

妊娠を契機に発見され、後に出血を来たした 巨大副腎血管腫性内皮嚢胞の1例

荒木 杏平¹, 計屋 知彰¹, 志田 洋平¹, 宮田 康好¹
田畑 和宏², 安倍 邦子², 福岡 順也², 酒井 英樹¹

¹長崎大学大学院医歯薬学総合研究科泌尿器科学

²長崎大学大学院医歯薬学総合研究科病理診断科・病理部

A CASE OF GIANT ADRENAL ENDOTHELIAL CYST THAT WAS DISCOVERED IN PREGNANCY AND CAUSED BLEEDING THREE YEARS LATER

Kyohei ARAKI¹, Tomoaki HAKARIYA¹, Yohei SHIDA¹, Yasuyoshi MIYATA¹,
Kazuhiro TABATA², Kuniko ABE², Junya FUKUOKA² and Hideki SAKAI¹

¹The Department of Urology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences

²The Department of Pathology, Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences

A 39-year-old woman was referred to our hospital after incidental detection of a hypoechoic abdominal mass on ultrasonography at the 11th week of gestation. Magnetic resonance imaging confirmed a 20 cm cystic lesion just cephalad to the left kidney. The patient delivered in the 40th week of gestation without complications. After 3 years of follow-up, she presented with acute left flank pain. Physical examination revealed pale palpebral conjunctiva and abdominal fullness. Contrast-enhanced computed tomography confirmed a 21 × 17 × 15 cm hemorrhagic cyst arising from the left adrenal gland. Laparoscopic left adrenalectomy was performed. Pathological examination revealed a vascular cyst (endothelial cyst) of the adrenal gland. Surgical intervention is indicated for large adrenal cysts which may cause bleeding into the cavity.

(Hinyokika Kiyō 65 : 7-11, 2019 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_65_1_7)

Key words : Adrenal cyst, Hemorrhage, Pregnancy

緒 言

副腎嚢胞性疾患は比較的稀な疾患であるが、近年の画像診断技術の進歩に伴い、副腎偶発腫瘍として発見される頻度が増加している¹⁾。

今回われわれは、妊娠を契機に発見され、経過観察中に出血を来し外科的治療を要した巨大副腎血管腫性内皮嚢胞の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：39歳，女性

主 訴：左腰背部痛

既往歴：特記事項なし

家族歴：特記事項なし

妊娠出産歴：2経妊2経産

現病歴：20XX年7月，妊娠11週時に産婦人科で行われた腹部超音波検査で，内部低エコーの腫瘍性病変を指摘された。卵巣腫瘍を疑われ，精査目的に施行されたMRIで，左腎頭側に20 cm大の単房性嚢胞性病

変を認め (Fig. 1)，当科紹介となった。嚢胞径が大きく，この時点では原発巣特定は困難であり後腹膜嚢胞と診断された。MRIでは嚢胞は境界明瞭で，内部はT2強調画像で均一な高信号，T1強調画像で低信号を呈していた。嚢胞壁には充実成分を認めず，積極的に悪性を疑う所見は認めなかった。超音波ガイド下嚢胞穿刺を施行し，病理細胞診検査，培養検査に提出したが，結果はいずれも陰性であった。産婦人科との協議の結果，妊娠子宮増大による圧迫や破裂のリスクを考慮し，手術を行う方針としていたが，MRIでは嚢胞径は11 cm大と縮小しており，本人の妊娠継続への強い希望もあり，嚢胞増大あるいは症状出現時に穿刺排液を行う方針とし，経過観察となった。その後の妊娠経過で嚢胞増大や症状出現なく，妊娠40週5日に経膈分娩にて女兒（出生体重：3,478 g，Apgarスコアは1分8点，5分8点）を出産した。その後MRIで嚢胞径は15 cm大と増大を認めたため，初診から約2年後に超音波ガイド下嚢胞穿刺を再度施行したが，病理細胞診，培養検査はいずれも陰性であった。再穿刺から3カ月後の時点で嚢胞のサイズは20 cm

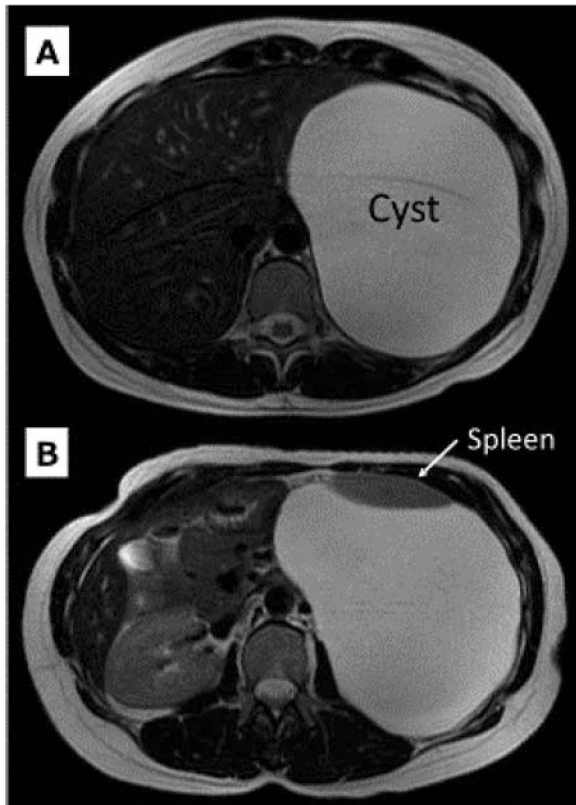


Fig. 1. MRI (T2-weighted image) shows a cystic lesion with a smooth margin and high signal intensity (A). The spleen was displaced ventrally by the cyst (B).

大と内容液の再貯留を認め、改めて手術加療を提案するも本人の了承が得られず、経過観察を継続していた。初診から約3年後、1週間持続する左腰背部の激痛を主訴に当科緊急受診となった。

緊急受診時現症：身長 156 cm，体重 59 kg，血圧 132/80 mmHg，脈拍139/分，体温 36.4°C，経皮的酸素飽和度99%。眼瞼結膜に貧血を認め、腹部は軽度膨隆し、左腰背部に強い自発痛を認めた。

入院時検査所見：末梢血液所見 RBC $233 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，WBC $7,000 / \text{mm}^3$ ，Hb 7.1 g/dl，Ht 20.5%，PLT $23.6 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 血液生化学所見 Na 138 mEq/l，K 3.3 mEq/l，Cl 104 mEq/l，BUN 9.0 mg/dl，Cr 0.51 mg/dl，TP 8.0 g/dl，Alb 4.3 g/dl，AST 16 U/l，ALT 10 U/l，LDH 240 U/l，T.Bil 0.7 mg/dl，ALP 137 U/l，CRP 3.42 mg/dl

腫瘍マーカー：AFP 2.1 ng/ml (基準値 ≤ 7 ng/ml)，CA125 62.0 U/ml (基準値 ≤ 35.0 ng/ml)

腹部超音波検査：左腎頭側に既知の嚢胞性病変を認め、嚢胞内腔一部に高エコー域を認め血腫と思われた。

腹部造影 CT 検査：左腎頭側に $21 \times 17 \times 15$ cm 大の嚢胞性病変を認めた。この病変は左腎を尾側に、脾臓を腹側に圧排していた。嚢胞壁は一部小石灰化を認めるものの、造影効果は認めなかった。また、嚢胞内

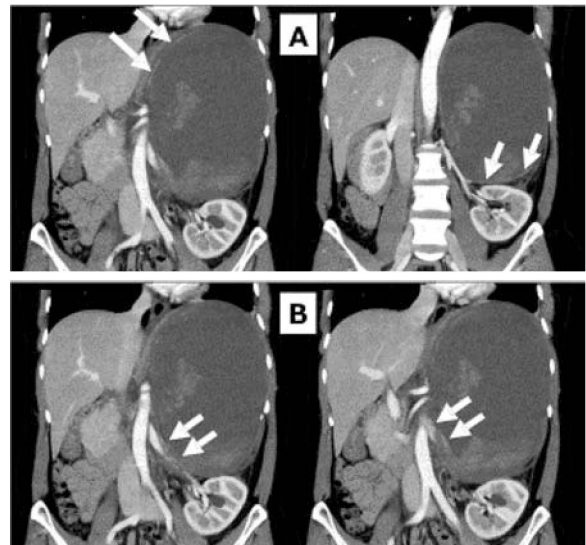


Fig. 2. Contrast-enhanced CT reveals a very large left retroperitoneal cystic mass with higher density representing hematoma with fresh hemorrhage. Arteries of cyst diverge from left diaphragmatic artery (A; left panel) and left renal artery (A; right panel). Veins of cyst flow into the left renal vein (B).

腔には血腫と思われる高吸収域を認めた。

経過：来院時腹部造影 CT で活動性出血を示唆する造影剤漏出像は認めず、血圧も保たれていたためカテーテル塞栓術などは行わず、赤血球輸血、輸液での保存的加療を行った。また、嚢胞の血管支配は左下横隔動脈および左腎動脈から分岐する動脈系と、左腎静脈へ流入する静脈系からなり、左副腎由来の嚢胞および嚢胞内出血と考えられた (Fig. 2)。以上より待機的に腹腔鏡下左副腎摘除術を行う方針とした。第2病日の腹部造影 CT でも活動性出血を示唆する所見は認めず、輸血後に貧血の進行は認めなかった。術前に悪性所見の再確認のため超音波ガイド下嚢胞穿刺を行い、約 1,000 ml の暗赤色調内溶液を採取し病理細胞診検査へ提出したが、悪性所見を認めなかった。当初原発巣がはっきりしなかったため内分泌学的精査未施行であったが、入院中の内分泌学的検査所見では内分泌活性を疑うような所見は認めなかった。第12病日左副腎嚢胞に対し、全身麻酔下に腹腔鏡下左副腎摘除術を施行した。

手術所見：体位は右下半側臥位とし、ポート配置は当院で通常行っている腹腔鏡下左副腎摘除術に準じた配置とし、足側に 12 mm の補助ポートを追加した (Fig. 3)。術前の画像所見から、カメラポート挿入予定部直下に圧排された脾臓が位置することが予想されたため、open laparotomy 法で慎重にカメラポートを挿入した。巨大な嚢胞により操作スペースが限られたため、途中嚢胞壁の一部を切開し、内容液を吸引しスペースを確保した。切開した嚢胞壁はヘモロック®を

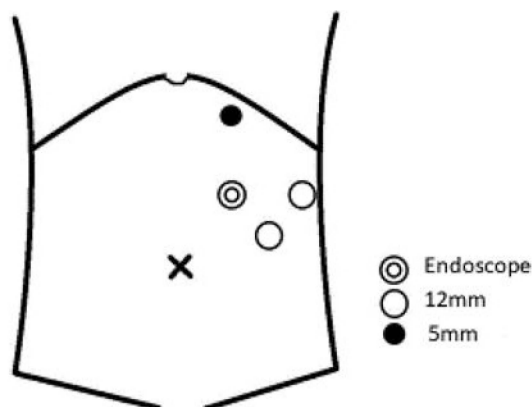


Fig. 3. Port placement for the laparoscopic surgery.

かけ閉鎖した。左副腎中心静脈をヘモロック®で遮断し処理したのち、嚢胞周囲の剥離を進めた。嚢胞内側は腺尾部周囲と強固な癒着を認め、剥離に難渋したものの、周囲臓器損傷なく鏡視下操作のみで摘除可能であった。手術時間は6時間51分(気腹時間:5時間28分)、出血量は240 mlであり、輸血は不要であった。

病理組織診断: HE染色で嚢胞壁は全周性に線維性被膜から構成されていた。嚢胞壁の一部はElastica van Gieson (EVG)染色で弾性線維を認め、また嚢胞壁間質の一部でCD34染色陽性細胞を認めた。以上の結果から病理組織診断は血管内皮性嚢胞となった。嚢胞周囲および嚢胞壁内には異型を伴わない正常副腎組織を認め、悪性を示唆する所見は認めなかった(Fig. 4)。

術後経過: 腺尾部との強固な癒着を認めたことから

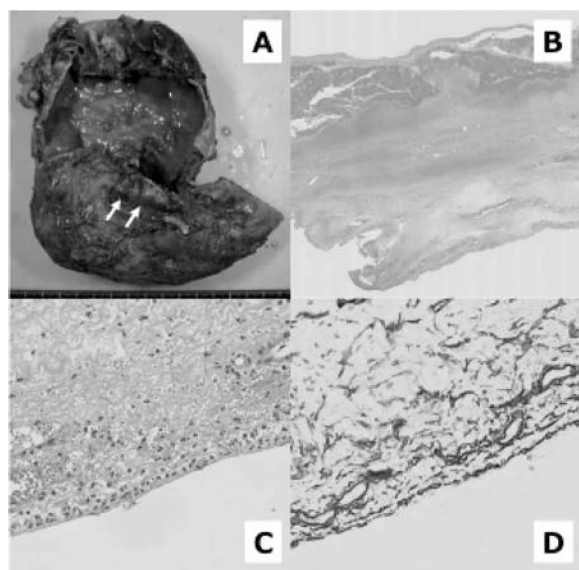


Fig. 4. (A) Macroscopic appearance of adrenal cyst. Cyst wall consisted of normal adrenal glands (→) and fibrous capsule all around (B) H-E staining, low-power field. (C) H-E staining, high-power field. (D) CD34 staining positive cells were found in a part of the cyst wall interstitium.

術後尿液漏が危惧されたものの、特に大きな問題なく経過し、術後6日目に自宅退院となった。術前高値であったCA125は術後基準値への低下を確認した。術後2年が経過し、再発なく経過良好である。

考 察

副腎嚢胞性疾患は比較的稀な疾患であるが、近年超音波検査、CT、MRIなどの画像診断技術の進歩、普及により副腎偶発腫瘍として発見される頻度が増加している¹⁾。上芝らによると副腎偶発腫瘍3,239例中2.3%を占めると報告されている²⁾。

Fosterらは副腎嚢胞を、1)寄生虫性、2)上皮性、3)内皮性、4)偽嚢腫性の4型に分類しており、その頻度はそれぞれ7, 9, 45% (リンパ管腫性42%, 血管腫性3%), 39%と報告されている³⁾。

1999年にNeriらは625例を集計し、1)寄生虫性2%, 2)上皮性6%, 3)内皮性24%, 4)偽嚢腫性56%, 5)分類不能12%と報告している⁴⁾。一方本邦では2000年に酒井らがNeriらの分類に従い、1)寄生虫性0%, 2)上皮性8%, 3)内皮性20%, 4)偽嚢腫性59%, 5)分類不能13%と報告しており、Neriらの報告とほぼ同様の比率であった¹⁾。本症例は病理組織学的に嚢胞内腔を覆う上皮細胞を認めず、嚢胞壁間質の一部にCD34陽性細胞を認め、血管腫性嚢胞の病理組織診断に至った。

画像診断に関し、CT、MRIが有効であるとされる⁵⁾が、本症例においては嚢胞径の大きさから病変の由来を特定することが当初困難であり、鑑別疾患として副腎嚢胞のほか、腺仮性嚢胞や後腹膜に発生した気管支原性嚢胞などが考えられた。嚢胞内出血時の造影CT所見上、左下横隔動脈および左腎動脈からの動脈支配を受けており、静脈系が左腎静脈に流入していたことから副腎由来の嚢胞と診断可能であり、治療方針や術式の決定に重要な情報となった。原発不明の後腹膜巨大嚢胞の画像診断の際には造影CTを積極的に検討すべきと思われた。

われわれが検索しえた限りにおいて、これまで妊娠中に診断された副腎嚢胞は13例の症例報告があり、自験例で14例目である(Table 1)。いずれも10 cmを超える大きな嚢胞であり、自験例を含め、14例中11例が出血性嚢胞であった。副腎嚢胞の発生と妊娠とは明らか因果関係を認めないとする報告がほとんどであるが、一部妊娠を契機に発生した副腎出血から副腎嚢胞に発展したとする報告もある¹⁵⁾。

2013年にAngelicoらは妊婦検診を契機に発見された左副腎の偽嚢胞を報告している¹⁷⁾。この報告でも本症例と同様に妊娠継続を優先され、出産から3カ月後に腹腔鏡下摘出術が行われた。著者らは副腎偽嚢胞を注意深く経過観察し、出産後の腹腔鏡手術によって

Table 1. Demographics and clinical data of the 14 pregnant patients with adrenal pseudocysts

	報告年	年齢	妊娠時期	局在	Size	治療	組織型	妊娠結果
Thompson, et al. ⁶⁾	1966	23	8週	右	20 × 12 cm (出血性嚢胞)	嚢胞切除 (右副腎摘除)	Pseudocyst	通常分娩
Osborne, et al. ⁷⁾	1974	28	17週	右	15 cm (出血性嚢胞)	嚢胞切除 (右腎副腎摘除)	Pseudocyst	不明
Costandi, et al. ⁸⁾	1975	32	第2期	右	12 cm, 360 g	右腎摘除→胆嚢・嚢胞切除 (右副腎摘除)	Parenchymatous cyst	不明
Rao, et al. ⁹⁾	1976	27	12週	右	11.5 kg (出血性嚢胞)	検査腹腔鏡→嚢胞切除 (左副腎摘除)	Pseudocyst	通常分娩
Uretzky, et al. ¹⁰⁾	1978	29	2カ月	右	20 cm	嚢胞切除 (右副腎部分切除)	Pseudocyst	中絶
Bartlett, et al. ¹¹⁾	1995	33	14週	右	15 × 11 cm, 365 g (出血性嚢胞)	経皮ドレナージ→嚢胞切除 (右副腎摘除)	Pseudocyst	通常分娩
Trauffer, et al. ¹²⁾	1996	33	14週	右	20 × 11 × 14 cm (出血性嚢胞)	経皮ドレナージ→嚢胞切除 (右副腎摘除)	Pseudocyst	通常分娩
Tait, et al. ¹³⁾	1997	28	26週	右	40 × 20 cm	嚢胞切除	Pseudocyst	早産
Papaziogas, et al. ¹⁴⁾	2006	27	28週	左	12 × 10.9 cm (出血性嚢胞)	検査腹腔鏡→嚢胞切除 (左副腎摘除)	Pseudocyst	帝王切開
Sivasankar, et al. ¹⁵⁾	2006	20	8週	右	20 cm (出血性嚢胞)	嚢胞切除	Pseudocyst	中絶
Sivasankar, et al. ¹⁵⁾	2006	24	20週	右	14 × 16 cm (出血性嚢胞)	嚢胞切除	Pseudocyst	中絶
Karaman, et al. ¹⁶⁾	2011	40	20週	左	20 × 15 cm (出血性嚢胞)	嚢胞切除 (左副腎摘除)	Pseudocyst	死産 (34週)
Angelico, et al. ¹⁷⁾	2013	30	20週	左	10 × 7 × 10 cm (出血性嚢胞)	腹腔鏡下左副腎摘除術	Pseudocyst	通常分娩
自験例	2018	39	11週	左	21 × 17 × 15 cm (出血性嚢胞)	腹腔鏡下左副腎摘除術	Endothelial cyst (Vascular cyst)	通常分娩

治癒しうる可能性が示されたと述べている。本症例でも妊娠中に発見された副腎嚢胞に対し、妊娠・出産を優先するために保存的加療を行い、その後の妊娠経過に問題なく、分娩に至ることができた貴重な症例であると思われた。

摘出の術式に関しては、悪性腫瘍の可能性を考慮し開腹手術を推奨する意見もある⁵⁾が、熟練した術者による腹腔鏡下手術が可能であるとする報告もあり¹⁷⁾、統一した見解は得られていない。現状では個々の症例および施設ごとの手術経験などを考慮した術式決定がなされている。本症例では術前の画像診断を含め入念な治療計画により副腎巨大嚢胞を腹腔鏡下に安全に摘出しえた。

副腎嚢胞は通常良性、無症状の疾患であるが、直径が大きく圧排症状を呈する症例や、内分泌活性を示す症例では外科的治療の適応となる。悪性腫瘍を合併する頻度は7%と報告されており、副腎癌の多くが6 cm以上で見つかることを考慮すると、6 cmを超える副腎腫瘍に対しては、積極的な外科的治療が推奨されている。

また、10 cmを超える大きな副腎嚢胞の多くが内部に出血を伴っており、本症例も3年間の経過観察後に嚢胞内出血を来とし、赤血球輸血を要した。サイズの大きな副腎嚢胞に対しては無症状であっても嚢胞内出血のリスクも念頭に置くべきであり、外科的切除を積極的に考慮すべきと思われた。

結 語

妊娠を契機に発見され、経過観察中に出血を来した副腎血管腫性内皮嚢胞の1例を経験した。大きな副腎嚢胞は出血を来しうる疾患であり、外科的切除の適応と思われた。

本論文の要旨は第28回日本内分泌外科学会総会において発表した。

文 献

- 1) 酒井康之, 山田拓己, 長浜克志, ほか: 感染を伴った巨大な出血性副腎偽嚢腫の1例. 泌尿紀要 **46**: 315-317, 2000
- 2) 上芝 元: 本邦における副腎偶発腫の疫学. Current Therapy **27**: 31-35, 2009
- 3) Foster DG: Adrenal cysts, review of literature and report of case. Arch Surg **92**: 131-143, 1966
- 4) Neri LM and Nance FC: Management of adrenal cyst. Am Surg **65**: 151-163, 1999
- 5) 武内照生, 濱崎隆志, 濱砂良一, ほか: 副腎血管腫性内皮嚢胞の1例. 西日泌尿 **75**: 95-98, 2013
- 6) Thompson AG and Jacobson SA: Pseudocyst of the adrenal gland. Can Med Assoc J **94**: 90-91, 1966
- 7) Osborne AH: Three cases of retroperitoneal cyst with discussion of X-ray diagnosis by excretory urogram and review of literature. J Urol **112**: 541-545, 1974
- 8) Costandi YT, Inaba Y, Kerr A, et al.: Calcified adrenal cysts. Urology **5**: 777-779, 1975

- 9) Rao MS, Bhagwat AG and Vaidyanathan S : Massive enlargement of adrenal cysts during pregnancy. *S Afr J Surg* **14** : 13-16, 1976
- 10) Uretzky G, Freund H, Charuzi I, et al. : Cysts of the adrenal gland. *Eur Urol* **4** : 97-99, 1978
- 11) Bartlett DL, Cohen A, Huttner R, et al. : Adrenal pseudocyst in pregnancy. *Surgery* **118** : 567-570, 1995
- 12) Trauffer PM and Malee MP : Adrenal pseudocyst in pregnancy : a case report. *J Reprod Med* **41** : 195-197, 1996
- 13) Tait DL, Williams J, Sandstad J, et al. : Benign adrenal cyst presenting in a pregnant patient. *Am J Perinatol* **14** : 461-464, 1997
- 14) Papaziogas B, Katsikas B, Psaralexis K, et al. : Adrenal pseudocyst presenting as acute abdomen during pregnancy. *Acta Chir Belg* **106** : 722-725, 2006
- 15) Sivasankar A, Jeswanth S, Johnson MA, et al. : Acute hemorrhage into adrenal pseudocyst presenting with shock : diagnostic dilemmas-report of three cases and review of literature. *Scientific World Journal* **19** : 2381-2387, 2006
- 16) Karaman K, Teke Z, Dalqic T, et al. : Giant hemorrhagic adrenal pseudocyst in a primiparous pregnancy. *Surg Today* **41** : 153-158, 2011
- 17) Angelico R, Ciangola IC, Mascagni P, et al. : Laparoscopic adrenalectomy for hemorrhagic adrenal pseudocyst discovered during pregnancy : report of a case. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* **23** : 200-204, 2013

(Received on April 19, 2018)
(Accepted on October 4, 2018)