

副腎腫瘍と鑑別が困難であった石灰化を伴う 後腹膜神経節神経腫の1例

岡本 哲平, 鈴木裕一郎, 杉山 尚樹
工藤 茂将, 米山 高弘, 橋本 安弘
古家 琢也, 神村 典孝, 大山 力
弘前大学大学院医学研究科泌尿器科学講座

GANGLIONEUROMA WITH CALCIFICATION MIMICKING ADRENAL TUMOR : A CASE REPORT

Teppei OKAMOTO, Yuichiro SUZUKI, Naoki SUGIYAMA,
Shigemasa KUDO, Takahiro YONEYAMA, Yasuhiro HASHIMOTO,
Takuya KOIE, Noritaka KAMIMURA and Chikara OYAMA
The Department of Urology, Hirosaki University, Graduate School of Medicine

A 28-year-old woman was referred to our hospital complaining of upper abdominal discomfort. The patient had been receiving medical treatment for hypertension. Computed tomography revealed a 30 mm solid tumor with calcification in the left adrenal gland and a 8 mm nodule in the right adrenal gland. Endocrinological examinations revealed no activity of either adrenal mass. The left adrenal tumor was extirpated, because malignancy of the tumor was not ruled out. Histopathological examination proved that the tumor was ganglioneuroma arising from the extra-adrenal retroperitoneum.

(Hinyokika Kiyo 56 : 621-623, 2010)

Key words : Retroperitoneal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

神経節神経腫は交感神経節細胞を起源とする良性腫瘍であり、主に縦隔、後腹膜、副腎に発生する稀な腫瘍である。今回、上腹部不快感、高血圧を契機に発見され、石灰化を伴う左副腎腫瘍と鑑別困難であった後腹膜神経節神経腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：28歳，女性
主訴：上腹部不快感
既往歴：特記すべき事項なし
家族歴：姉，縦隔腫瘍（詳細不明）。甥，神経芽細胞腫。

現病歴：2007年10月下旬から上腹部不快感が出現し、11月6日に近医受診。腹部CTで石灰化を伴う左副腎腫瘍を指摘され、2007年12月10日当院内分泌内科紹介となった。

入院時現症：身長 148 cm，体重 46 kg，血圧 157/70 mmHg，脈拍 106/分，整。体表にはアトピー性皮膚炎によると思われる色素沈着を認めた。表在リンパ節は触知しなかった。

入院時検査成績：末梢血・血液，生化学検査，および腫瘍マーカーに異常は認めなかった。

内分泌学的検査では、レニン活性 3.2 ng/ml/hr (0.2~2.7)，血中 VMA 9.7 ng/ml (3.3~8.6)，尿中 VMA 5.2 mg/day (1.5~4.3) とレニン活性，血中および尿中 VMA が軽度高値であった。

画像所見：腹部CTでは、左副腎に石灰化を伴う径 30 mm の腫瘍を認めた。表面不整であり周囲との癒着が示唆された。また右副腎には径 8 mm の腫瘍を認



Fig. 1. Abdominal computed tomography showed a 30 mm solid mass which seemed to adhere to the surrounding tissue with calcification in the left adrenal region, and low density nodule in the right adrenal gland.

めた (Fig. 1).

腹部 MRI では、左副腎外側に T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で低～高信号を呈する径 30 mm の腫瘍を認めた。MIBG シンチおよび甲状腺超音波検査では、特に異常は認めなかった。

以上より、両側とも内分泌非活性の副腎腫瘍と診断され、手術目的に当科紹介となった。左側の副腎腫瘍は石灰化を伴い、副腎皮質癌も否定できなかった。右側の内分泌非活性副腎腫瘍に関しては経過観察の方針となった。左副腎腫瘍周囲の癒着も予想されたため 2008 年 2 月 21 日開腹での腫瘍摘除術を施行した。

手術所見：左肋骨弓下横切開で手術を開始した。左腎上極を剥離したところ、腫瘍が同定できたが、大動脈周囲との癒着は著明であった。腫瘍左側に接して左副腎を認め腫瘍と左副腎を一塊にして摘出した。

手術時間：2 時間 47 分、出血量：208 ml.

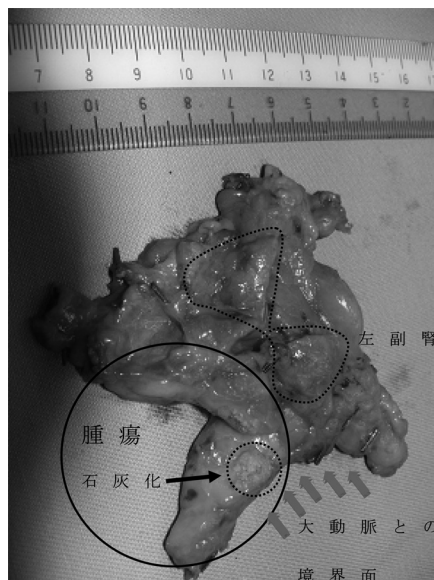


Fig. 2. Macroscopic view of the tumor.

摘出標本：左副腎外側に接して径 30 mm の腫瘍を認めた。断面は黄白色を呈し、充実性で一部石灰化を認めた。左副腎との境界は明瞭であった (Fig. 2).

病理組織学的所見：Schwann 細胞で構成される末梢神経組織と神経節細胞の集簇が散見された。左副腎との境界は明瞭であり、副腎組織由来の成分は認めなかった (Fig. 3A).

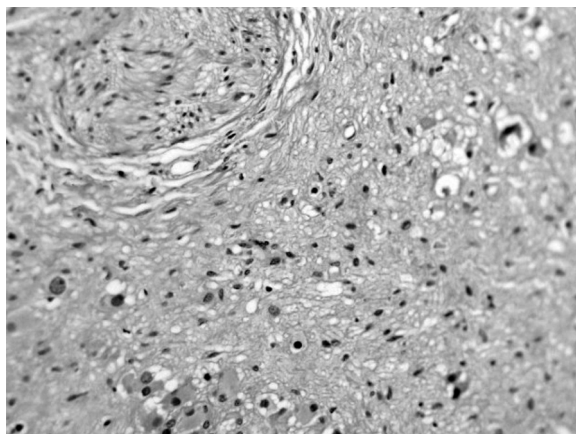
免疫染色では、S-100 protein, neuron specific enolase, chromogranin A, synaptophysin が陽性で、一部では substance P が陽性であった (Fig. 3B). 以上より後腹膜に発生した神経節神経腫と診断した。

術後経過は良好で 2008 年 3 月 3 日退院となった。レニン活性、血中、尿中 VMA は正常化した。術後 2 年経過しているが、再発などは認めていない。

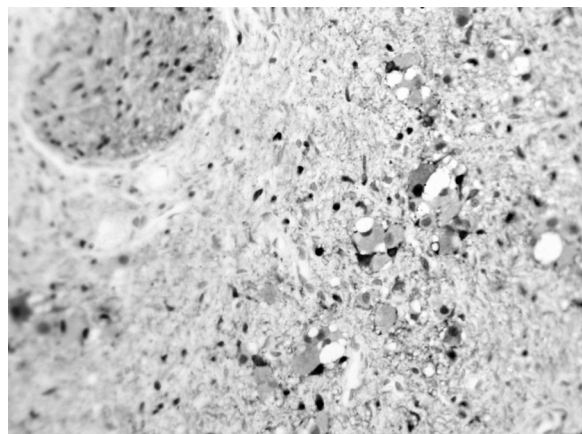
考 察

神経節神経腫は胎児の交感神経由来で、成熟神経細胞および神経線維から発生する良性腫瘍である。神経節細胞が集簇的あるいは単独でみられ、その間に豊富な神経線維、Schwann 細胞などが増生するのが特徴である。神経芽細胞腫、神経節芽細胞腫とともに交感神経系に属す比較的稀な腫瘍であり、神経節神経腫はこれらの中で分化度の高い良性腫瘍である¹⁾。内分泌的には非機能性が多く、多くは偶然に発見されるが、カテコラミンや VIP、テストステロンを産生する例も報告されている²⁾。

発生部位は、15 歳までの小児においては後縦隔が 42.2% と最も多く、次いで副腎以外の後腹膜が 37.8%、副腎が 20% とされている³⁾。一方、成人では頸部交感神経節、腹腰部交感神経節、副腎髄質にそれぞれ 1/3 ずつに発生するとされる報告⁴⁾がある。後腹膜の神経節神経腫は以前までは 20 歳未満の報告例が半数以上を占めていたが、画像診断の進歩により最近では 35



A



B

Fig. 3. A: Histopathological findings showed the growth of peripheral nerve tissues consisting of ganglion cells, which had aggregation of ganglion cells, clustered calcifications near the adrenal gland (HE × 40). B: The specimen was positive for S-100 (× 40).

歳前後を中心とした20歳以上の症例が圧倒的多数を占めている。また、集計上、明らかな性差や左右差は認めないと報告されている^{5,6)}。

本疾患に特有の症状はなく、腫瘍の増大に伴う腹痛や腹部不快感を主訴とする症例がほとんどである。後腹膜腔に発生した神経節神経腫は比較的稀であり、副腎周囲に発生した後腹膜腫瘍は副腎腫瘍と鑑別が困難である。

神経節神経腫の画像所見として、CT 検査では造影効果のほとんどない境界明瞭な腫瘤でときに石灰化を伴うとされ、MRI 検査では T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を示すとされている⁷⁾。

本症例は、当初石灰化を伴う副腎腫瘍と診断された。副腎皮質癌の約40%に石灰化が認められるとされ⁸⁾、褐色細胞腫や副腎皮質癌なども完全には否定できなかった。

本症は、術前に針生検などで診断がついた場合は経過観察される⁹⁾こともある。しかし、確定診断には切除標本の検索に頼らざるを得ないことや悪性転化した報告例¹⁰⁾やリンパ節転移を認めた報告例¹¹⁾もあることなどから、外科的切除が一般的である。本症例のごとく腫瘍径が小さい場合には、鏡視下手術も検討するべきかもしれないが、癌の可能性が考えられたことや大血管系周囲との癒着が予想され、出血のリスクが高いと考えられたため開腹手術を選択した。実際、大動脈との強固な癒着を認めており、症例ごとに摘除方法を検討する必要があると思われる。

本症例では甥が神経芽細胞腫、姉が縦隔腫瘍という家族歴がある。詳細な家族歴聴取や遺伝子検索などはないので推測の域は出ないが、家族性の神経原性腫瘍の報告¹²⁾もあることから家族発生の可能性もあると考えられた。

結 語

後腹膜腔に発生した神経節神経腫を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuromas in children. *Surg Gynecol Obstet* **121**: 803-812, 1965
- 2) Allende DS, Hansel DE and MacLennan GT: Ganglioneuroma of the adrenal gland. *J Urol* **182**: 714-715, 2009
- 3) Georger B, Hero B, Harms D, et al.: Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuroma. *Cancer* **91**: 1905-1913, 2001
- 4) Tertazakin GM and Herr HW: Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. *Urology* **15**: 401-404, 1981
- 5) 森山浩之, 永吉健介, 西阪 隆: 検診にて偶然発見された後腹膜神経節腫. *臨泌* **56**: 177-179, 2002
- 6) 平井耕太郎, 山田哲男, 村山鉄郎: 副腎腫瘍と鑑別が困難であった後腹膜神経節腫の1例. *泌尿器外科* **13**: 437-440, 2000
- 7) 前田佳彦, 岸 清志, 渡邊淨司, ほか: 術前に非機能性副腎腫瘍と診断した後腹膜神経節神経腫の1例. *日臨外会誌*: 2995-2998, 2008
- 8) Dunnick NR and Korobkin M: Imaging of adrenal incidentalomas: current status. *AJR* **179**: 559-568, 2002
- 9) 中西真一, 清川岳彦, 新垣隆一郎, ほか: 傍大動脈領域に Soft tissue mass として認めた神経節神経腫の1例. *泌尿紀要* **51**: 253-255, 2005
- 10) 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
- 11) 藤岡和美, 佐貫栄一, 田中良明, ほか: リンパ節転移を伴った後腹膜神経節細胞腫の1例. *Jpn J Med Imaging* **16**: 117-127, 1997
- 12) Leavitt JR, Harold DL, Robinson RB, et al.: Adrenal ganglioneuroma: a familial case. *Urology* **56**: 508v-508vii, 2000

(Received on March 8, 2010)
(Accepted on July 23, 2010)