

副腎神経節細胞腫の1例

日本生命済生会附属日生病院泌尿器科 (部長: 平松 侃)

妻谷 憲一, 林 美樹, 田畑 尚一*

岩井 哲朗**, 平松 侃

GANGLIONEUROMA OF THE ADRENAL GLAND:
REPORT OF A CASEKenichi TSUMATANI, Yoshiki HAYASHI, Shoichi TABATA,
Akio IWAI and Tadashi HIRAMATSU

From the Department of Urology, Nissei Hospital

A 38-year-old man was referred to our clinic with the complaint of upper abdominal discomfort. Ultrasonography and computerized tomography showed a mass occupying the left retroperitoneal space. Endocrinological results were within the normal range except for 17-OHCS and 17-KS. Preoperative diagnosis was left non-functioning adrenal tumor. Exploration was done via transperitoneal approach. The specimen weighed 100 g and was 11×6×5 cm in size. Histopathological diagnosis was ganglioneuroma of the left adrenal gland. There have been 35 reported cases with ganglioneuroma of the adrenal gland including our case in the Japanese literature and we reviewed the pathogenesis and treatment of this rare disease.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1897-1901, 1989)

Key words: Ganglioneuroma, Adrenal gland

緒 言

副腎由来の神経節細胞腫は、比較的稀な疾患で、本邦では、これまで34例の報告をみるのみである。今回、われわれは成人男性に発生した本症の1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 38歳, 男性

初診: 1985年12月7日

主訴: 上腹部不快感

家族歴: 祖父, 胃癌, 父, 狭心症

既往歴: 17歳時, 虫垂切除術

現病歴: 1985年10月末, 上腹部不快感が出現したため, 近医受診し, 腹部エコー, CT scan にて左腎上方に腫瘤を認めたため, 同年12月12日当科精査入院となった。

現症: 体格, 栄養中等度, 黄疸, 貧血はみられず, 胸腹部理学的所見でも異常を認めなかった。

*現・県立奈良病院泌尿器科

**現: 奈良県立医科大学泌尿器科

一般検査成績: 血圧 134/92 mmHg, 血沈 1時間値 2 mm, 2時間値 5 mm. 末梢血, 血液生化学検査では, RBC $575 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 17.0 g/dl, Ht 50.0%, WBC $6,500/\text{mm}^3$, 血小板 $37.4 \times 10^4/\text{mm}^3$, Na 144 mEq/l, K 4.4 mEq/l, Cl 99 mEq/l, Ca 4.2 mEq/l, P 2.9 mg/dl, BUN 14.5 mg/dl, Cr 0.9 mg/dl, UA 5.6 mg/dl, 総蛋白 7.4 g/dl, Alb 4.5 g/dl, 総ビリルビン 0.5 mg/dl, AlP 178 IU/l, GOT 19 IU/l, GPT 36 IU/l, LDH 271 IU/l と, とくに異常を認めなかった。

内分泌学的検査成績: 血液—epinephrine 0.02 ng/ml, norepinephrine 0.35 ng/ml, PRA 0.8 ng/ml/hr, cortisol 13.2 µg/dl, aldosterone 74 pg/ml, ACTH 20 pg/ml 以下とすべて正常範囲。尿-VMA 3.9 mg/day と正常であるが, 17-OHCS 9.7 mg/day, 17-KS 9.5 mg/day と若干高値を示した。rapid ACTH test, metopiron test, dexamethasone suppression test では, 異常は認められなかった。

超音波所見: 左腎上方に 4×5 cm の内部エコー不均一な腫瘤陰影を認めた。

X線学的所見: DIU では, 右腎から膀胱にかけて

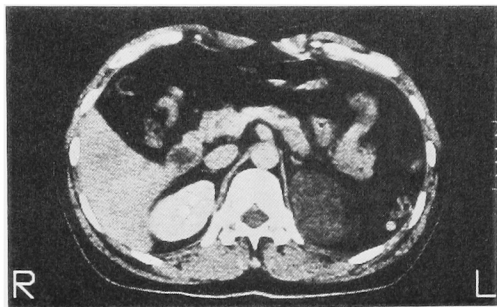


Fig. 1. CT-scan showing the left adrenal tumor

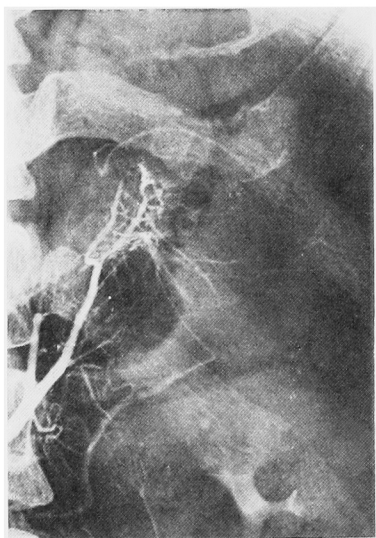


Fig. 2. Angiography showing the hypervascular tumor

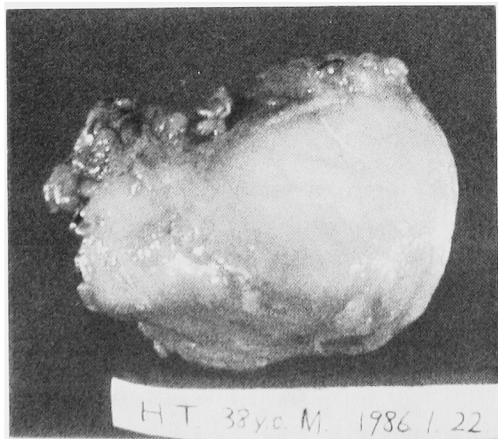


Fig. 3. Gross findings showing yellow-white color tumor

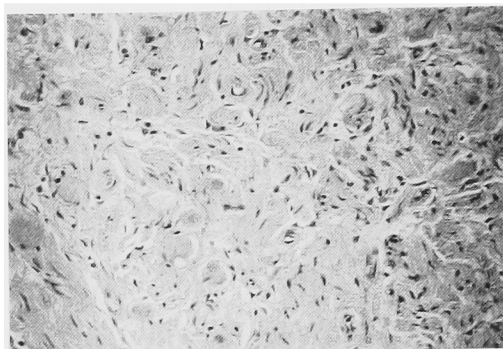


Fig. 4. Microscopical view of the ganglioneuroma

は異常所見はみられないが、左腎はやや上方からの圧排を認めた。腹部 CT scan では、腫瘍は enhance されないが、腎、脾、脾との境界は鮮明であった (Fig. 1)。左中副腎動脈造影では、moderate hypervascular tumor が認められた (Fig. 2)。また、 ^{131}I -アドステロールによる副腎シンチグラムでは、右副腎は正常像であるが、左副腎下部に若干、集積不良像としてみられた。

以上の所見より、左副腎非内分泌腫瘍の疑いのもとに、1986年1月22日左副腎摘出術を施行した。

手術所見・全麻下仰臥位で、上腹部弓状切開にて左後腹膜腔に入った。腫瘍は弾性硬で腎被膜と一部癒着しており、被膜とともに摘出した。右副腎を確認するも異常を認めなかった。

摘出標本：大きさは $11 \times 6 \times 5 \text{ cm}$ で、重量 100 g で表面は一部軟骨様で全体に黄白色であった。正常副腎は、大動脈側に圧排されていた (Fig. 3)。

組織所見：腫瘍は繊維性組織と脂肪組織からなり、一部に神経節細胞の増生巣を認める。剖面の一部は薄い繊維性結合組織で被われた腫瘍と副腎からなり、この腫瘍は副腎由来の神経節細胞腫と診断された (Fig. 4)。

術後結果良好で、1986年2月22日退院し、現在外来にて内分泌学的に経過観察をおこなっているが、17-OHCS が若干高値を示す他は、正常範囲内である。

考 察

神経節細胞腫は、神経節芽細胞腫、神経芽細胞腫とともに、交感神経系腫瘍に属し、最も悪性のものが神経芽細胞腫、良く分化した良性の腫瘍が神経節細胞腫、その中間型として神経節芽細胞腫がある。もっとも、これらの各腫瘍は互いに移行型があり、常に単独腫瘍であるとは限らず、混在した症例もある。また本

Table 1. 副腎神経節細胞腫本邦報告例

No.	報告者	年次	年齢	性	部位	主 訴	大きさ (cm × g)
1	紺 野 ⁴¹⁾	1938	24	F	R		
2	北 原 ⁵⁾	1961	3	F	L	腹部腫瘍	
3	黒 土 ⁶⁾	1968	4	F	L	腹部腫瘍, 下痢, 歩行障害	6.5×5.5×5, 120
4	星 野 ⁷⁾	1968	7	M	L		
5	星 野 ⁸⁾	1971	52	M	L		
6	伊 藤 ⁹⁾	1972	1	F	L	腹部腫瘍, 多汗, 下痢, 高血圧	4.5×5×5, 63
7	角 岡 ¹⁰⁾	1978	1	F	L	下 痢	
8	野々村 ¹¹⁾	1979	18	F	L	左腰部痛	
9	白 石 ¹²⁾	1982	32	F	L	左上腹部痛	3×4.5×7, 45
10	熊 谷 ¹³⁾	1982	22	M	R		
11	梶 川 ¹⁴⁾	1983	5	M	L		12×12×13, 900
12	加治屋 ¹⁵⁾	1983	66	F	R	肩甲下部痛	8×7×15
13	監 物 ¹⁶⁾	1983	13	M	L		13×9×7, 510
14	西 田 ¹⁷⁾	1984	51	F	L	左腰部痛, 腹部鈍痛	10.6×6.5×5, 146
15	小 幡 ¹⁸⁾	1984	38	M	不明		11.5×7.5×5
16	森 ¹⁹⁾	1984	39	F	R	下腹部膨満感, 鈍痛	23×18×8, 990
17	真 田 ²⁰⁾	1984	5	F	L	発熱, 大腿部痛	
18	丁 子 ²¹⁾	1984	65	M	R		
19	柏 谷 ²²⁾	1984	51	M	L		16×11×7, 750
20	宮 城 ²³⁾	1985	32	M	R	右腎上部腫瘍	7×7×4, 108.5
21	寺 崎 ²⁴⁾	1986	32	M	R	右腰痛	5.7×5.5×4, 70
22	田 中 ²⁵⁾	1986	61	F	L	血 尿	7.5×5×3.5, 65.5
23	中 川 ²⁶⁾	1986	53	M	R	体重減少	12.5×8×5, 410
24	浜 田 ²⁷⁾	1986	65	M	L	全身倦怠感	6×5×4.5, 66
25	内 田 ²⁸⁾	1986	28	F	L		
26	中 島 ²⁹⁾	1987	40	F	L	左季肋部痛	6×5×5, 50
27	梧 沼 ³⁰⁾	1987	41	M	不明		
28	三 宅 ³¹⁾	1987	53	M	R		6.5×8×4, 109.5
29	長 峰 ³²⁾	1987	26	F	R	右上腹部痛	6×7×3.5, 80
30	石 綿 ³³⁾	1987	37	M	R	発 熱	10×9.5×4.5, 250
31	伊 藤 ³⁴⁾	1988	39	M	R		5×4×2.5
32	花 沢 ³⁵⁾	1988	39	M	L		7×5.5×6, 90
33	宮 崎 ³⁶⁾	1988	21	M	R	全身倦怠感	7×5×5, 64
34	宮 永 ³⁷⁾	1988	59	M	R		6×4.5×3, 40
35	自験例	1989	38	M	L	上腹部不快感	11×6×5, 100

症の起源に関して, Hamilton ら¹⁾は, つぎのような興味深い仮説をたてている. すなわち, すべての神経節細胞腫は, ある時期には神経芽細胞腫であり, 神経節芽細胞腫を経て本症に成熟分化するというのである. これを裏づける臨床例として, Cushing ら²⁾の報告がある. この例では, 2歳時に神経芽細胞腫であったものが, 治療後進行が停止し, 10年後の生検では神経節細胞腫が証明されている. また, 本邦でも内田ら²⁶⁾は, 小児期後腹膜腫瘍の治療後27年経過し, 神経節細胞腫が再燃したと考えられる神経芽腫晚期再発例を報告している.

さて, 本症の発生部位は, 神経節細胞が存在する部位なら, どこからでも発生する可能性があり, Stout³⁾によると, 副腎由来が243例中31例 (12.8%) であり, 同じ交感神経系由来の神経芽細胞腫や褐色細胞腫が副腎に最も多く発生するのと比べれば, やや傾向が異なっている.

本邦における副腎神経節細胞腫は, 紺野⁴⁾が1938年に発表して以来, 自験例を含めて35例で, 年齢は1歳から66歳, 平均33.2歳で, 10歳以下が7例, 20%を占めるが, 最近中高年の割合が, 高くなってきている.

これは, 本症には特徴的な所見がなく, 健康診断などで偶然発見される機会が増加してきたためであろう. 男女比では男性20例, 女性15例で, 4対3と男性に優位である. 部位に関しては右14例, 左19例で, 約1.4対1で若干左側に多い (Table 1). なお, 症例15小幡ら¹⁸⁾に関しては詳細が不明なため, 直接抄録を取り寄せたところ, 部位不明で, また大きさは, 従来の症例報告に引用されていた文献^{19, 26)}にあった9×7×5 cmではなく, 11.5×7.5×5 cmであったことを付記しておく.

神経節細胞腫報告例の一部には, 尿中カテコールアミンの排泄増加^{9, 10, 14)}, 血中VIPの高値¹⁰⁾などの内分泌活性を示した症例を認めるが, これは, 神経芽細胞腫から神経節細胞腫への移行型が存在することにより, 中には内分泌活性を持った腫瘍もあって良いと思われる. ただ, このような症例が, 乳幼児に集中し, 成人例での報告が本邦ではみられていないのは, 内分泌学的に今後の研究が待たれるところである.

症状に関しては, 本症の発育が緩慢なため, 通常急性症状は乏しく, 腫瘍が大きくなってからの, 圧迫症状を主訴とするものが多い. 自験例でも, 圧迫による

と思われる上腹部不快感が主訴であった。

治療については、この腫瘍は放射線の感受性が低く、全例に外科的摘出が試みられている。腫瘍は被膜を有しているため剝離は比較的容易で完全に摘出されている場合が多い。予後は一般に良いとされ、全摘すれば再発はなく、亜全摘の場合でも、早期に再発をみることはないといわれている。自験例でも、腫瘍を完全に摘出でき、その後の経過も良好である。

最後に診断に関しては、CT scan や超音波断層法などの画像診断法の発達により、後腹膜腔の腫瘍性病変の診断がかなり容易になり、今後は報告が増加してくると思われる。とくに CT scan は、腫瘍の大きさ、部位および血管との関係などを判別する上でもっとも有用であると思われる。副腎シンチグラムについては、従来の ^{131}I -アドステロールでは、副腎皮質に関する情報しか得られず、副腎由来の腫瘍か、あるいは副腎を圧迫する腫瘍が存在するのか、鑑別するのは困難であった。最近、副腎髄質に関するシンチグラムとして、 ^{31}I -metaiodobenzylguanidine (^{31}I -MIBG) が開発されており、髄質腫瘍を疑うときはこのシンチグラムが有用であろう。

Grazer ら³⁰⁾によると、直径 3 cm 以下の副腎腫瘍には、ほとんど悪性腫瘍がなく、臨床症状や検査データに異常がなければ、放置してよいとしているが、最近では小さな腫瘍でも発見されるので、腫瘍の大きさで悪性の有無を診断するのは危険であると思われる。内分泌学的、画像診断学的にみて悪性が否定できる小腫瘍であれば経過観察してよいと思われるが、最終的には、病理組織学的所見によるしかなく、今後の診断法の進歩が待たれる。

結 語

38歳男性に発生した副腎由来の神経節細胞腫の1例を報告した。後腹膜腫瘍の診断に関しては、最近のCT-scan や超音波断層法などの画像診断の発達により、かなり容易になったが、その腫瘍を摘出するか否かに関し、今後の診断法の進歩が待たれる。

副腎由来の神経節細胞腫は、本邦では自験例を含め35例で、その文献的考察を行った。

(本論文の要旨は、第116回関西地方会において発表した。)

文 献

- 1) Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuromas in children. Surg Gynecol Obstet 121: 803-812, 1965
- 2) Cushing H and Wolbach SB: The transformation of a malignant paravertebral sympatheticoblastoma into a benign ganglioneuroma. Am J Pathol 3: 203-216, 1927
- 3) Stout AP: Ganglioneuroma of the sympathetic nerve system. Surg Gynecol Obstet 84: 101-110, 1947
- 4) 紺野義重: 副腎神経節細胞腫の一例. 癌 32: 184, 1938
- 5) 北原昭親: 追加発言. 日外会誌 64: 1003, 1963
- 6) 黒土 稔, 穂坂正彦, 石塚栄一: 後腹膜腔 Ganglioneuroma の1例. 日泌尿会誌 59: 84, 1968
- 7) 星野宗光: Ganglioneuroma の微細構造について. 日病理会誌 57: 209, 1968
- 8) 星野宗光: 神経節細胞腫えの分化を示した褐色細胞腫の微細構造について. 日本癌学会30回総会記事: 273, 1971
- 9) 伊藤喬廣, 長屋昌宏, 杉藤徹志, 余語 弘, 佐々木時三郎, 牛島 宥, 花田慶次郎, 田中栄一: 小児の Functioning ganglioneuroma. 小児診療 35: 76-84, 1972
- 10) 角岡彦彦: 小児固形悪性腫瘍. 外科治療 39: 387-395, 1978
- 11) 野々村堯也, 阿部弥理, 能野博之: 副腎髄質腫瘍の2例. 日泌尿会誌 70: 1295, 1979
- 12) 白石哲郎, 山根行雄, 松尾慎一郎: 副腎髄質より発生した ganglioneuroma の1例. 日泌尿会誌 73: 684, 1982
- 13) 熊谷治巳, 岩本晃明, 森山正敏, 田村武司: 副腎の ganglioneuroma の1例. 日泌尿会誌 73: 552, 1982
- 14) 梶川次郎, 西本直光, 三好 進, 岩尾典夫, 水谷修太郎: 後腹膜神経節細胞腫の2例. 日泌尿会誌 74: 266, 1983
- 15) 加治屋芳樹, 小林尚志, 小山隆夫, 大山三郎, 篠原慎治, 久木元宏哉: 副腎髄質原発の神経節腫の1例. 臨放 28: 419-422, 1983
- 16) 監物久夫, 澤口重徳, 大川治夫, 高橋正彦, 坂庭操, 金子道夫: リンパ節転移巣の成熟化と考えられる神経節腫例. 昭和57年小児悪性腫瘍研究会記録: 149-150, 1983
- 17) 西田 享, 草階佑幸, 大越隆一, 松原三八夫: 副腎神経節細胞腫 (ganglioneuroma) の1例. 日泌尿会誌 75: 1010, 1984
- 18) 小幡和恵, 広浜恵生, 筋野 甫, 飛鳥田一朗, 筋沢 冽, 亀田治男, 鈴木正章: 副腎髄質原発の神経節神経腫の1手術例. 日内会誌 73: 1073, 1984 および抄録入手
- 19) 森 義人, 三木 誠, 柳沢宗利, 池本 庸, 御厨裕治: 副腎髄質より発生したと思われる神経節神経腫の1例. 臨泌 38: 801-804, 1984
- 20) 真田 裕, 平井慶徳, 長谷川史郎, 郡谷正夫, 井上成彰, 齊藤 脩: 特異な病像を呈した左副腎神経節腫の1例. 日小児外会誌 20: 1287, 1984
- 21) 丁子 清, 森田 稜, 入江五朗, 木村 純, 西田修, 葛西洋一: 成人にみられた副腎原発神経節腫の1例. 日放会誌 44: 865, 1984

- 22) 柏谷昌昭, 大原利憲, 大岩俊彦, 半田香苗, 大西徹哉, 森末正博, 吉岡裕彰, 木村秀幸, 筒井信正, 広瀬周平, 北村元男, 片岡和男, 間野清志: 壮年に発生した副腎神経節細胞腫. 岡山医会誌 **96**: 251, 1984
- 23) 宮城徹三郎, 島村正喜, 松田博人, 林 守源: 副腎神経節神経腫の1例. 臨泌 **39**: 951-953, 1985
- 24) Terasaki T, Kojima M, Kitamori T, Yuri K, Azuma Y, Kaneko H, Ohe H and Watanabe H A case of ganglioneuroma of the adrenal gland analyzed immunohistochemically. 京都府立医科大学雑誌 **95**: 1639-1648, 1986
- 25) 田中正利, 木下徳雄, 小嶺信一郎, 井口厚司, 中牟田誠一, 真崎善二郎: 副腎髄質原発の神経節神経腫の1例. 西日泌尿 **48**: 497-500, 1986
- 26) 中川泰始, 田 珠相, 中西建夫, 羽間 稔, 守殿貞夫, 杉野雅志, 中野康治: 副腎 Ganglioneuroma の1例. 泌尿紀要 **32**: 735-739, 1986
- 27) 浜田泰之, 中嶋研二, 岡 道基: 副腎神経節神経腫の1例. 日泌尿会誌 **77**: 1233, 1986
- 28) 内田 聡, 長嶋起久雄, 小暮公寿, 加藤良二, 塩島正之, 中村卓次: 神経芽腫の成熟と考えられた神経節腫の1成人例. 日小児外会誌 **22**: 168-169, 1986
- 29) 中島史雄, 辻 明, 中村 宏, 向井 清: 副腎神経節神経腫の1例. 泌尿紀要 **33**: 735-737, 1987
- 30) 栢沼勝彦, 丹羽和賀美, 宇尾野公義, 矢内原昇: 自律神経障害に関する神経ペプチドの関与 ― 副腎神経節細胞腫における検討 ―. 自律神経 **24**: 155, 1987
- 31) 三宅正文, 本間昭雄, 安藤政克: 副腎神経節神経腫の1例. 日泌尿会誌 **78**: 1282, 1987
- 32) 長峰光宏, 原 孝志, 木内宗三郎, 小池正造, 宮司 勝, 西田一己: 後腹膜神経節細胞腫の1例. 外科 **49**: 641-643, 1987
- 33) 石綿宏敏, 小野良樹, 松尾 裕, 滝本至徳: 総肝動脈瘤と神経節神経腫の1例. 診断と治療 **75**: 1369-1375, 1987
- 34) 伊藤重範, 伊藤竜雄, 武内俊彦, 矢崎 裕, 小林俊三, 中村隆昭: 副腎神経節神経腫. 臨泌 **42**: 59-61, 1988
- 35) 花沢喜三郎, 磯部英行, 和久本芳彰, 福島岳志, 山口千美, 岩田真二, 坂本善郎, 杉山義樹, 藤目真, 小川由英, 北川龍一: 副腎原発の神経節神経腫 (ganglioneuroma) の1例. 日泌尿会誌 **79**: 557, 1988
- 36) 宮崎文男, 高木維彦, 宮原 茂, 松岡 啓, 江藤耕作: 副腎神経節神経腫の1例. 西日泌尿 **50**: 717-720, 1988
- 37) 宮永直人, 斉藤真介, 白岩浩志, 根本真一, 加納勝利, 小磯謙吉: 副腎 Ganglioneuroma の1例. 西日泌尿 **50**: 1285-1288, 1988
- 38) Glazer HS, Weyman PJ, Sagel SS, Levitt RG, McClennan BL. Non-functioning adrenal masses: incidental discovery on computed tomography. Am J Roentgenol **139**: 81-85, 1982

(1989年3月9日受付)