

内分泌学的活性を有する後腹膜神経節腫の1例

東京医科大学霞ヶ浦病院泌尿器科 (部長: 土屋 哲)

並木 一典, 土屋 哲, 塩沢 寛明*

東京医科大学霞ヶ浦病院外科 (部長: 藤原靖之)

藤 原 靖 之

東京医科大学霞ヶ浦病院病理部 (部長: 草間 博)

草 間 博

A CASE OF ENDOCRINOLOGICALLY ACTIVE RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA

Kazunori Namiki, Akira Tsuchiya and Hiroaki Shiozawa

From the Department of Urology, Tokyo Medical College Kasumigaura Hospital

Yasuyuki Fujiwara

From the Department of Surgery, Tokyo Medical College Kasumigaura Hospital

Hiroshi Kusama

From the Department of Pathology, Tokyo Medical College Kasumigaura Hospital

A 27-year-old female complained of right upper abdominal pain. Computed tomography revealed a retroperitoneal tumor located between the right kidney and the vena cava. The preoperative value of noradrenaline in urine was high, 221.1 $\mu\text{g}/\text{day}$. She underwent surgery and the resected tumor was 330 g in weight and 8×6×4 cm in size. Histopathological diagnosis was ganglioneuroma.

Retroperitoneal ganglioneuroma is rare and only 82 cases including our case have been reported in Japan, in recent years, adult cases are increasing in number. Endocrinological abnormalities were observed in 9 cases. Although six of the 9 patients were younger than 5 years old, the others were adults. These adult patients had no endocrinological symptoms.

(Acta Urol. Jpn. 40 : 1093-1095, 1994)

Key words: Retroperitoneal tumor, Ganglioneuroma, Endocrinologically active tumor

緒 言

神経節腫は交感神経由来の良性腫瘍で比較的稀な疾患である。今回われわれは内分泌学的活性を有する後腹膜神経節腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 27歳, 女性 (K.H.)

主訴: 右季肋部痛

既往歴: 25歳時虫垂炎にて虫垂切除術施行

現病歴: 平成3年6月右季肋部痛を主訴に近医受診

した。腹部超音波検査等にて後腹膜腫瘍を疑われ、当科を紹介され7月入院となった。

入院時現症: 身長 158 cm, 体重 49 kg, 血圧 118/70 mmHg。右季肋部に表面平滑、やや可動性を有する小児手拳大の腫瘤を触知した。

入院時検査所見: 末梢血, 血液生化学, 尿沈渣検査では特に異常は認めなかった。内分泌学的検査では尿中ノルアドレナリンが 221.1 $\mu\text{g}/\text{day}$ (正常 26~121 $\mu\text{g}/\text{day}$) と上昇していた。

X線学的検査: KUB では右腸腰筋陰影が消失し, DIP では右腎盂, 腎杯の右方への圧排を認めた。腹部 CT 検査では右腎内側かつ下大静脈背側に腎と同じ density の約 8 cm 大の腫瘤を認め, 造影すると内部は不均一に濃染した。腫瘍と腎および下大静脈と

* 現: 東京医科大学泌尿器科学教室

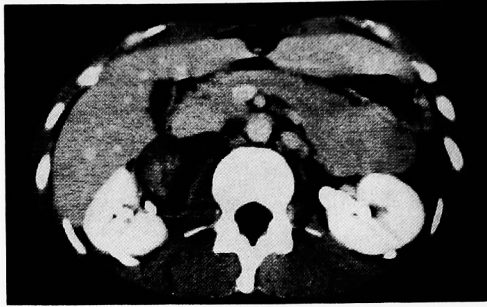


Fig. 1. The enhanced CT shows the tumor existing between the right kidney and the vena cava.

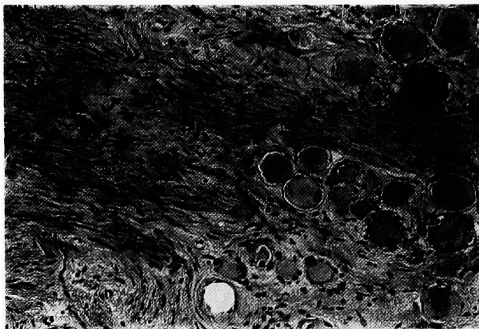


Fig. 2. Histopathological diagnosis is ganglioneuroma. (H.E. stain, $\times 500$)

の境界は明瞭であった (Fig. 1)。下大静脈造影では下大静脈の右側への偏位を認めたが辺縁は整であり、腫瘍による圧迫と考えられた。

以上より後腹膜腫瘍と診断し、8月2日後腹膜腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：腹部正中切開にて開腹した。腹腔内には特に異常を認めず、後腹膜を切開すると表面平滑で被膜に包まれた小児手拳大の腫瘍が上面は右腎静脈に、前面は下大静脈に接するように存在していた。リンパ節の腫脹は認めなかった。腫瘍はその周囲との間に強い癒着もなく比較的容易に剝離摘出が可能であった。

摘出物は $8 \times 6 \times 4$ cm, 64 g の表面平滑な腫瘤で薄い被膜に包まれており、剖面は黄白色、充実性で弾性硬であった。

病理組織学的診断：成熟した神経線維が密に配列し孤立性あるいは小集団として、遍在した核および大型の核小体を有する卵円形の ganglion cell がみられた。ganglion cell には、若干の多形性や二核細胞も認められた。またよく成熟しており、neuroblastic area の混在はみられず神経節腫と診断した (Fig. 2)。

術後経過：経過は良好で、術後2年6カ月を経過し

た現在まで再発の兆候はない。また尿中ノルアドレナリンも術後正常値となった。

考 察

後腹膜腫瘍は Lobstein によると後腹膜腔に発生した腫瘍のうち後腹膜腔固有臓器である膵、腎、副腎、尿管、女性生殖器官、脊椎の原発腫瘍および転移性腫瘍を除外した腫瘍とされている。発生頻度は全腫瘍の 0.2%程度¹⁾といわれているが、悪性腫瘍の占める割合は欧米では Pack ら²⁾の 85.8%、Ackerman ら³⁾の 77.9%と高頻度であるのに対し、本邦では天野ら⁴⁾の 33.5%、朝長ら⁴⁾の 46.8%であり欧米に比べ低頻度である。また神経節腫の後腹膜腫瘍全体に占める割合は 0.73~3.6%²⁻⁵⁾にすぎないと報告されている。

神経節腫は、神経節芽腫、神経芽腫とともに交感神経系腫瘍に属し、これらは発生学的に神経堤 neural crest を起源とするものであり、互いに移行型が存在すると考えられている。Hamilton ら⁶⁾はすべての神経節腫は、神経芽腫、神経節腫を経て本症に成熟分化すると仮説をたてている。神経節腫例に内分泌活性を有する症例を認めることは神経芽腫からの移行型の存在を示唆すると考えられる。また内分泌活性を有する症例は小児例に多く、成人では稀である。

後腹膜神経節腫の本邦報告例は迫田⁷⁾、藤原⁸⁾、恩村⁹⁾、岸本¹⁰⁾らが集計しており、岸本¹⁰⁾らの報告以降1994年3月までに21例の報告がある。迫田の集計のうち副腎原発と考えられる2例を除外し、自験例を含めると計82例となる。性別は男性38例、女性40例、不明4例であり男女差はほとんどみられない。年齢は1歳10カ月から70歳までの平均26.9歳であった。神経芽腫では2歳未満の症例が多いのに比べ神経節腫では平均年齢が高い。さらに最近5年間では平均年齢は40.6歳であり中高年症例の増加が目立つ。健康診断などにより偶然発見される症例が増加したためと考えられ、この傾向は続くと思われる。

カテコールアミンの上昇など内分泌学的活性を示すことは神経芽腫では多く見られるが、神経節腫では少なく9例(10.9%)にみられたのみである (Table 1)。うち6例が5歳以下であるが、ここ数年で成人例も報告されており、自験例を含め3例ある。3例いずれも、内分泌学的症状は示していない。神経節腫は年齢とともに成熟し増殖傾向が消失していくとも考えられていることから、細胞の成熟とともに内分泌学活性が弱まり、症状を呈さないとも推察される。

フローサイトメトリーを用いた DNA stemline の検討において、diploidy pattern を示す神経芽腫で

Table 1. 9 cases demonstrating endocrinological abnormality

報告者	年齢	尿中	血中	症状	その他
1 水谷	1歳10カ月	VMA ↑		下痢	
2 梶川	5歳	VMA ↑, CA ↑			
3 永田	4歳	CA ↑			
4 高田	2歳		VIP ↑	慢性水様下痢	
5 佐藤	5歳		HVA ↑		
6 高田	2歳			慢性水様下痢	
7 坂本	48歳	dopamine ↑↑	dopamine ↑↑		褐色細胞類似細胞
8 大山	41歳	dopamine ↑			
9 自験例	27歳	noradrenaline ↑			

VMA: vanillylmandelic acid

CA: catecholamine

VIP: vasoactive intestinal polypeptide

HVA: homovanillic acid

は予後不良の傾向, aneuploidy pattern では予後良好の傾向を示すとされ予後判定への利用が考えられている。神経節腫では増殖相に乏しい, diploidy stemline を示すとされている¹¹⁻¹³⁾。内分泌学的活性を呈する神経節腫症例においてどのような pattern を示すかは興味を持たれる。

結 語

1. 後腹膜腔に発生した神経節腫の1例を報告し本邦報告例82例について検討した。

2. 血中ノルアドレナリンの上昇が見られ, 内分泌学的活性を有すると考えられた。神経節腫では内分泌学的活性を示すことは少なく, また成人例では稀であった。

本論文の要旨は第9回日本泌尿器科学会茨城地方会にて発表した。

文 献

- Pack GT and Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors. *Int Abst Surg* **99**: 209-231, 1954
- Ackerman LV: Atlas of Tumor Pathology, 136. Washington D.C., American Registry of Pathology, Armed Force Institute of Pathology, 1954
- 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之, ほか: 後腹膜類皮嚢腫の1例. *西日泌尿* **37**: 741-743, 1975
- 朝長 毅: 多彩な組織像を有する後腹膜脂肪肉腫の1治験例. *癌の臨* **32**: 927-932, 1986
- Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* **81**: 740-745, 1949
- Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuromas in children. *Surg Gynecol Obstet* **121**: 803-812, 1965
- 迫田隆吉, 緒方二郎, 上野文麿, ほか: 後腹膜神経節神経腫の1例. *西日泌尿* **44**: 781-785, 1982
- 藤原恭一郎, 川村健二, 安田耕作, ほか: 後腹膜神経節神経腫の1例. *臨泌* **38**: 805-807, 1984
- 恩村芳樹, 高見沢昭彦, 沼沢和夫, ほか: 仙骨前部に発生した後腹膜神経節神経腫の1例. *臨泌* **39**: 681-683, 1985
- 岸本裕一, 仲野 智, 吉田利夫, ほか: 後腹膜腔に発生した神経節腫の1例. *日大医誌* **49**: 977-982, 1990
- Gansler T, Chatten J, Varello M, et al.: Flow cytometric DNA analysis of neuroblastoma. Correlation with histology and clinical outcome. *Cancer* **58**: 2453-2458, 1986
- Taylor SR, Blatt J, Costantino JP, et al.: Flow cytometric DNA analysis of neuroblastoma and ganglioneuroma. A 10-year retrospective study. *Cancer* **62**: 749-754, 1988
- 谷口清州, 浜崎 豊, 藤原 卓: Flow cytometryによる神経芽腫および神経節腫の細胞核 DNA 解析. パラフィン包埋材料を用いた分析. *医の歩み* **145**: 843-844, 1988

(Received on June 2, 1994)
(Accepted on August 24, 1994)