type (B) are visible.

(b) Immunostaining

Diffusely S100 protein positive with no abnormal fission pattern is visible.

いない。

考 察

神経鞘腫は末梢神経の Schwann 細胞より発生する腫瘍であり、頭頸部、上下肢、体幹部に好発することが多いとされるが、後腹膜の発生は 0.7% と少ない²⁾。さらに、後腹膜発生の神経鞘腫において、発生母神経を同定できた症例は少なく、中でも自験例のように大腿神経本幹が原発であったとする報告は、後腹膜発生の神経鞘腫において 2.2% と極めて稀であった³⁾。また神経鞘腫の 90% 以上は良性で、悪性は少ないと報告されている⁴⁾。しかし、良性であっても再発や悪性化の報告があり、さらに悪性の場合は術後有効な補助療法がないため⁵⁾、術前に神経鞘腫が疑われた場合は、腫瘍摘除術が考慮されるべきである。

神経鞘腫において、target sign (MRI の T2 強調像で辺縁が高信号、中央が低信号) が診断に有用かつ特徴的な所見とされる⁶⁾。しかし、実際に target sign を呈する症例は 20 ~ 25% と低く⁷⁾、充実性腫瘤像を呈する場合や、出血壊死・嚢胞変性を来す場合があるなど多彩な画像所見を呈するため⁸⁾、しばしば診断に難渋する。さらに、神経鞘腫では、腫瘍細胞密度が高ければ、病理組織診断が良性であっても PET で FDG の集積を認めるとの報告がある⁹⁾。自験例では、腫瘍は多房性嚢胞性病変を呈し、また嚢胞壁は不整に肥厚し PET-CT で FDG の集積を認めた。FDG の集積を呈する限り、術前に悪性を完全に否定することは困難であった。また自験例では、鑑別疾患として粘液性嚢胞腺癌が挙がっており、腫瘍摘除術を施行した。粘液性嚢胞腺癌は極めて稀な腫瘍ではあるが、術中の嚢胞壁損傷による播種・死亡例の報告があったため¹⁾、嚢胞損傷のリスクを減らすために、術式として腹腔鏡下ではなく開創での腫瘍摘除を選択した。悪性の可能性がある以上、嚢胞損傷は避けるべきであり、生検による術前診断も困難であったと思われる。

大腿神経を原発とする神経鞘腫を集積した過去の報告に自験例を加えてまとめたものを呈示する (Table 1)³⁾。大腿神経の支配筋は腸腰筋、恥骨筋、縫工筋、大腿四頭筋であり、大腿神経が障害されると、膝関節の伸展不良による膝崩れがおきやすく、歩行や階段昇降等の動作が困難となることが多いとされる³⁾¹⁰⁾。自験例は腫瘍と大腿神経が一塊となっていたため神経温存は困難であり、大腿神経合併切除を余儀なくされたが、整形外科の介入のもと、ニーブレースの装着や術後早期からのリハビリテーションを経て、日常生活に支障のない状態にまで ADL の改善が得られた。

Table 1 自験例を含む大腿神経原発の神経鞘腫

症例数	14 (例)
平均年齢	50.6 ± 19.1 (歳)
男女比 (男:女)	5:9
病理診断 (良性:悪性)	12:2
術前神経症状あり	64% (9/14 例)
術中神経温存	50% (7/14 例)
⇒うち神経障害残存	57% (4/7 例)

一方で、術前画像にて腫瘍に連続する索状物を認めるなど神経原性を疑う所見を認め、周囲浸潤や転移を伴わないことから良性と判断して腫瘍核出術を行い、術後神経症状なく経過できたとする報告もある¹¹⁾。術中所見として腫瘍と神経の剥離が可能である場合、悪性を疑う所見がない場合には神経温存を考慮する意義は十分にあると思われる。しかし、神経温存後も神経障害が残存した症例や再発・悪性化の報告もあるため、神経温存に関しては術前の十分なインフォームドコンセントが必須である。

結 語

画像所見のみでは診断困難であった大腿神経原発の神経鞘腫を経験した。術中に大腿神経合併切除を余儀なくされたが、早期のリハビリテーション介入による代償筋の強化により歩行機能回復が得られた。

文 献

- 1) 森 直樹・他: 泌尿器科紀要. 後腹膜原発粘液嚢胞腺癌の 1 例. **49**: 559-561, 2003.
- 2) Das Gupta, T. K. et al.: Benign solitary schwannomas. *Cancer*. **24**: 355-366, 1969.
- 3) 成田 洋・他: 日臨外会誌. 大腿神経より発生した後腹膜神経鞘腫の 1 例. **61**: 2513-2518, 2000.
- 4) Theodosopoulos, T. et al.: Special problems encountering management of large retroperitoneal schwannomas. *World. J. Surg. Oncol*. **6**: 107-113, 2008.
- 5) 斎藤竜一・他: 泌尿器科紀要. 骨盤内後腹膜悪性神経鞘腫の 1 例. **43**: 25-28, 1997.
- 6) Koga, H. et al.: Definition of the target sign and its use for the diagnosis of schwannomas. *Clin. Orthop. Relat. Res*. **464**: 224-229, 2007.
- 7) 近藤哲郎・他: 臨床放射線. 胸郭内発生の神経原性腫瘍の CT, MRI 画像の検討. **49** (1): 157-166, 2004.

- 8) 呉 成浩・他：日臨外会誌. 嚢胞所見を呈した腓神経鞘腫の1例. **62** (11): 2780-2784, 2001. より発生した後腹膜神経鞘腫の1例. Vol. 63, No. 1, 7-11, 2011.
- 9) 平賀理佐子・他：日臨外会誌. FDG-PET 高集積を呈した後腹膜神経鞘腫の1例. **73** (11): 2983-2988, 2012. 11) 谷口久哲・他：Japanese Journal of Endourology. 腹腔鏡下腫瘍核出術を施行した後腹膜神経鞘腫の1例. **24**: 158-161, 2011.
- 10) 内倉敬一郎・他：鹿児島大学医学雑誌. 大腿神経

RETROPERITONEAL SCHWANNOMA ORIGINATING FROM THE FEMORAL NERVE WITH DIFFICULT PREOPERATIVE DIAGNOSIS: A CASE REPORT

CHIZURU NAKAGAWA, HIROSHI MATSUZAKI, FUMIHIRO YAMAZAKI,
MASAHIRO TACHIBANA, YUICHIRO FUKUHARA, KOSUKE TOMINAGA,
NAOTAKA GUNGE, TAKESHI MIYAZAKI, YU OKABE, KAZUNA TUBOUCHI,
NOBUYUKI NAKAMURA AND NOBUHIRO HAGA

Department of Urology, Faculty of Medicine, Fukuoka University, Fukuoka, Japan

Abstract :

Schwannomas tend to occur in the head and neck region, the extremities, and the trunk, but rarely in the retroperitoneum. With regard to retroperitoneal schwannomas, there has been a small number of reports in which the tumor originated from the femoral nerve. We herein report a case of retroperitoneal schwannoma that originated from the femoral nerve with a difficult preoperative diagnosis. The patient was a 46-year-old woman. She presented with the complaints of palpation of a right lower abdominal mass, muscle weakness and paresthesia in the right lower extremity. An 80-mm sized multifocal cystic retroperitoneal tumor was observed on CT. The presence of FDG accumulation in PET-CT did not exclude malignancy. Accordingly, cystic mucinous carcinoma was suggested as a differential diagnosis. Since there have been reports of recurrence, dissemination, and death due to leakage of cyst contents when treating cystic mucinous carcinoma, we decided to perform open surgery for tumor resection in order to prevent damage to the cyst. Intraoperatively, the tumor was strongly adhered to the femoral nerve, and the tumor had to be resected in combination with the femoral nerve. The tumor was removed without capsular damage, and the pathological diagnosis was a benign schwannoma. When the femoral nerve is injured, the patient often has difficulty walking due to poor knee extension. The patient was able to walk with a knee brace and underwent rehabilitation in the early postoperative period, and was discharged on the 14th postoperative day. She continues rehabilitation at a local orthopedic clinic, and is now able to walk and climb stairs without a brace 6 months after surgery.

(Nishinohon J. Urol. **86**: 140-145, 2024)

key words: retroperitoneal tumor, retroperitoneal schwannoma, schwannoma
