

後腹膜神経節腫の3例

大阪労災病院泌尿器科 (部長: 水谷修太郎)

岩佐 厚, 前田 修, 亀岡 博, 梶川 次郎
三好 進, 岩尾 典夫, 水谷修太郎

RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA: REPORT OF 3 CASES

Atsushi IWASA, Osamu MAEDA, Hiroshi KAMEOKA, Jiro KAJIKAWA,
Susumu MIYOSHI, Norio IWAO and Shutaro MIZUTANI

*From the Department of Urology, Osaka Rosai Hospital
(Chief: Dr. S. Mizutani.)*

We have experienced 3 cases of retroperitoneal ganglioneuroma. One case was in a 5-year-old boy with the chief complaint of abdominal mass. The preoperative diagnosis was neuroblastoma due to excessive urinary excretion of vanillylmandelic acid. The other two cases were in adults, 40 and 28 years old, and were found incidentally. All three cases were doing well without any clinical signs of recurrence almost 10 years, 5 years, and 6 months, postoperatively.

The literature is reviewed briefly concerning some cases in children under 5 years of age whose ganglioneuromas were sometimes confused with neuroblastoma because of excessive catecholamines.

Key word: Retroperitoneal ganglioneuroma

緒 言

交感神経系腫瘍には高分化で年長者に多くみられる神経節腫と、未分化で年少者に多くみられる神経芽細胞腫と、その中間に位置する神経節芽細胞腫がある¹⁾われわれは小児の1例と成人の2例、合計3例の後腹膜神経節腫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

症例 1

患者: 5歳, 男児

主訴: 腹部腫瘍

家族歴: 特記事項なし

既往歴: 特記事項なし

現病歴: 1976年6月左上腹部腫瘍にて当院小児科を受診した。排泄性腎盂造影, 腹部超音波検査, 大動脈造影の結果, 左副腎腫瘍の疑いにて同年8月25日当科へ紹介された。

現症: 血圧 132/78 mmHg. 左季肋部に成人手拳大の硬い腫瘍を触知する。圧痛はない。表在リンパ節は触知しない。

入院時検査成績: 一般検血; 異常なし。血液化学異常なし。内分泌学的検査; 尿中 17-OHCS 3.1 mg/day, 尿中 17-KS 2.1 mg/day, 尿中 VMA 142.1 mg/day。

検尿: 黄色透明, 酸性, 蛋白陰性, 糖陰性。尿沈渣では赤血球はみられず, 白血球 2~3/hpf であった。

X線学的所見: 胸部写真に異常所見なし。排泄性腎盂造影では, 左上腹部に直径約 11 cm の腫瘍陰影をみる。腸内ガス陰影は右腹部に圧迫されている。左腎は下方に圧迫されている。右腎には異常は認められなかった (Fig. 1)。腹部大動脈造影では, 腫瘍の栄養血管は, 脾動脈 (A. lienalis) と考えられ, 下横隔膜動脈 (Aa. phrenicae inferiores) や上副腎動脈 (A. suprarenalis superior) よりも栄養は受けていないと考えられた (Fig. 2)。以上の所見により神経芽細胞腫を疑い, 1976年9月1日, 左副腎摘出術を施行した。

手術所見: 正中および補助切開にて経腹膜的に左後腹膜腔に達した。腫瘍は暗赤色で充実性であり, 被膜に被われ表面には怒張した血管が豊富に認められ, それらは左腎静脈に合流していた。腫瘍と左腎, 大動脈との癒着は強かったが完全に剝離, 摘出することがで

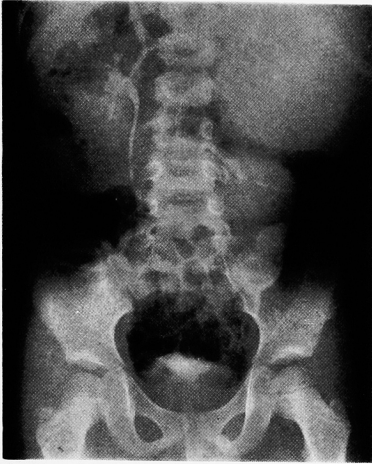


Fig. 1. IVP of case 1 shows large abdominal tumor at the left retroperitoneal space so that the left kidney is compressed downwards.

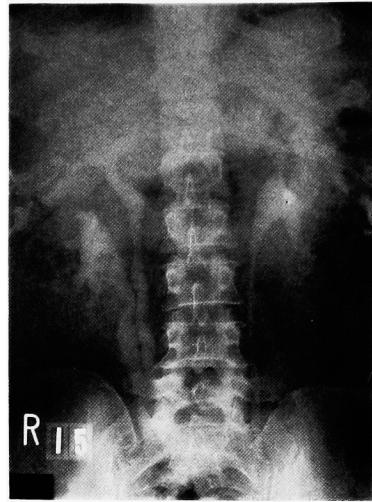


Fig. 4. IVP of the case 2 shows right incomplete double pelvis and ureters with slight hydronephrosis.

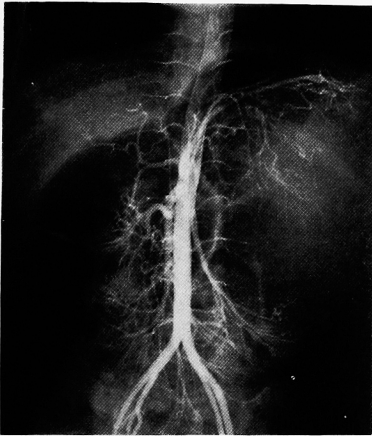


Fig. 2. Aortogram of case 1 shows that the tumor is mainly fed from lienal artery.

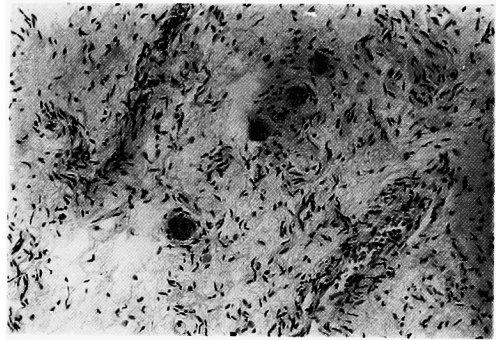


Fig. 5. Histopathology of the tumor (case 2) shows mature ganglioneuroma.

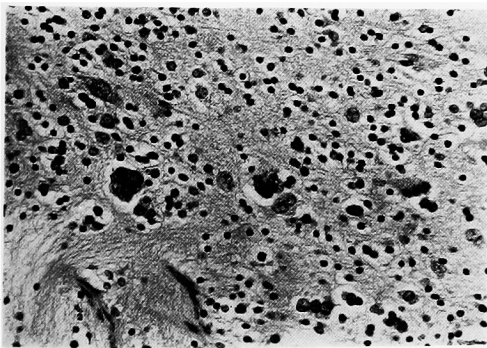


Fig. 3. Histopathology of the tumor (case 1) shows ganglioneuroma.



Fig. 6. IVP of the case 3 shows lateral deviation of the left kidney.

きた。

摘出標本：重量 900 g, 大きさ 12×12×13 cm であり断面は血性に富み, 均一で弾性硬であった。

組織学的所見：腫瘍組織は密な被膜を有しており被膜外への浸潤傾向を示さなかった。被膜外に正常副腎組織を認めた。腫瘍は類円形の単核, あるいは多核の細胞よりなり, 胞体の境界は明瞭であった。分化度の高い神経節腫であった (Fig. 3)。

術後経過：術中所見にて神経芽細胞腫の可能性も否定できなかったために, 術直後より vincristine を投与したがその後に良性腫瘍の病理診断を得たために投与を中止した。術後5日目に測定した尿中 VMA は 4.8 mg/day と正常域まで減少していた。術後45日目に退院, 以後外来にて経過観察中であるが約10年を経過した現在再発徴候はみられていない。

症例 2

患者：40歳, 女性

主訴：右腰背部痛

家族歴：特記事項なし

既往歴：18歳時に虫垂切除術をうけた

現病歴：1980年8月, 発熱と右腰背部痛にて当科を受診した。IVPにて右不完全重複腎盂尿管, 右水腎症の診断にて1981年8月入院した。

現症：血圧 110/70 mmHg, 腹部理学的所見に異常はなかった。

入院時検査成績：血沈；14 mm (1°), 一般検血；RBC $437 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 13.5 g/dl, WBC $6,600/\text{mm}^3$, Plt $30.2 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血液化学；異常なし。内分泌学的検査；施行せず。検尿；黄色透明, 中性, 蛋白陰性, 糖陰性, 尿沈渣にて赤血球はみられず, 白血球 1~2/hpf であった。尿細胞診；Class 1。

X線検査：胸部および腹部単純X線検査では異常は認めない。排泄性腎盂造影にて右不完全重複腎盂尿管と右水腎症がみられた。左腎には異常はみられなかった (Fig. 4)。

以上の所見により右不完全重複腎盂尿管, 右水腎症の診断のもとに手術を行った。

手術所見：右腰部斜切開にて腹膜外的に右後腹膜腔に達し, 尿管を遊離し, 次に右腎後面を剝離すると腸腰筋内側にウズラ卵大の腫瘍を発見した。周囲との癒着は軽度でありまた, 断面は実質性であった。腰痛の原因が不明なこと, 悪性腫瘍が疑われたために右腎とともに同腫瘍を摘除した。

摘出標本：腫瘍は 10 g であり断面は均一で灰白色であった。

病理診断：高分化の神経節腫であった (Fig. 5)。

術後経過：経過良好にて術後16日目に退院し以後外来にて経過観察中であるが, 約5年を経過した現在なんらの再発徴候もみられていない。

症例 3

患者：28歳, 男性

主訴：左腎上部腫瘍

家族歴：父親が高血圧

既往歴：特記事項なし

現病歴：1986年3月頃, 全身倦怠感が出現し, 近医にて糖尿病と診断された。その精査中に左腎上部腫瘍を発見され同月29日当科へ紹介された。

現症：中等度肥満 (Broca 指数にて127%)。血圧 106/60 mmHg, 腹部所見に異常はなかった。

入院時検査成績：一般検血；異常なし。血液化学；

Table 1. Selective venous sampling of bilateral adrenal vein. (case 3)

		Right adrenal vein	Left adrenal vein
Cortisol	($\mu\text{g}/\text{dl}$)	69.0	60.5
Dopamine	($\mu\text{g}/\text{dl}$)	0.7	0.9
Epinephrine	($\mu\text{g}/\text{dl}$)	0.04	0.04
Norepinephrine	($\mu\text{g}/\text{dl}$)	0.11	0.13

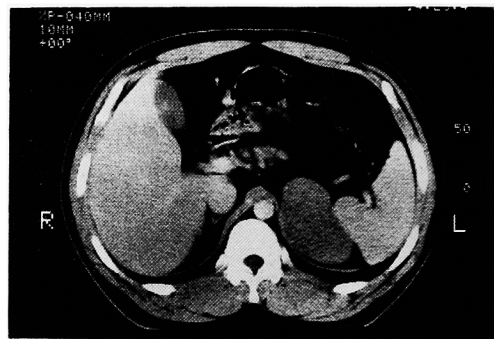


Fig. 7. Enhanced CT of case 3 shows a tumor above the left kidney.

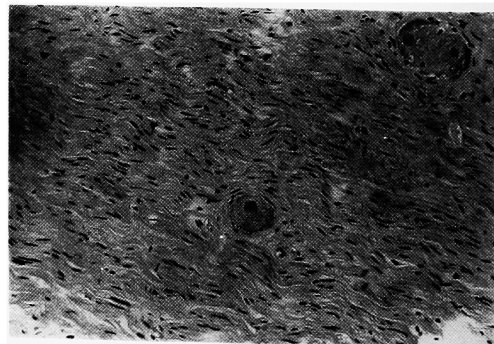


Fig. 8. Histopathology of the tumor (case 3) shows ganglioneuroma.

Table 2. Retroperitoneal ganglioneuroma from Japanese literature. (迫田⁴⁾, 藤原⁵⁾, 恩村⁶⁾に追加集計)

症例	報告者	年齢	性別	部位	主訴	その他の症状・検査所見	大きさ	治療	転帰	他
24*	自験例(1)	1981	5	男	左腹部腫瘍	尿中VMA, カテコラミン高値	12×12×13cm, 900g	手術摘出, 5年間再発なし		
25*	自験例(2)	1981	40	女	右腰部部痛	右不完全重複腎盂尿管	10g	手術摘出, 半年間再発なし		
35	紺原	1957	24	女	不明	不明		副腎より発生		
36	北野	1961	3	女	不明	不明		手術摘出, 副腎より発生		
37	小松	1966	1.6	女	腹部腫瘍	内分泌検査異常なし		手術摘出, 再発なし		
38	黒土	1968	4	女	腹部腫瘍・下痢	不明	6.5×5.5×5cm, 120g	手術摘出, 副腎より発生		
39	星野	1968	7	男	不明	不明	1015g	手術摘出, 再発なし		
40	斎藤	1970	5	女	右上腹部痛	不明		手術摘出, 副腎より発生		
42	星野	1971	52	女	不明	不明		手術摘出, 再発なし		
43	穂坂	1972	28	男	左腹部腫瘍	尿路感染, 膀胱鏡にて確認	6.8×8.2×3.0cm, 115g	膀胱部分切除, Von Recklinghausen氏病を合併		
44	齊村	1974	9	男	左腹部腫瘍	不明	15×14×11cm, 655g	手術摘出, (左腎摘出を含む)		
44	野村	1976	18	女	左腰部痛	不明		手術摘出, 副腎より発生		
45	酒井	1977	32	男	右側腹部痛	不明		手術摘出, 副腎より発生		
46	酒井	1977	19	男	左側腹部痛	不明		手術摘出, 11ヶ月後死亡		悪性神経節腫
47	角岡	1978	1	女	下痢	不明		手術摘出, 副腎より発生		
48	城仙	1979	69	男	左腹部腫瘍	不明		手術摘出, 副腎より発生		
49	白石	1980	32	女	左上腹部痛	不明		手術摘出, 副腎より発生		
50	宮崎	1983	41	男	高血圧	不明	810g	手術摘出, 副腎より発生		
51	加治	1983	66	女	肩甲下部痛	血中アルドステロン高値, レニン低値	3×4.5×7cm, 45g	手術摘出, 右副腎腫瘍の合併		
52	監物	1983	13	男	腹部石灰化像	不明	8×7×15cm,	手術摘出, 副腎より発生		
53	小幡	1983	38	男	不明	不明	13×9×7cm, 510g	手術摘出, 副腎より発生		
54	森	1983	39	女	下腹部膨満感, 鈍痛	不明	9×7×5cm, 210g	手術摘出, 副腎より発生		
55	西田・ほか	1984	51	男	腹部鈍痛	内分泌検査異常なし	23×18×8cm, 990g	手術摘出, 副腎より発生		
56	真田・ほか	1984	5	女	発熱, 大腿部痛	内分泌検査異常なし	10.6×6.5×5cm, 146g	手術摘出, 副腎より発生		
57	高田	1985	2	女	慢性水様下痢	尿中VMA高値		副腎全摘, 術後VMA正常化せず		
58	宮城	1985	32	女	肝炎	不明	10×12×8cm, 476g	手術摘出		
59	河野	1985	47	男	心窩部痛	内分泌検査異常なし	7×7×4cm, 108.5g	手術摘出, 副腎より発生		
60	自験例(3)	1986	28	男	左腎上部腫瘍	内分泌検査異常なし	7×5×?cm	手術摘出, 副腎より発生		
						内分泌検査異常なし, 糖尿病	8×6×6cm, 125g	手術摘出, 3ヵ月再発なし		

*は腫瘍⁵⁾の集計に含まれる。

症例, ひか: 後腹膜神経節腫の3例

異常なし、内分泌学的検査; 血液 TSH 2.8 μ u/ml, ACTH 74 pg/ml, aldosterone 67 pg/ml, epinephrine 0.03 ng/ml, norepinephrine 0.21 ng/ml, 尿中 17-OHCS 6.5 mg/day, 17-KS 6.8 mg/day, epinephrine 6.2 μ g/day, norepinephrine 48.2 μ g/day, dopamine 477.5 μ g/day, VMA 2.8 mg/day, HVA 3.5 mg/day.

選択的副腎静脈血採血: (Table 1).

75 g-OGTT: 境界型糖尿病.

X線学的所見: 胸部および腹部単純X線検査にて異常所見なし。排泄性腎盂造影像では左右差なく造影され腎盂腎杯には異常所見なし。左腎に腎外上部よりと考えられる圧迫像がみられた。同部位に石灰化はみられなかった (Fig. 6)。腹部 CT scan では左腎上部に辺縁整な 8×6 cm の腫瘤像が見られ、造影剤の集積はほとんどなかった (Fig 7)。以上の所見より、内分泌非活性副腎腫瘍の診断のもとに、1986年5月7日、手術を施行した。

手術所見: 左腰部斜切開にて後腹膜腔に達した。腫瘍は弾性で硬く、周囲との癒着はほとんどなく摘出は容易であった。副腎は正常であり、腫瘍との連続性はなかった。

摘出標本 重量 125 g, 8×8×6 cm の楕円体であり剖面は灰白色であった。

組織学的所見: 薄い線維性被膜により被われ、hyalinized fibrous tissue および胞体が大きく核および核小体の明らかな典型的な神経節腫であり、悪性所見はみられなかった (Fig. 8)。

術後経過: 経過良好であり術後15日目にて退院となった。以後約半年間、外来にて経過観察中であるが、なんらの再発徴候も認められていない。

考 察

1. 後腹膜神経腫の頻度: 交感神経系腫瘍は分化度により神経節腫 (ganglioneuroma), 神経節芽細胞腫 (ganglioneuroblastoma), 神経芽細胞腫 (neuroblastoma) に分類される。全後腹膜腫瘍に後腹膜神経節腫の占める割合は Scanlan²⁾ によると 0.72%, 安藤ら³⁾ によると 1.8% と稀な疾患である。本邦報告例はわれわれが調べたかぎりでは、1911年河村⁴⁾ によって報告されて以来、自験例を含めて 60例⁴⁻¹⁹⁾ である (Table 2)。発見の動機は側腹部痛を主訴としたものが 18例 (38%), 腹部腫瘤を主訴としたものが 15例 (32%) と圧迫症状を示したものが多かった (Table 3)。その他の 14例は他の疾患の精査中に発見された症例であった。慢性下痢を主訴としたものが 5例ある

Table 3. Complaints of the retroperitoneal ganglioneuromas. (48 cases)

側腹部痛	18(37.5%)
腹部腫瘤	15(31.3%)
慢性下痢	5(10.4%)
慢性疾患精査中	4 (8.3%)
多汗, 多飲	2 (4.2%)
腹部石灰化像	1
頻尿, 排尿時痛, 血尿	1
子宮出血	1
他疾患の術中に発見	1

Table 4. Age distribution of 60 cases with retroperitoneal ganglioneuroma.

	男 女 不明			
0歳~9歳	25例	8	16	1
10歳代	10	6	4	
20歳代	7	3	4	
30歳代	7	3	4	
40歳代	5	3	2	
50歳代	3	2	1	
60歳代	3	2	1	
計	60例	27	32	1

が、これは交感神経系腫瘍にみられる症状¹⁹⁾であり 1例に VIP, 2例に尿中 VMA の高値がみられた。

2. 10歳未満の後腹膜神経節腫: 後腹膜神経節腫は 1歳1カ月から 69歳までにみられ平均年齢は 20.9歳であり、10歳未満の発症例は 25例、42% である (Table 4)。神経芽細胞腫の 2歳未満の発症が 52%, 14歳未満が 78% であるのに対し神経節腫はやや年長児者に発症する。Hamilton and Koop²⁰⁾ は神経芽細胞腫と神経節腫の発症年齢の違いを「neural crest tumor は神経芽細胞腫ではじまり、ある期間たつと神経節腫へと成熟するのかもしれない」と述べている。副腎原発と考えられる神経節腫の副腎動脈付近のリンパ節に神経節腫が発見された症例¹²⁾があるが、これは神経芽細胞腫が転移をした後、原発巣、転移巣ともに神経節芽細胞腫を経て成熟化したと考えられ Hamilton and Koop の仮説を肯定している。さらに内分泌学的検索の記載のあった 25例中 8例に血中、尿中カテコラミンや尿中 VMA の異常がみられ、これらは全例 5歳以下であった。本報告症例 1もこのグループに属する (Table 5)。このように 10歳未満、特に 5歳以下の後腹膜神経節腫症例は、良性腫瘍としてとらえるよりも、神経芽細胞腫、神経節芽細胞腫との関係が年長児症例に比べより強いと言え、術前診断、術後の経過観察に注意すべきであると考えられる。性差は神経芽細胞腫が男女比 1.21~1.59²⁾ とやや男性に多い傾向を示すのに比し、神経節腫はやや女性に多かった。

後腹膜腔に発生する腫瘍は近年、CT scan や超音

Table 5. Incidence of urinary VMA and/or blood catecholamine excess in retroperitoneal ganglioneuroma.

age distribution	total cases reviewed	endocrinologically examined cases	excessive catecholamine estimated cases
5-Y-O	15	12	8
10-Y-O	9	1	0
	36	12	0

波診断技術の進歩によりその組成まで推測できるようになったが、確定診断を得るためには現在でも手術摘出標本によらなければならない。神経節腫と神経芽細胞腫の診断は、標本の1カ所による診断では誤りが生じやすく、特に神経節腫と神経芽細胞腫の混在や、神経芽細胞腫の場合があり少なくとも離れた部分を数カ所調べる必要があるといわれている³⁾

結 語

5歳の小児例と、40歳と28歳の成人2例の合計3例の神経節腫を報告した。本邦報告60例の集計上5歳以下の症例に内分泌学的に異常を示す症例があり、自験例もその傾向を示していた。

稿を終えるにあたり御校閲を賜りました恩師、園田孝夫教授に深謝いたします。

本論文の要旨は、第1例および第2例については第97回の、第3例については第116回の日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

文 献

- 1) Rubinstein LJ: Tumors of the central nervous system: AFIP. Fascicle 6: 137-150, Washington, D.C., 1972
- 2) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol 81: 740-745, 1959
- 3) 山田康之, 宮原 裕, 山田成子, 松永 喬, 佐藤武男: 神経節細胞腫 (Ganglioneuroma) の一症例 (電顕的・生化学的検討). 日耳鼻会報 78: 387-395, 1975
- 4) 迫田隆吉, 緒方二郎, 上野文磨, 深水大民: 後腹膜神経節神経腫の1例. 西日泌尿 44: 781-785, 1982
- 5) 藤原恭一郎, 川村健二, 安田耕作, 伊藤晴夫, 島崎 淳: 後腹膜神経節神経腫の1例. 臨泌 38: 805-807, 1984
- 6) 恩村芳樹, 高見沢昭彦, 沼沢和夫, 斉藤雅昭: 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

- 7) 森 義人, 三木 誠, 柳沢宗利, 池本 庸, 御厨裕治: 副腎髄質より発生したと思われる神経節神経腫の1例. 臨泌 38: 801-804, 1984
- 8) 河野通一, 田村真佐子, 山下共行, 八代 享, 金地嘉春, 児玉孝也, 伊藤悠基夫, 小原孝男, 藤本吉秀: 副腎 Incidentaloma としての後腹膜 ganglioneuroma の1例. 日臨外医会誌 46: 1202, 1985
- 9) 黒土 稔, 穂坂正彦, 石塚栄一: 後腹膜腔 Ganglioneuroma の1例. 日泌尿会誌 59: 84, 1968
- 10) 西田 享, 草階佑享, 大越隆一: 副腎神経節細胞腫 (Ganglioneuroma) の1例. 日泌尿会誌 75: 1010, 1984
- 11) 真田 裕, 平井慶徳, 長谷川史郎, 郡谷正夫, 井上成影, 斉藤 脩: 特異な病像を呈した副腎神経節腫の1例. 日小兒外科会誌 72: 1287, 1984
- 12) 酒井 茂, 正田政博, 浅野 晋, 大室 博: 後腹膜腫瘍症例, ①Ganglioneuroma ②Malignant Ganglioneuroma. 日泌尿会誌 68: 704, 1977
- 13) 小松奎一, 津久井厚, 佐藤 正, 佐藤広芳, 塚本栄治, 佐藤 護: 小児後腹膜腫瘍の1例. 日泌尿会誌 61: 418, 1970
- 14) 済 昭道, 利井中元: 後腹膜腫瘍の1例. 日泌尿会誌 72: 246, 1981
- 15) 宮崎善久: 原発性アルドステロンを契機として発見された後腹膜 (Ganglioneuroma) の1例. 日泌尿会誌 75: 711-712, 1983
- 16) 城仙泰一郎: 後腹膜腫瘍の2例 (mesenchymal mixed sarcoma, ganglioneurcma). 日泌尿会誌 70: 121, 1979
- 17) 監物久夫, 澤口重徳, 大川治夫, 高橋正彦, 坂庭操, 金子道夫: リンパ節転移巣の成熟化と考えられる神経節腫例. 昭和57年小児悪性腫瘍研究会記録, 149-150, 1983
- 18) 穂坂正彦, 井上卓治, 平井義雄: 膀胱に発生した Ganglioneuroma の1例. 日泌尿会誌 63: 687, 1972
- 19) 楠 智一, 沢田 淳: Ganglioneuroma, 下痢症候群. ホルモンと臨床 22: 80-81, 1973
- 20) Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuromas in children. Surg Gyn Obst 121: 803-812, 1965

(1987年2月18日受付)