

後腹膜神経節細胞腫の1例

奈良県立医科大学泌尿器科学教室（主任：岡島英五郎教授）

大山 信雄, 大園誠一郎, 河田 陽一, 植村 天受

金子 佳照, 平尾 佳彦, 岡島英五郎

A CASE OF RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA

Nobuo Oyama, Seiichiro Ozono, Yoichi Kawata,
Hirotugu Uemura, Yoshiteru Kaneko, Yoshihiko Hirao
and Eigorō Okajima

From the Department of Urology, Nara Medical University

A 41-year-old female patient with a right retroperitoneal tumor for more than thirty years was referred to our department. Exploration was done through a transperitoneal approach and the tumor was removed. A ganglioneuroma was diagnosed histopathologically. There have been 99 reported cases with retroperitoneal ganglioneuroma including present our case in Japan and we discussed the pathogenesis and treatment of this rare disease.

(Acta Urol. Jpn. 37: 369-372, 1991)

Key words: Retroperitoneal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

後腹膜腔に発生する神経節細胞腫は、比較的稀な疾患である。今回、われわれは成人女性に発生した本症の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：41歳，女性，主婦

初診 1989年8月9日

主訴：右側腹部腫瘍

家族歴：母，心筋梗塞。長男，両側 VUR。

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：幼児期より近医にて右側腹部腫瘍を指摘されていたが、自覚症状もなく、また成人してからもとくに腫瘍の増大を認めなかったため放置していた。

1989年5月，交通事故の際に近医を受診し，腹部単純撮影にて，右側腹部に異常石灰化陰影を指摘された。

腹部 US および CT-scan にて右後腹膜腔に腫瘍が認められたため，同年8月9日に当科を紹介され，右後腹膜腫瘍の診断にて，8月30日精査加療のため入院した。

現症：身長 139 cm，体重 41 kg，栄養中等度，血圧 110/72 mmHg。胸部理学的所見に異常なく，腹部所

見では，右上腹部に小児頭大，表面平滑，弾性硬の非可動性腫瘍を触知した。表在性リンパ節の腫脹は認めなかった。

検査成績：末梢血，血液生化学検査には，とくに異常所見はみられなかった。また，内分泌学的検査も，PRA 2.41 ng/ml/hour，尿中ドーパミン 1,729 μg/day と若干高値を示した以外は，すべて正常であった。その他，種々の腫瘍マーカーについても検索したが，とくに異常は認められなかった。

X線学的所見：KUB および DIP では，第2腰椎の右側に 20×15 mm 大の石灰化陰影がみられ，右腎の著明な下方への圧排が認められた。腹部 CT-scan では，腫瘍は不均一にやや enhance され，下大静脈をとりまくように存在し，肝を前方へ圧排していた (Fig. 1)。MRI T₁ 強調像では，腫瘍の intensity は肝とほぼ同じで，下大静脈の外側への圧排と，右腎の下方への圧排がみられた。また，腫瘍と右腎との境界は明瞭であるが，肝との境界は不明瞭であった (Fig. 2A, B)。右腎動脈造影では，腫瘍は右腎の被膜動脈より栄養されており，hyper-vascular な像を呈した (Fig. 3)。

以上の所見より，右後腹膜腫瘍の診断のもとに，1989年9月14日，全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。

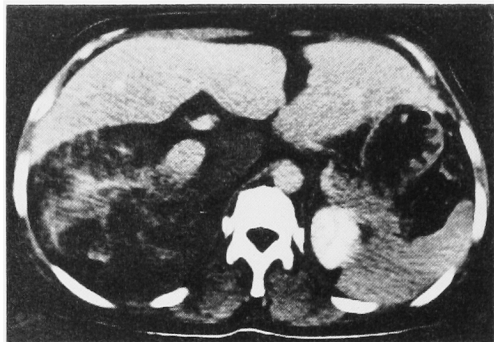


Fig. 1. Contrast-enhanced CT scan of abdomen shows large, slightly enhanced mass with attenuation in the right retroperitoneal space. Liver is deviated and IVC is surrounded by the tumor.

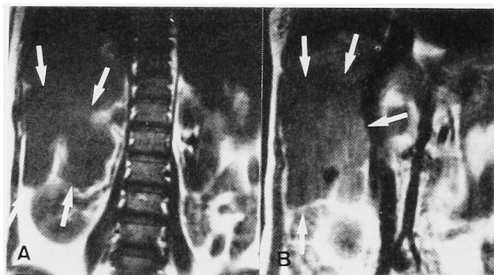


Fig. 2. Coronal T1-weighted image shows a large tumor (↓) whose intensity is same as that of liver (A). Right kidney is deviated downward and IVC is shifted to the right (B).

手術所見：経腹膜的に後腹膜腔に到達すると、腫瘍は右後腹膜腔に位置し、さらに下大静脈および肝と強く癒着しており、下大静脈の一部を切除し、腫瘍を摘出した。右副腎および右腎との剝離は容易であった。なお、下大静脈の欠損部は、人工心膜で patch し、ナイロン糸で縫合した。

摘出標本：大きさは $18 \times 13.5 \times 5.6$ cm、重量 1,080 g で、表面は弾性硬で、全体に黄白色であり、内部に $10 \times 10 \times 10$ mm 大の石灰化が認められた。

組織所見：腫瘍は大部分が紡錘形の神経線維細胞からなり、その中に好酸性の胞体に富むやや大型の神経節細胞が混在しており、神経節細胞腫と診断した (Fig. 4)。

術後経過は良好で1989年10月29日退院し、現在外来にて経過観察中であるが、再発の徴候は認められていない。

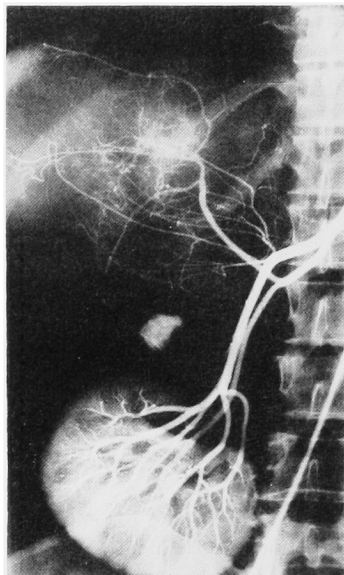


Fig. 3. Selective right renal arteriogram shows significantly stretched renal artery. Neovascular tumor staining can be seen in the upper of the tumor.

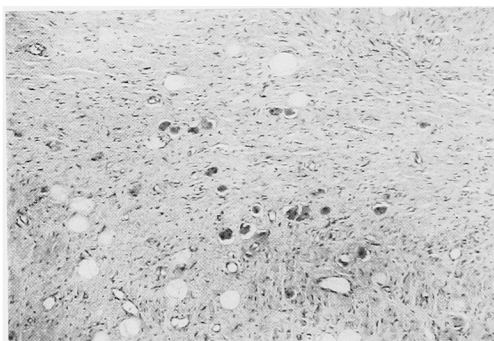


Fig. 4. Histopathological finding shows ganglion cells. (HE stain $\times 100$)

考 察

神経節細胞腫は、神経芽細胞腫、神経節芽細胞腫とともに、交感神経系腫瘍に属し、三者の中ではもっとも分化度の高い良性腫瘍である。病理学的には、神経芽細胞腫は未分化な神経芽細胞のみからなるものとしているのに対し、神経節細胞腫は神経節細胞が集簇的あるいは単独にみられ、その間に豊富な神経線維、Schwann 細胞などが増生している腫瘍で神経芽細胞を含まないものと定義されており、またその両者の中間型の所見が含まれるものを神経節芽細胞腫としている¹⁾。しかしながら、これらは単独の疾患ではな

Table 1. Age and sex distributions of retroperitoneal ganglioneuroma in the Japanese literature

Age	Male	Female	Total
0~9	8	16	24
10~19	8	6	14
20~29	6	6	12
30~39	11	6	17
40~49	5	7	12
50~59	9	3	12
60~	3	3	6
Total	50	47	97

く、互いに移行型が存在し、神経芽細胞腫の成熟型が神経節細胞腫であるという説が一般的である²⁾。

全後腹膜腫瘍中での神経節細胞腫の発生頻度は Scanlan²⁾ によると0.7%、安藤ら⁹⁾によると1.8%と比較的稀な疾患であり、本邦での本疾患の報告例は、1911年に河村⁵⁾によって報告されて以来、自験例を含めて99例であった。

Table 1 に本邦報告例99例のうち年齢、性別ともに不明の2例を除く97例の年齢、性別分布を示す。年齢別では、1988年の岩佐ら⁶⁾の報告では、平均年齢20.9歳、20歳未満の発症例が60例中35例(58.3%)であるのに対し、われわれの集計では30歳代が17例ともっとも多く平均年齢28.7歳、20歳未満の発症例が97例中38例(39.2%)と、中高年者の占める割合が高くなってきている。この理由としては、最近の画像診断技術の進歩により、検診などで偶然発見される症例が増加してきたためと推察される。つぎに性別発生頻度をみると、本症はやや女性に多いとされていたが、われわれの集計では、男性50例、女性47例と男女間に大きな差はみられなかったものの、むしろ男性に多くみられる傾向であった。

本症は、通常、発育が緩慢であり、自覚症状に乏しいことが多く、腫瘍がかなり大きくなってから発見されることがある。本邦での最大のものは、1981年に内田ら⁷⁾による16×12×10 cm, 1,630 g という報告があり、自験例は、18×13.5×5.6 cm, 1,080 g で本邦報告例中第5位の重量であった。

本症は無症状に経過することが多いが、まれに尿中カテコールアミンの増加⁸⁾、血中 vasoactive intestinal peptide (VIP) の高値⁹⁾などの内分泌学的異常を示す症例も報告されている。また、Greer ら¹⁰⁾は、神経芽細胞腫と本症との鑑別として、前者では、尿中ノルアドレナリン、ドーパミン、homovanillic acid

(HVA)、vanillylmandelic acid (VMA) の上昇が高率に認められ、後者では、尿中ドーパミン、ドーパ、HVA、VMA の軽度上昇が認められることもあるが、尿中ノルアドレナリンおよびアドレナリンは正常であると報告しており、内分泌学的異常の関与には今後の検討が待たれるところである。ちなみに自験例では、尿中ドーパミンが1,729 μg/day と軽度上昇がみられたが、尿中 VMA、ノルアドレナリン、アドレナリン値には異常は認められなかった。

治療としては、外科的摘出が一般に行われ、ほとんどの例で完全摘出が可能であるが、周囲臓器との強度の癒着や腫瘍の位置的関係のため、亜全摘にとどまる例や、切除不能例、また、他臓器の合併切除をとまらざる例もある¹¹⁻¹⁸⁾。しかし、そのような場合でも再発や腫瘍の増大はなく、予後は良好である。自験例では、腫瘍は下大静脈および肝と強度に癒着しており、下大静脈の一部を切除したが、腫瘍は完全に摘出しえたと考えられる。

結 語

41歳女性に発生した後腹膜神経節細胞腫の1例を報告した。本症の本邦報告例は自験例を含め99例であり、若干の文献的考察を行った。

本論文の要旨は第129回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) 小児肝癌、腎芽腫、神経芽腫群腫瘍組織分類、改訂試案 (1979. 11. 30), 日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会, 日小外会誌 **16**: 325-337, 1980
- 2) Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuromas in children. Surg Gynecol Obstet **121**: 803-812, 1965
- 3) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol **81**: 740-745, 1959
- 4) 安藤 隆: 後腹膜腫瘍. 外進 **10**: 80-94, 1959
- 5) 河村叶一: 「ガングリオノイローム」ニ就テ. 京都医誌 **8**: 107, 1911
- 6) 岩佐 厚, 前田 修, 亀岡 博, ほか: 後腹膜神経節腫の3例. 泌尿紀要 **34**: 334-339, 1988
- 7) 内田 博, 有馬純孝, 古原 清, ほか: 仙骨前部に発生した巨大神経節細胞腫一症例報告と本邦報告例の文献的考察一. 日外会誌 **43**: 305-313, 1982
- 8) 伊東喬廣, 長屋昌弘, 杉藤徹志, ほか: 小児の Functioning ganglioneuroma. 小児科診療 **35**: 1132-1140, 1972
- 9) 高田佳輝, 青山興司, 後藤隆文, ほか: 水様下痢を主訴とする神経節腫の1例. 小児がん **19**: 33-35, 1983

- 10) Greer M, Anton AH, Williams CM, et al.: Tumors of neural crest origin. Biochemical and pathological correlation. Arch Neurol **13**: 139-148, 1965
- 11) 味八木英吉, 井上 勇, 三村正毅, ほか: 分娩後発見された仙骨前部の Ganglioneuroma の1 治験例. 臨外 **25**: 1603-1606, 1970
- 12) 永島亮二, 木村正治, 宮川景和, ほか: 後腹膜腔に発生した Ganglioneuroma の1 例. 日外会誌 **73**: 734, 1972
- 13) 原田一哉, 渡辺 決, 猪狩大陸, ほか: 後腹膜神経節神経腫の1 例. 臨泌 **29**: 213-216, 1975
- 14) 高野真澄, 片桐一郎, 劉 崇信, ほか: 後腹膜腫瘍(神経節細胞腫)の1 治験例. 日消病会誌 **76**: 1015, 1979
- 15) 永田正人, 木口 薫, 星 順隆, ほか: 圧迫により慢性逆流性膀胱をきたした後腹膜原発の神経節細胞腫の1 例. 小児科診療 **47**: 815-818, 1984
- 16) 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
- 17) 石田和夫, 小芝章剛, 池永 誠, ほか: 単開腹14年経過し切除を行った Ganglioneuroma の1 例. ごとも医療センター医学誌 **16**: 248, 1987
- 18) 岸 直彦, 坂本 悟, 井野口千秋: 骨盤腔内巨大神経節腫の1 例. 広島医学 **41**: 1970, 1988

(Received on May 1, 1990)
 (Accepted on July 20, 1990)