

巨大な後腹膜腫瘍を呈した嚢胞形成を伴う 副腎節神経腫の1例

駒井 好信*, 川上 理, 吉田宗一郎, 酒井 康之
小林 剛, 影山 幸雄**, 木原 和徳
東京医科歯科大学泌尿器科

A CASE OF CYSTIC GANGLIONEUROMA OF ADRENAL GLAND PRESENTING AS A HUGE RETROPERITONEAL MASS

Yoshinobu KOMAI¹, Satoru KAWAKAMI, Soichiro YOSHIDA, Yasuyuki SAKAI,
Tsuyoshi KOBAYASHI, Yukio KAGEYAMA and Kazunori KIHARA
The Department of Urology, Tokyo Medical and Dental University

A 35-year-old man presented with a 17-month history of abdominal distension and left upper quadrant pain. He had no episodes suggesting the presence of hypertension. Hormonal studies were insignificant. Imaging studies demonstrated a bulky tumor with cyst formation measuring 22 cm. Preoperative differential diagnoses included an adrenal tumor, extra-adrenal retroperitoneal tumor and pancreatic mucinous tumor. Intraoperatively, no abnormality was observed in the pancreas. A tight adhesion of the tumor to the left kidney necessitated an *en bloc* resection of the tumor with the left kidney. The resected specimen, 22 × 20 × 8 cm, weighed 5,050 g. Pathologically, the tumor was ganglioneuroma originating from the left adrenal gland. Convalescence was uneventful, and abdominal symptoms disappeared. The patient has been doing well without evidence of recurrence 48 months after the operation.

(Hinyokika Kyo 52 : 549-551, 2006)

Key words : Retroperitoneal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

節神経腫は交感神経節に発生する良性腫瘍であり、副腎を原発とするものは全体の1/3程度とされる¹⁾。比較的小径のうちに偶然発見され、腹腔鏡により摘除された例²⁾が見られる一方、巨大発育した例も見られる³⁾。

今回われわれは、巨大な後腹膜腫瘍を呈した嚢胞形成を伴う副腎節神経腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者 : 35歳, 男性

主訴 : 腹部膨満感, 左上腹部痛

既往歴・家族歴 : 特記すべきことなし。高血圧を指摘されたことはない。

現病歴 : 1999年11月頃より腹部膨満感を自覚したが放置していた。2001年4月頃より次第に増強する左上腹部痛, および左季肋下に腫瘤を自覚するようになった。

ため近医を受診したところ、腹部CTにて左後腹膜腫瘍を疑われ、当科受診となった。

入院時現症 : 身長 168 cm, 体重 61 kg, 血圧 130/68 mmHg, 左上腹部全体に弾性硬の可動性を有する腫瘤を触知した。

検査所見 : 血算・生化学・尿検査は正常範囲内であった。内分泌学的検査では、レニン活性, ドーパミン, アドレナリン, ノルアドレナリン, コルチゾール, ACTH, アルドステロン, 尿中 17-OHCS, 尿中 17-KS, 尿中 VMA, 尿中 HVA は正常範囲内であったが, 尿中ドーパミン 880 µg/日 (190~740), 尿中アドレナリン 18 µg/日 (3~15), 尿中ノルアドレナリン 166 µg/日 (26~121) は軽度の上昇を認めた。

画像診断 : 腹部CTでは左腹部を大きく占める 22 × 20 cm の腫瘍がみられた。内部に嚢胞成分を有し, 腫瘍辺縁に優位な中等度の造影効果を呈していた (Fig. 1)。MRI では T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で高信号を示し, いずれも内部は不均一であった (Fig. 2-A, B)。Gd-DTPA による造影ではCTと同様, 辺縁に優位な中等度の増強効果を認め, 時間と共に濃染範囲は拡大した。周囲の臓器は腫瘍により強く圧排され, 左腎は総腸骨動脈起始部の高さに偏位していた。

* 現 : 癌研究会有明病院泌尿器科

** 現 : 埼玉県立がんセンター泌尿器科



Fig. 1. Computed tomography revealed a bulky cystic tumor measuring 22 cm which arose from the left retroperitoneum, bulging into the abdominal space.

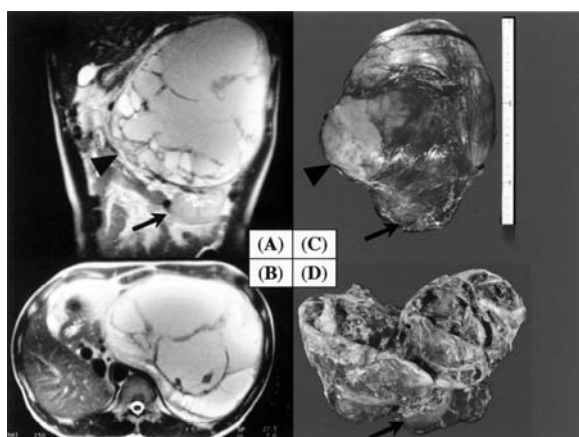


Fig. 2. T2-weighted (A) coronal and (B) axial sections of abdominal MRI. A huge cystic mass occupying the abdomen was found. (C) Gross appearance of the resected specimen. (D) The mesosoma of the cystic mass. The inner liquid squirted from the tumor when an incision was made (arrowheads; tumor, arrows; kidney).

CT, MRI いずれにおいても左副腎を同定し得なかった。 ^{131}I -MIBG シンチグラフィーで明らかな集積はみられなかった。

入院後経過、手術所見：以上より内分泌非活性左副腎腫瘍を第一に考え、鑑別診断として左後腹膜原発の神経原性腫瘍、粘液腫、腭原発粘液性嚢胞腺腫などを挙げた。腫瘍の大部分は嚢胞性成分で十分な充実性組織を採取できない恐れがあることと、非上皮性腫瘍では生検組織のみでは診断確定に至らないことが多いことから術前の生検は行わなかった。5月21日左後腹膜腫瘍摘除術を施行した。経腹膜的に腫瘍に達すると、左腎は腫瘍と強固に癒着しており、腎周囲組織原発の悪性腫瘍も否定できなかったため、合併切除した。腭とは腫瘍上極部で剥離可能であった。摘出標本は径

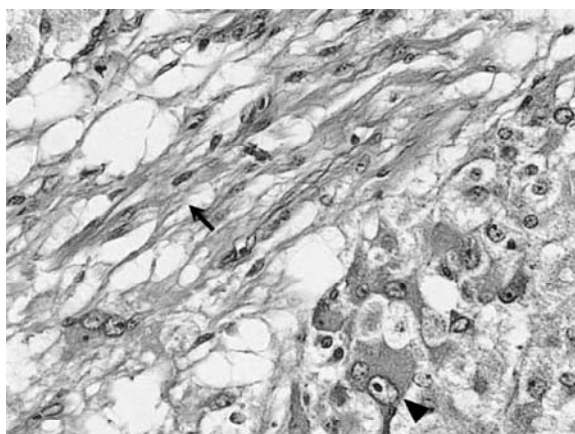


Fig. 3. The tumor was composed of nerve fibers (arrow) and mature ganglion cells (arrow-head). HE $\times 160$.

22 $\times$ 20 $\times$ 8 cm, 重量 5,050 g であった。

摘出標本：表面は平滑で偽被膜に覆われていた (Fig. 2-C)。腫瘍に割を入れると 1,700 ml の粘液性、黄褐色を呈する嚢胞内容液を認めた。断面は著明な壊死所見を示していた。肉眼的に副腎を同定できなかった (Fig. 2-C, D)。

病理組織学的所見：病変は紡錘形の腫瘍細胞と散在する神経節細胞からなり (Fig. 3), 免疫組織学的に S-100 と neurofilament が陽性であった。腫瘍細胞に mitosis はほとんどみられず、節神経腫と診断した。組織学的に腫瘍と移行部を経て連続した副腎が確認されたことから、副腎原発の節神経腫と考えられた (Fig. 4)。嚢胞壁の上皮は脱落し、炎症細胞が多数浸潤している所見から嚢胞は腫瘍の増大による中心壊死が原因の仮性嚢胞と考えられた。

術後、腹部膨満感と左上腹部痛は軽快した。現在術後4年が経過したが、再発の徴候を認めていない。

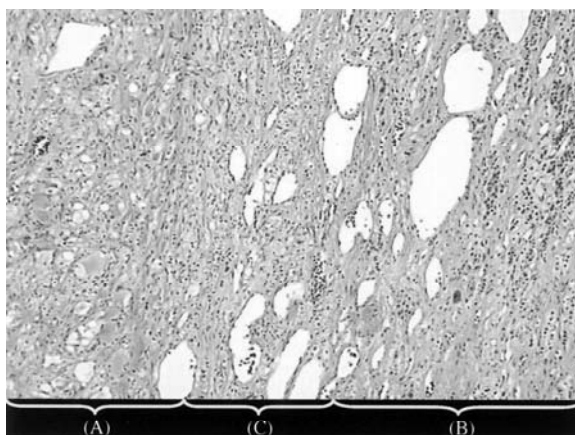


Fig. 4. Histology of the tumor and the adrenal. Area of ganglioneuroma was seen on the left side (A) neighboring the normal adrenal gland (B). The capsule of the tumor (C) was seen between (A) and (B).

考 察 文 献

節神経腫は交感神経節から発生する比較的稀な良性腫瘍で、神経節腫、神経節細胞腫、神経節神経腫などとも呼ばれる。副腎を原発とするものは、全体の1/3程度とされる¹⁾。内分泌非活性副腎腫瘍は、検診などで小さな径のうちに発見される傾向にある^{2, 4)}なかで、自験例の重量 5,050 g は、副腎腫瘍としても節神経腫としても本邦最大であった。

節神経腫は充実性、弾性硬で、灰白色から黄褐色を呈することが多い³⁾。嚢胞形成を伴った節神経腫はこれまで頭蓋内、脊髓、仙骨前部の3例が報告されている⁵⁻⁷⁾が、腹部では本症例が初めての報告である。これら4例の最大径が5 cm以上と大きい点は、腫瘍発育に伴う中心壊死による嚢胞形成を示唆する。

節神経腫は原発巣の部位にかかわらず、一般に内分泌学的に非活性で⁸⁾、臨床的に内分泌学的症状を呈することは少ない。Geoergerら⁸⁾による腹部原発の24例の集計でも、主訴の多くは腹痛、嘔吐などの非特異的な腹部症状で、内分泌症状を認めたものはなかった。10%程度ではあるがカテコラミンまたはその代謝産物の異常を伴うとされ⁹⁾、自験例は主訴、内分泌学的検査ともに上記にあてはまっていた。

本疾患における画像診断上の特徴としてCTで、(1)境界明瞭、(2)軽度造影効果あり、(3)ときに石灰化を伴うこと、MRIで(4)T1強調画像で低信号、(5)T2強調画像で高信号を示し、(6)Gd-DTPAと用いたdynamic scanでは経時的に造影効果の増強が認められること、(7)副腎原発の場合、T2強調画像で内部が均一であること、が特徴とされる¹⁰⁻¹²⁾。自験例は(3)を除いてすべてあてはまったが、腫瘍の大半を占めていた嚢胞は非典型的であった。今後は嚢胞を伴う後腹膜腫瘍を認めた場合、特に径が大きいものは本疾患も鑑別診断に挙げる必要がある。

治療については、後腹膜腫瘍の術前診断が困難であること¹³⁾、後腹膜に初発した本疾患が、11年後脊髓に神経芽細胞腫として再発したとの報告¹⁴⁾があることから、外科的摘除が原則である。ただし、腫瘍を自覚後20年間放置していた例¹⁵⁾や針生検により診断し得た例¹⁶⁾もあり、手術適応は症例ごとに、症状の有無なども考えた上で決定する必要がある。

本論文の要旨は第549回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

- 1) Tertzakian GM and Herr HW: Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. *Urology* **15**: 401-404, 1981
- 2) Gill IS: The case for laparoscopic adrenalectomy. *J Urol* **166**: 429-436, 2001
- 3) Lack EE: Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and other related tumors. In: *Atlas of Tumor Pathology*. Edited by Rosai J 3rd ed, pp 411-464, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1997
- 4) 望月英樹, 石 光弘, 森山浩之, ほか: 腹腔鏡下に摘除した副腎神経節神経腫. *臨泌* **56**: 266-267, 2002
- 5) Funato H, Inoshita N, Okeda R, et al.: Cystic ganglioneuromatoma outside the ventricular region. *Acta Neuropathol* **94**: 95-98, 1997
- 6) Okai T, Minamoto T, Ohtsubo K, et al.: Presacral ganglioneuroma arising in an elderlyman with persistent constipation. *Abdom Imaging* **26**: 215-217, 2001
- 7) Choi YH, Kim I-O, Cheon JE, et al.: Gangliocytoma of the spinal cord: a case report. *Pediatr Radiol* **31**: 377-380, 2001
- 8) Geoerger B, Hero B, Harms D, et al.: Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* **91**: 1905-1913, 2001
- 9) 原 芳紀, 神座慎一郎, 松浦謙一: 副腎神経節細胞腫の1例. *西日泌尿* **63**: 369-371, 2001
- 10) Radin R, David CL, Goldfarb H, et al.: Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults. *Radiology* **202**: 703-707, 1997
- 11) Ichikawa T, Ohtomo K, Araki T, et al.: Ganglioneuroma: computed tomography and magnetic resonance features. *Br J Radiol* **69**: 114-121, 1996
- 12) 齋藤一隆, 長浜克志, 村上俊一: 後腹膜節神経腫の1例. *泌尿紀要* **47**: 869-871, 2001
- 13) Engelken JD and Ras PR: Retroperitoneal MR imaging. *Magn Reson Imaging Clin N Am* **5**: 165-178, 1997
- 14) Kulkarni AV, Bilbao JM, Cusimano MD, et al.: Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult. case report. *J Neurosurg* **88**: 324-327, 1998
- 15) Primitive neuroectodermal tumors and related lesions. In *Soft tissue tumors*. Edited by Enzinger FM and Weiss SW: 3rd ed., pp 929-964, Mosby, St Louis, 1995
- 16) 今出陽一郎, 大嶺卓司: 経皮的針生検により診断し得た副腎神経節神経腫 (Ganglioneuroma) の1例. *泌尿器外科* **11**: 1019-1023, 1998

(Received on October 20, 2005)

(Accepted on January 9, 2006)