

## 後腹膜 Paraganglioma の 1 例

角田 洋一<sup>1</sup>, 川村 憲彦<sup>1</sup>, 福原慎一郎<sup>1</sup>, 今津 哲央<sup>1</sup>  
原 恒男<sup>1</sup>, 山口 誓司<sup>1</sup>, 足立 史郎<sup>2</sup>

<sup>1</sup>市立池田病院泌尿器科, <sup>2</sup>市立池田病院病理

## A CASE OF RETROPERITONEAL PARAGANGLIOMA

Yoichi KAKUTA<sup>1</sup>, Norihiko KAWAMURA<sup>1</sup>, Shinichiro FUKUHARA<sup>1</sup>, Tetsuo IMAZU<sup>1</sup>,  
Tsuneo HARA<sup>1</sup>, Seiji YAMAGUCHI<sup>1</sup> and Shiro ADACHI<sup>2</sup>

<sup>1</sup>The Department of Urology, Ikeda Municipal Hospital

<sup>2</sup>The Department of Pathology, Ikeda Municipal Hospital

Paragangliomas are rare neuroendocrine tumors that arise from hyperplastic paraganglionic cells and occur in or near the ganglia of the autonomic nervous system. Paragangliomas are classed as either functional or nonfunctional based on production of catecholamines. We report a case of retroperitoneal nonfunctional paraganglioma, which was successfully resected. A 26-year-old man presented with complaints of a mass palpable in his left lateral region. Blood and urine studies, including catecholamines, were within normal limits. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a solid cystic mass in the left retroperitoneal space without any distant metastasis. On exploration, there was an encapsulated, vascular mass 10 cm in diameter. There was no pedicle and no connection of the tumor to the abdominal or retroperitoneal organs. Complete excision of the tumor was performed smoothly. The postoperative period was uneventful. Histological findings were of paraganglioma, and there was no surgical margin. The patient did not receive any further treatment. Nine months after surgery, there were no signs of tumor recurrence.

(Hinyokika Kiyo 53 : 801-804, 2007)

**Key words** : Paraganglioma, Retroperitoneum

## 緒 言

Paraganglioma は神経冠に由来する自律神経系の傍神経節から発生する腫瘍である。後腹膜腫瘍の中で paraganglioma が占める割合は1.8~2.1%と報告されている<sup>1)</sup>。今回われわれは後腹膜発生の非機能性 paraganglioma を経験したので報告する。

## 症 例

症例 : 26歳, 男性

主訴 : 左側腹部の腫瘤触知

既往歴・家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 約1年前から左側腹部の腫瘤に気付いていたが放置していた。徐々に増大傾向を認めたため, 2006年4月当院外科受診。CT, MRIにて後腹膜腫瘍と診断され, 同年5月当科紹介となった。

現症 : 左側腹部に小児頭大の腫瘤を触知した。腫瘤は表面平滑で弾性軟, 可動性に乏しく, 圧痛は認められなかった。

血液検査, 尿検査 : 異常は認められず。24時間蓄尿でもカテコラミン3分画, VMA は正常範囲内であった。

画像検査 : CTにて左後腹膜に左腎, 膵臓, 下行結腸を圧排する径約10 cmの境界明瞭な腫瘍を認めた。造影CTでは中程度に造影される充実性の部分と, 隔壁様構造および嚢胞状の部分が認められ内部壊死が疑われた (Fig. 1)。腫瘍の栄養血管は左腎動脈のすぐ頭側より分岐する動脈と左腰動脈と考えられた。MRIではT1強調で低信号, T2強調で高信号であり, 一部にCTと同様に嚢胞状変性が疑われた (Fig. 2)。

手術所見 : 神経原性腫瘍の疑いのもと, 2006年6月に後腹膜腫瘍摘除術を施行。左シェブロン切開にて経腹的に腫瘍へ到達した。腫瘍は線維性被膜に囲まれており周囲との癒着は軽度で, 剥離は比較的容易であった。摘除標本は15×12×10 cm, 重量895 gであり, 断面では大小の嚢胞を含んだ病変で, 充実性部分もかなり浮腫状であった (Fig. 3)。術中に血圧の変動などは認められなかった。

病理所見 : 病変は好酸性・好塩基性の微細顆粒を細胞質に含んだ細胞で構成されており, 細胞形態は様々で多稜形のものから紡錘形のものまで認められた。核分裂像や脈管侵襲などの悪性所見は認められず, 毛細血管に富んだ線維組織により不完全な隔壁が存在し比較的大きなzellballen patternが形成されていた。



(a)



(b)

**Fig. 1.** (a) Precontrast CT showed a homogeneous low density mass in the left retroperitoneal space. (b) Postcontrast CT showed a cystic mass with peripheral solid enhanced portion.

以上より paraganglioma との診断に到った。HE 染色にて診断が明らかであったため、免疫染色は行っていない。

術後経過：合併症を認めることなく順調に経過し、術後10日目に退院となった。術後9カ月経過した現在、再発・転移は認められていない。

## 考 察

1912年 Pick はクロム親和性腫瘍を、副腎から発生するものに褐色細胞腫、副腎外の自律神経系の傍神経節から発生するものに paraganglioma という名称を提唱している<sup>1)</sup>。副腎腫瘍取扱い規約 [第2版]<sup>2)</sup> では副腎髓質・傍神経節腫瘍と腫瘍様病変において副腎外 paraganglioma と分類されており、同義語として傍神経節腫、副腎外褐色細胞腫が挙げられている。さらに同規約では発生母地によって副交感神経系 paraganglioma、交感神経系 paraganglioma に分類し、前者には頸動脈小体 paraganglioma や迷走神経 paraganglioma などが、後者には大動脈周囲 paraganglioma、



(a)

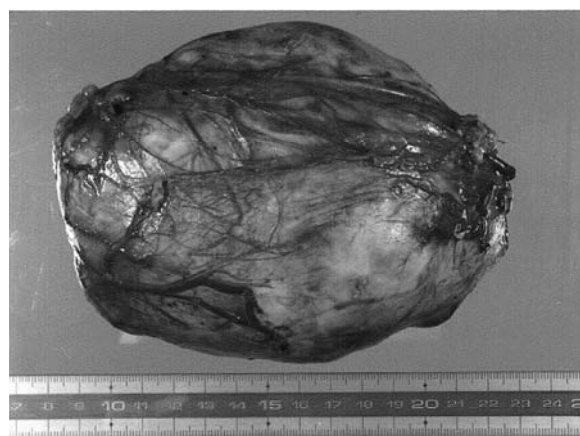


(b)

**Fig. 2.** Coronal magnetic resonance image films demonstrated the tumor with hypointensity on T1-weighted image (a), and with hyperintensity on T2 weighted image (b) in the left retroperitoneal space.

胸腔内 paraganglioma、膀胱 paraganglioma などが含まれる。本症例も含めて大動脈周囲 paraganglioma を後腹膜 paraganglioma と報告していることが多い。さらに血中または尿中カテコラミンが高値でありカテコラミン過剰症状を有するものを機能的、そうでないものを非機能的と分類し、機能的 paraganglioma と非機能的 paraganglioma の割合は、ほぼ同率であるとされている<sup>3-13)</sup>。本症例は術前の内分泌検査では血中および尿中カテコラミンに異常は認められず、また術中に血圧の変動もなかったことから非機能的 paraganglioma と考えられた。

Paraganglioma のうち後腹膜発生のは全体の約10%を占めるとされている。Cunningham ら<sup>3)</sup>の報告によると男女差はなく、好発年齢は平均39歳(18~79歳)であり、本症例のように若年者に発症することもめずらしくない。症状は機能的では高血圧、発汗、頻脈などのカテコラミン過剰による症状が多く、非機能的では腫瘤触知、圧迫による疼痛が挙げられる。発見時の大きさは平均7.4 cm (1.1~17.0 cm) とされているが、非機能的はわれわれの症例のように比較的大き



(a)



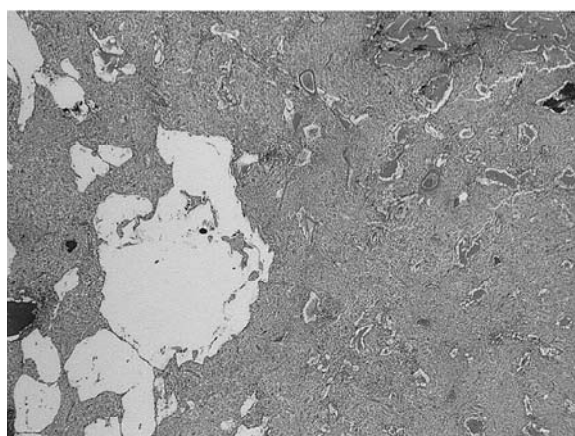
(b)

**Fig. 3.** (a) Macroscopic appearance of the tumor. (b) Cut surface of resected mass showed an encapsulated, spongy mass with cystic lesion.

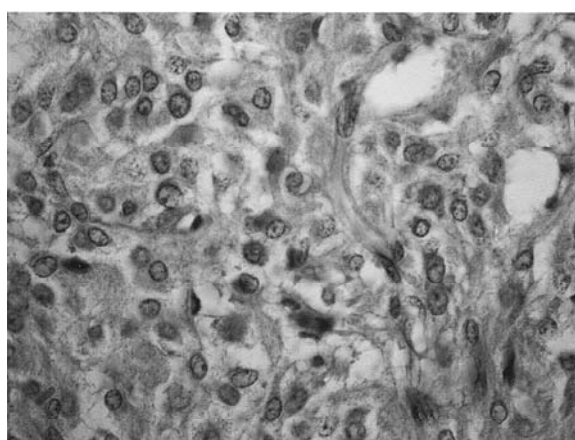
くなってから発見されることが多い。また、後腹膜 paraganglioma も褐色細胞腫と同様に MEN2A 型や von Hippel-Lindau 病などに合併することが知られている。

CT では内部均一なものから壊死による嚢胞状変化を示すものまで様々であり、造影増強効果も 38~91 HU と広い範囲にわたる<sup>15)</sup>。MRI では肝臓と比較して T1 強調像で低から等信号、T2 強調像で高信号を呈する<sup>16)</sup>。しかし、画像所見から質的診断をつけるのは難しいとされ、機能性と非機能性においても画像上に差は認められない。

Paraganglioma の根治治療は外科的に腫瘍を全摘することであり、良性であれば予後は良好とされている。一般に抗癌剤、放射線に反応しにくいとされているが、悪性褐色細胞腫と同様に CVD 療法 (cyclophosphamide, vincristine, dacarbazine) が有効であったという報告<sup>17)</sup>や、頭頸部の paraganglioma ではあるが放射線治療が有効性であったという報告もある<sup>18)</sup>。海外で報告された後腹膜 paraganglioma 238 例<sup>3-13)</sup>のうち悪性は24.2%を占め、悪性の頻度は他の



(a)



(b)

**Fig. 4.** Histological findings (H-E staining): (a) Tumor cells are separated by fibrovascular stroma and surrounded by sustentacular cells, commonly called Zellballen pattern. (b) Tumor cells are polygonal to oval. Mitosis was not detected.

部位の paraganglioma に比べ高い。しかし、paraganglioma の悪性診断は形態的に確かなものではなく、脈管侵襲、核分裂像などが組織学的悪性の評価とされているがその判定は困難とされている<sup>14)</sup>。したがって、周辺臓器への浸潤、遠隔転移、再発といった臨床的悪性所見をもって判断せざるを得ないのが現状である。術後7年目に肝転移を来した症例<sup>1)</sup>や術後8年目に肝臓、肝円索、左傍結腸溝、傍直腸に多発転移を来した症例<sup>19)</sup>が報告されており、これらの症例においても組織学的に悪性所見は認められなかった。本症例も外科的に完全摘除し、悪性所見を認めなかったが、患者への十分な説明と長期にわたる注意深い経過観察が必要と考えられた。

## 結 語

後腹膜 paraganglioma の1例を経験し文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は第197回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

## 文 献

- 1) 遠藤秀彦, 佐藤武彦, 石川 徹, ほか: 術後7年で肝転移をきたした後腹膜 paraganglioma の1例. 日臨外会誌 **62**: 2303-2306, 2001
- 2) 日本泌尿器科学会日本病理学会編: 泌尿器科・病理 副腎腫瘍取り扱い規約2005年11月 [第2版]
- 3) Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, et al.: Retroperitoneal paraganglioma: single-institution experience and review of the literature. J Gastrointest Surg **10**: 1156-1163, 2006
- 4) Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, et al.: Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. J Clin Endocrinol Metab **86**: 5210-5216, 2001
- 5) Somasundar P, Krouse R, Hostetter R, et al.: Paragangliomas: a decade of clinical experience. J Surg Oncol **74**: 286-290, 2000
- 6) Sclafani LM, Woodruff JM and Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. Surgery **108**: 1129-1130, 1990
- 7) Altergott R, Barbato A, Lawrence A, et al.: Spectrum of catecholamine-secreting tumors of the organ of Zuckerkandl. Surgery **98**: 1121-1126, 1985
- 8) Kryger-Baggesen N, Kjaergaard J and Sehested M: Nonchromaffin paraganglioma of the retroperitoneum. J Urol **134**: 536-538, 1985
- 9) Hayes WS, Davidson AJ, Grimley PM, et al.: Abdominal case of the day: malignant extraadrenal retroperitoneal paraganglioma. Am J Roentgenol **154**: 1329-1330, 1990
- 10) Melicow MM: One hundred cases of pheochromocytoma (107 tumors) at the Columbia-Presbyterian Medical Center, 1926-1976: a clinicopathological analysis. Cancer **40**: 1987-2004, 1977
- 11) Goldstein RE, O'Neill JA Jr, Holcomb GW 3rd, et al.: Clinical experience over 48 years with pheochromocytoma. Ann Surg **229**: 755-764, 1999
- 12) van Heerden JA, Sheps SG, Hamberger B, et al.: Pheochromocytoma: current status and changing trends. Surgery **91**: 367-373, 1982
- 13) Glenn F and Gray GF: Functional tumors of the organ of Zuckerkandl. Ann Surg **183**: 578-586, 1976
- 14) 島田 裕, 佐々木 章, 旭 博史, ほか: 後腹膜 nonfunctioning paraganglioma の1例. 日外科系連会誌 **5**: 1364-1368, 2001
- 15) 鷺野谷利幸, 三宅秀敏, 清末一路, ほか: 無症候性褐色細胞腫・傍神経節腫のCT所見と末梢血カテコールアミン測定的重要性について. 日本医放会誌 **61**: 33-38, 2001
- 16) 井上真吾, 石井 巖, 網野雅之, ほか: 後腹膜の paraganglioma の MRI. 臨放線 **41**: 779-784, 1996
- 17) Averbach SD, Steakley CS, Young SC, et al.: Malignant pheochromocytoma effective treatment with a combination of cyclophosphamide, vindesine and dacarbazine. Ann Intern Med **109**: 267-273, 1988
- 18) Aaron JK, Robert LF, Paul DB, et al.: Long-term results of irradiation for paraganglioma. Int J Radiat Oncol Biol Phys **65**: 1063-1066, 2006
- 19) 帖地憲太郎, 初瀬一夫, 辻本広紀, ほか: 手術後8年目に多発転移を来たし切除可能であった後腹膜 paraganglioma の1例. 日消外会誌 **38**: 1469-1474, 2005

(Received on March 19, 2007)  
(Accepted on May 6, 2007)