

成人に発症した Neuroblastoma の1例

原泌尿器科病院（院長：原 信二）

江 藤 弘
泉 武 寛
原 信 二

神戸大学医学部泌尿器科学教室（主任：守殿貞夫教授）

守 殿 貞 夫

ADULT NEUROBLASTOMA: A CASE REPORT

Hiroshi ETO, Takehiro Izumi and Shinji HARA

*From Hara Urological Hospital**(Chief: Dr. S. Hara)*

Sadao KAMIDONO

*From the Department of Urology, Kobe University School of Medicine**(Director: Prof. S. Kamidono)*

A rare case of adult neuroblastoma is presented. A 20-year-old woman complaining of fever and left abdominal tumor was admitted on July 14, 1984 and diagnosed as left nonhormonal adrenal tumor after DIP, CT scanning, and hormonal assay in serum and urine. Left radical nephrectomy was done and the histological diagnosis was neuroblastoma.

The chemotherapy of EDX, 5FU was done in 5 courses, but the patient had multiple metastasis and died on November 30, 1984.

Neuroblastoma in the adult is rare and 40 cases (>15-year-old) have been reported in the past 5 years, 20 of which were olfactory neuroblastoma. Particularly in urological sites, only 13 cases (>15-year-old) have been reported for the past 20 years.

Thus it is a characteristic of adult neuroblastoma that the occurrence in the retroperitoneal cavity is very low, compared with 60~70% of neuroblastoma in children.

Key words: Adult, Neuroblastoma

緒 言

Neuroblastoma は小児悪性腫瘍の代表的なものの一つであるが、成人には稀な疾患とされている。今回、われわれは成人に発症した neuroblastoma の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：M.K. 20歳，女性
主訴：左側腹部痛

既往歴：特記することなし

家族歴：特記することなし

現病歴：1984年6月10日頃より左側腹部痛が消長していたが放置。7月10日左側腹部の激痛および発熱のため某医入院。諸検査の結果、左腎上部の腫瘍が疑われ、同年7月14日当院入院となる。

現症：体格栄養中等度，血圧130/70，脈拍64整，体温 37.0°C，触診にて左季肋部に可動性良好な腫瘍を約3横指触知した。表在リンパ節には腫脹はなく，尿検査その他に異常を認めなかった。

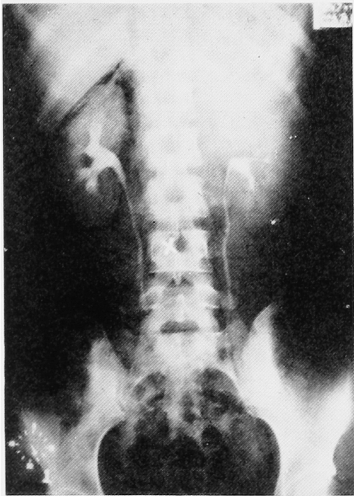


Fig. 1. DIP: 左腎上部の輪郭は不明瞭で、上腎杯は上方より圧排されている。

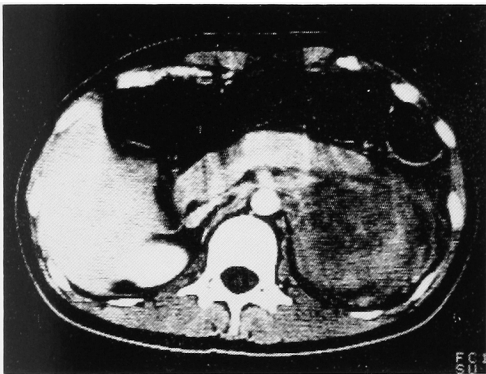


Fig. 2. CT スキャン: 左腎上部に enhance されない巨大な mass が認められる。

血液検査: WBC $77 \times 10^3/\text{mm}^3$, RBC $382 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 12.0 g/dl, Ht 36.0%, Plts $17.6 \times 10^4/\text{mm}^3$, TP 7.3 g/dl, GOT 12 KU, GPT 10 KU, ALP 7.2 KAU, LDH 692 U, LAP 107 G-R, T-bil 0.9 mg/dl, T-chol 212 mg/dl, Na 141 mEq/l, K 3.7 mEq/l, Cl 101 mEq/l, BUN 12.7 mg/dl, Cre 0.8 mg/dl, UA 3.6 mg/dl, amylase 187 IU/l, aldosterone 84 pg/ml (30~160), AFP (-), CRP (5+), ESR 1 h: 30, 2 h: 80.

尿検査: タンパク (±), 沈渣; 異常なし, 17-OHCS 4.3 mg/day, 17-KS 5.7 mg/day, VMA 3.6 mg/day.

X線検査: DIPにて左腎上部の輪郭が不明瞭で、上腎杯は上方より圧排され (Fig. 1), 腹部 CTにて左腎上部に接し density の不均一な enhance され

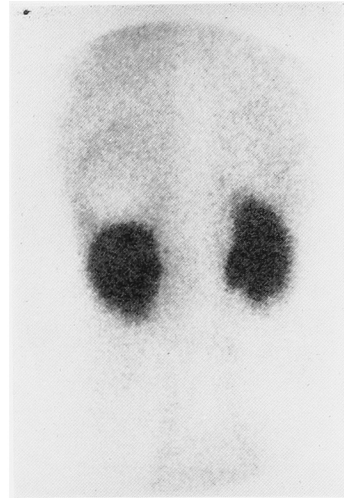


Fig. 3. レノシンチ: 左腎上部に欠損像を認め、その中心部に壊死を思わせる透亮像を認める。

ない巨大な mass を認める (Fig. 2). レノシンチにおいても左腎上部に欠損像を認め、その中心部には壊死を思わせる透亮像を認める (Fig. 3). 副腎シンチでは右副腎の正常な RI 集積像に比べ、患側のそれは不明瞭であった。

入院後 17-OHCS, 17-KS, VMA を数回再検したが、いずれも正常値であった。以上により内分泌非活性の副腎腫瘍と診断し1984年8月7日手術を行なった。経腹膜的に腫瘍に達したが、腎と強固に癒着していたため左腎と一魂に摘出した。

腫瘍は $10 \times 8.5 \times 6 \text{ cm}$ で重量は腎も含め 544 g であった。剖面はやや赤味をおびた灰白色で一部に出血および、壊死組織がみられた (Fig. 4)。

病理組織所見は、類円型の核をもつ細胞質の乏しいリンパ球様の腫瘍細胞が massive に増殖しており、なかには neuroblastoma の特徴的な細胞配列であるロゼット形成が観察された (Fig. 5)。また、腫瘍組織周囲には副腎皮質細胞がみられ、副腎髓質原発の neuroblastoma と診断された。

術後 LDH, 血沈とも正常化し、3週目より EDX 5 FU による化学療法を開始した。術後、胸部 X-P, 骨シンチにて転移を疑わす所見はなく、同年9月8日軽快退院した。外来にて化学療法を継続していたが10月29日腹部 CT にて肝への多発性転移および局所再発を認め再入院した。骨シンチにて頭蓋骨および肋骨への転移を認め、進行する食欲不振、全身衰弱、腹水貯留のため化学療法を継続できず、同年11月30日死亡した。

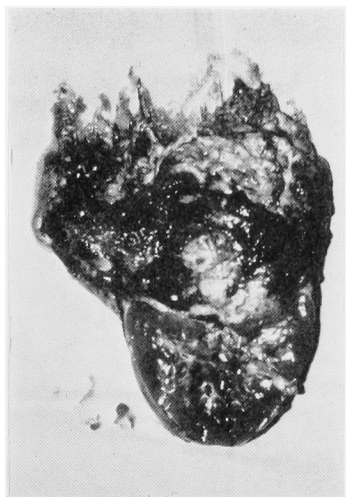


Fig. 4. 断面 やや赤味を帯びた灰白色で一部に出血及び壊死組織を認める。

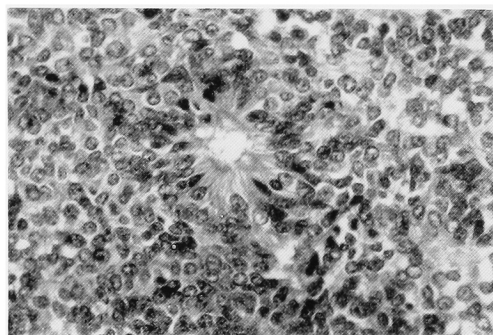


Fig. 5. 病理組織像：pseud rosette 形成を認める。

考 察

Neuroblastoma は小児悪性腫瘍の代表的なものの一つで、その7～14%をしめる。本邦でも毎年100例余りの報告をみる^{1,2)}が、その9割が2歳以下の発症で成人における発症は極めて少ない。今回、われわれの調べ得た範囲では過去5年間に15歳以上の報告例は自験例も含め40例であった。そのうち耳鼻科領域の嗅神経芽細胞腫が20例と半数をしめ、その他は骨、皮膚など全身に発生しており、副腎および後腹膜から発生は少ない。この事は肥後³⁾の成人の neuroblastoma 60例の報告においても同様の傾向であり、小児の neuroblastoma の60～70%^{1,4-6)}が副腎、後腹膜より発生することに対し成人の neuroblastoma の特徴と言える。

Neuroblastoma は副腎髄質あるいは交感神経由来の sympathoblast の悪性腫瘍であるが、発生部位は

Table 1. 泌尿器科領域における成人（15歳以上）の neuroblastoma の報告（1965～1984）。

(1965-1984)						
年齢	性	原発部位	報告者	掲載誌		
20	女	左副腎	自験例			
31	男	右副腎	服部	日泌会誌	74(7)	1278 1983
75	男	右副腎	萩原	日医大誌	50(6)	950 1983
32	男	前立腺	大沢	日泌会誌	73(11)	1464-1485 1982
35	男	右腎	高田	日泌会誌	73(2)	224 1982
19	男	後腹膜	浜田	日内会誌	71(5)	725-726 1982
22	女	左副腎	金子	西日本泌尿	43(6)	1333 1981
29	女	骨盤	肥後	日外会誌	80(2)	182 1979
	女	後腹膜	村田	産婦の進歩	31(4)	449-450 1979
19	女	右副腎	秋山	日泌会誌	69(11)	1528 1978
32	男	腸管膜	宮本	日泌会誌	68(7)	695 1977
40	男	後腹膜	伊良波	日外会誌	78(11)	1136 1977
29	男	左副腎	志賀	日泌会誌	67(7)	587 1976
18	男	後腹膜	住谷	東邦医大誌	13(3,4)	439 1970

年齢より多少異なり幼児ほど副腎髄質に発生しやすく、年齢が進むにつれ交感神経より発生する傾向にある^{2,5)}。これは前述のごとく成人の neuroblastoma の発生部位が全身に分布することを裏づけている。しかしその中で、嗅神経芽細胞が多いのは注目される点である。特に泌尿器科領域における成人の neuroblastoma の報告は、過去20年間に自験例も含め14例と極めて稀で（Table 1）、本症例のごとく内分泌非活性の場合の術前診断は困難を極める。

治療としては、この腫瘍の特殊性、すなわち腫瘍細胞の成熟化による自然治癒が報告されており、その頻度は悪性腫瘍中最も高い^{4,7)}とされており、このため従来の化学療法（James 療法⁸⁾）、放射線療法に加え、分化誘導療法、免疫療法、reduction surgery⁷⁾等多くの特異な治療法が試みられている。現在、化学療法は cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, DTIC^{4,6,9,10)}を中心とした多剤併用療法が主流で、その他 CDDP, VM26^{11,12)}も試みられているが、一時的な抗腫瘍効果、生存期間の延長はみられるものの明らかな治癒率を認めるには至っていない。本腫瘍の予後は、岡部⁴⁾の1,424例の集計によると、年齢別では0歳児の2年生の生存率61%に対し、2歳以上では15%と年長者ほど悪くまた原発部位別の2年生生存率は副腎が最も悪く18%であったと述べている。15歳以上の neuroblastoma を集計した報告はないが、予後は極めて悪いと思われる。本症例は家族の希望もあり、十分な化学療法を施行できず、術後3カ月に全身転移をみ、悲惨な経過をたどった。多剤併用に完全寛解した成人の neuroblastoma の報告^{9,10)}もあることか

ら、予後不良な本症に対しては、化学療法を含めた積極的な治療が望まれる。

結 語

20歳、女性の副腎髄質に原発した neuroblastoma の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨は第110回日本泌尿器科学会関西地方会にて報告した。

参 考 文 献

- 1) 新家俊明・田中美治・森 勝志・山際健司・大川 順正：神経芽細胞腫11例の経験。泌尿紀要 28：273～289, 1982
- 2) 崎山 仁・山崎浩蔵・野村芳雄：年長児にみられた神経芽細胞腫の一例。西日泌尿 41：557～560, 1979
- 3) 肥後昌五郎：成人神経芽細胞腫の臨床的検討。J Jap Soc Cancer Ther 15(2)：135～141, 1980
- 4) 岡部郁夫：神経芽細胞腫の総合的治療。日大医誌 43(6)：415～419, 1984
- 5) Wilson LMK and Draper GJ: Neuroblastoma, its natural history and prognosis : A study of 487 cases. Brit Med J 3: 301～307, 1974
- 6) Holland T, Donohue JP, Baehner RL and Grosfeld JL The current management of neuroblastoma. J Urol 124: 579～582, 1980
- 7) 足立望太郎・由良守司・金武 洋・納富 寿：神経芽細胞腫の1例と文献的考察。西日泌尿 39：619～623, 1977
- 8) James DH Jr, Hustu O, Wrenn EL Jr and Pinkel D Combination chemotherapy of childhood neuroblastoma. JAMA 194：123～126, 1965
- 9) Dosik GM, Rodriguez V, Benjimin RS and Bodey GP Neuroblastoma in the adult effective combination chemotherapy. Cancer 41: 56～63, 1978
- 10) Lopez R, Karakousis C and Rao U: Treatment of adult neuroblastoma. Cancer 45：840～844, 1980
- 11) Hayes FA, Green AA, Casper J, Cornet J and Evans WF : Clinical evaluation of sequentially scheduled cisplatin and VM 26 in neuroblastoma. Cancer 48: 1715～1718, 1981
- 12) Nitschke R, Starling K, Lui VKS and Pullen J: Doxorubicine and cisplatin therapy in child with neuroblastoma resistant to conventional therapy A southwest oncology group study. Cancer Treat Rep 65: 1105～1108, 1981

(1985年10月25日受付)