

Incidentaloma として発見された副腎神経節神経腫の2例

長崎大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 齊藤 泰教授)

與儀 安男, 澤瀬 健次, 酒井 英樹, 南 祐三
金武 洋, 齊藤 泰TWO CASES OF GANGLIONEUROMA DISCOVERED
AS "INCIDENTALOMA"Yasuo Yogi, Kenji Sawase, Hideki Sakai,
Yuzou Minami, Hiroshi Kanetake and Yutaka Saito
From the Department of Urology, Nagasaki University Hospital

Two cases of adrenal ganglioneuroma discovered as "incidentaloma" are presented. Case 1 was in a 29-year-old female who had a right adrenal tumor incidentally found by abdominal ultrasonography. The tumor was 26 g and 5.1×3.6×3.0 cm in size. She underwent surgical exploration and histopathologic examination revealed adrenal ganglioneuroma.

Case 2 was in a 75-year-old man who had a right adrenal tumor detected during examination of microhematuria due to right renal stone by abdominal computed tomography. The tumor was 51 g in weight and 5.3×5.0×5.2 cm in size. He underwent right adrenalectomy and histopathologic examination showed adrenal ganglioneuroma. Both patients had no abnormal endocrinological findings and the DNA histogram showed a diploid pattern.

(Acta Urol. Jpn. 39: 923-926, 1993)

Key words: Ganglioneuroma, Incidentaloma, Adrenal tumor, DNA histogram

緒 言

incidentaloma として発見された副腎神経節神経腫の2例

副腎原発の神経節神経腫は、比較的稀な疾患であり現在まで本邦で44例が報告されている。今回、われわれは、いわゆる "incidentaloma" として発見された副腎原発神経節神経腫の2例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

<症例1>

症例: 29歳, 女性, 主婦

主訴: 右腎上方の腫瘍精査

既往歴: 特記事項なし

家族歴: 母親胃癌にて死亡

現病歴: 1991年8月23日人間ドックにおける腹部超音波検査にて右腎上極に直径3cm大の腫瘍を認め腹部CTを施行したところ右副腎腫瘍を疑われ内分泌検査を施行するも特に異常なく同種瘍精査目的にて10

月11日当科入院となる。

現症: 身長 158.0 cm, 体重 47.0 kg, 栄養良好。腹部・理学的所見にも異常は認められなかった。

検査成績: B.P 90/58 mmHg, 血沈値 1時間値 8 mm, 2時間値 19 mm。

一般検査, 生化学検査にては, RBC $345 \times 10^4 / \text{mm}^3$, Hb 10.2 g/dl, Hct 31.1%と軽度の貧血あるも, その他の異常は認めなかった。

内分泌学的検査成績: 末梢血液アドレナリン 0.01 ng/ml 未満, ノルアドレナリン 0.10 ng/ml, 血漿レニン活性 0.53 ng/ml/hr, ACTH 31.3 pg/ml, コルチゾール 8.2 $\mu\text{g}/\text{dl}$, アルドステロン 54 pg/ml, 尿中 17-OHCS 1.9 mg/day, 尿中 17-KS 3.2 mg/day。以上, すべて正常範囲であった。

超音波所見: 右腎上極に直径3cm大の辺縁比較的明瞭な内部均一の低エコー像を認める。

X線学的所見: 排泄性腎盂造影異常所見を認めず。腹部CTでは, 右腎上極に辺縁比較的明瞭な20×30 mm大の低吸収域を認めたが, 造影剤による増強効果は認めなかった (Fig. 1)。MRIでは, 上記CT

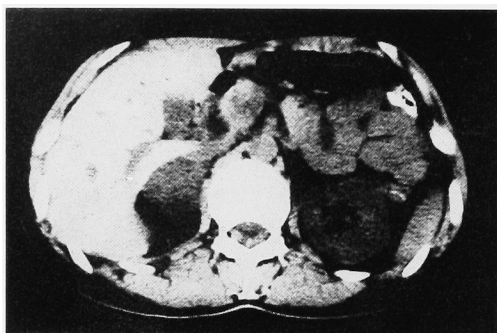


Fig. 1. Abdominal CT scan of case 1 shows a homogeneous low-density mass in the right adrenal region.

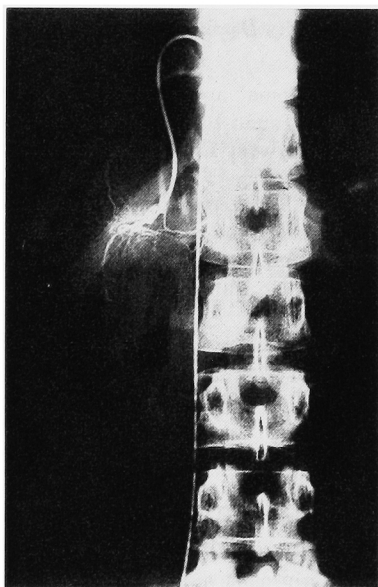


Fig. 2. Selective right adrenal venography of case 1 shows pressed and stretched branches.

と同部位に T_1 強調にて低信号, T_2 強調にて高信号の腫瘍を認めた。血管造影にては hypovascular の腫瘍を認め周囲血管への圧排伸張像を認めた (Fig. 2)。以上の諸所見より、右副腎内分泌非活性腫瘍の診断にて1991年10月21日右副腎腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：全麻下、右腎摘位にて腰部斜切開にてアプローチし第11肋骨を一部切除した。腫瘍は右腎上方内側に存在し周囲との癒着は認めず、完全に被包化された腫瘍として摘出された。腫瘍下面には、圧排菲薄化した正常副腎組織も存在した。摘出標本は $51 \times 36 \times 30$ mm 重量 26 g 剖面は白色で充実性であった。

病理所見：副腎髄質に神経線維の増殖がみられ、間に神経節細胞が集簇性に散見され神経線維様の腫瘍細

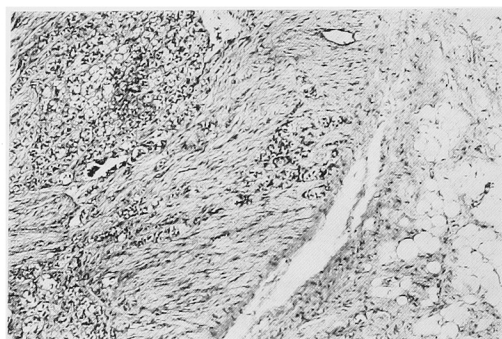


Fig. 3. Microscopic view of case 1 demonstrates proliferation of neurofiber and distribution of ganglion cells in the adrenal medulla.

胞は副腎皮質間にも増殖し、一部被膜外脂肪組織にも達しているが神経芽細胞腫様の悪性を疑わせる所見は認めなかった (Fig. 3)。病理診断は副腎原発神経節神経腫であった。DNA ヒストグラムは、diploid pattern を示した。

術後経過：経過良好にて術後23日目に当科退院、以後外来にて経過観察中であるが再発等は認めていない。

<症例2>

症例：75歳、男性

主訴：右副腎腫瘍の精査

既往歴：糖尿病、高血圧症

家族歴：特記事項なし

現病歴：1992年3月検尿にて顕微鏡的血尿を認め、DIP、腹部CT施行したところ右腎結石、右副腎腫瘍を指摘され当院内科入院、内分泌学的精査を施行するも特に異常なく、同腫瘍精査、加療目的にて7月23日当科入院となる。

現症：身長 161.0 cm、体重 53.5 kg、栄養良好。理学的所見；特に異常を認めず。検査成績：B.P 124/60 mmHg。

一般検血、生化学検査では、異常所見は認めなかった。

内分泌学的検査成績：末梢血液アドレナリン 0.01 ng/ml、ノルアドレナリン 0.19 ng/ml、ACTH 61.8 pg/ml、コルチゾール 15.4 μ g/dl、アルドステロン 42 pg/ml、尿中 17-OHCS 3.1 mg/day、尿中 17-KS 6.6 mg/day。

以上、すべて正常範囲であった。

超音波所見：右腎上方に直径 4 cm 大の辺縁比較的明瞭な内部やや不均一な低エコー像を示す腫瘍を認める。



Fig. 4. Magnetic resonance image of case 2 demonstrates a right adrenal lesion. T1-weighted image (above) shows low signal intensity mass. T2-weighted image (below) shows high signal intensity mass.

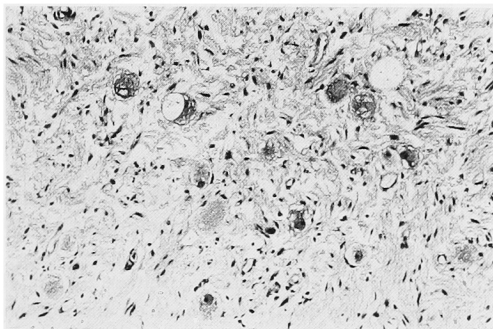


Fig. 5. Microscopic view of case 2 demonstrates distribution of ganglion cells within interlacing bundles of spindle cells.

X線学的検査所見: 排泄性腎盂造影, 右下腎杯内に直径 10 mm 大の結石陰影を認めるも他に異常所見を認めず。腹部 CT にて, 右腎上極内側に辺縁整の直径 4.5 cm の充実性の低吸収値を示す腫瘤を認めた。造影効果はわずかにモザイク状に認められた。MRI では, 上記 CT と同部位に T₁ 強調にて低信号 T₂ 強調にて高信号の腫瘤を認めた (Fig. 4)。

以上の諸所見より右副腎内分泌非活性腫瘍の診断にて1992年8月10日右副腎腫瘍摘出術を施行した。

手術所見: 全麻下, 右腎摘位にて腰部斜切開にてアプローチし第11肋骨の先端部を切除後, 後腹膜腔に到達, 腫瘤は右腎上方内側に存在し周囲組織との癒着は認めなかった。腫瘤は弾性軟で完全に被包化されており正常副腎組織は, 圧排菲薄化されて存在した。摘出標本は 53×50×32 mm 重量 51 g 断面は灰白色調で充実性であった。

病理所見: 副腎より連続して神経様の紡錘型細胞の束状増殖と散在する神経節細胞様細胞を認めるが, 悪性を思わせる所見は認められなかった (Fig. 5)。病理診断は副腎原発神経節神経腫であった。また, DNA ヒストグラムは, diploid pattern を示した。

術後経過: 術後経過良好にて, 術後15日目に当科退院, 以後外来経過観察中であるが現在まで再発等の所見は認めていない。

考 察

神経節神経腫は神経冠由来の交感神経産生細胞より発生してくるといわれ, 悪性の神経芽細胞腫中間型の神経節芽細胞腫に比較し良性の成熟型とされている。これらの腫瘍は神経芽細胞腫から神経節神経腫への移行もいわれ¹⁾ 相互に密接な関係にあり, また褐色細胞腫と神経節神経腫との混在例も報告されている^{2,3)}。

副腎原発神経節神経腫の場合, 内分泌学的には異常を伴うものはほとんどなく, 軽度尿中カテコラミン VMA 上昇を認めたものが数例あるに過ぎない⁴⁻⁶⁾。症状としても特徴的なものはなく腫瘍の性質上, その増大に伴う機械的圧迫症状としての腹部不快感, 鈍痛等が多い。また, 近年は自験例のように健康診断時の腹部エコー, 腹部 CT 等による, いわゆる "incidentaloma" として発見される例も多くなってきている。

なお, 本間・阿曾らによると1980年より1988年まで9年間の本邦における incidentaloma の集計では, 本腫瘍の incidentaloma に占める割合は210例中11例であり約5%の割合であったと報告している⁷⁾。

自験例2例を含めた本腫瘍46例を集計すると, 平均年齢35.2歳, 男女比3:2で男性に多く, 左右差はほとんどみられない。大きさは, 重量 50 g 以上のものが9割を占め, 50 g 以下のものは5例しかなく, 今回の症例はそれぞれ 26 g, 51 g とかなり小さい部類に属している。画像診断上は, 腹部超音波断層法にて均一な低エコー像としてみられ, 腹部 CT でも均一な低吸収値を示すが, 造影効果はないか, わずかにモザイク状に造影されることもある。排泄性腎盂造影では, 腫瘍増大による圧排所見がみられることがあり,

MRI では T_1 強調にて低信号, T_2 強調にて高信号像を示すことが多い。血管造影上は、乏血管性で被膜血管の圧排、伸展像を認めることが多いが稀に血管増生を示す場合もある^{5,8)}。

この様に、副腎神経節神経腫は画像診断上、特徴的所見を認めず副腎悪性腫瘍を含めその他の内分泌非活性良性副腎腫瘍との鑑別はきわめて困難である。吸引細胞診にて診断した例もあるが^{9,10)}、良性・悪性の混在例が存在することから確定診断とはなりえないと考える。病理学的にも悪性である根拠として被膜、あるいは周囲組織への浸潤が基本となる¹¹⁾ことを考慮すると、確定診断にはやはり外科的切除による詳細な病理学的検討が必要となろう。

最近の傾向では、*incidentaloma* でも積極的な手術を勧める傾向があり^{1,11)}、その大きさを手術適応の基準とした場合、近年腫瘍径が 3~4 cm 以上とする施設が多いようであるが^{12,13)}、当施設でも 3 cm 以上を手術適応としている。また、それ以下の大きさでも経過観察中に腫瘍の増大が認められれば外科的切除の適応となろう。

こうした積極的手術症例が増えてくれば副腎神経節神経腫の発見例も増加してくるものと思われる。また、加えて、術前検査にて悪性腫瘍がより否定的であれば診断的外科的切除法として、より侵襲の少ない腹腔鏡的切除も今後検討されるべき手段であろうと考える。

予後に関しては、現在まで病理学的に副腎神経節神経腫と診断されたもので切除後再発を見たものは調べえるかぎりなく、予後良好である。過去の報告では、フローサイトメトリーによる検討を加えた報告はないが、われわれの症例を検討したところ、DNA ヒストグラムではいずれも *diploid pattern* を示し *malignant potential* はほとんどないものと思われる。

結 語

incidentaloma として発見した本邦45、46例目に当たる副腎神経節神経腫の2例を経験したのでここに

報告した。

文 献

- 1) Aterman K and Schueller EF: Maturation of neuroblastoma to ganglioneuroma. *Am J Dis Child* 120: 217-222, 1970
- 2) Kragel PJ and Johnston CA: Pheochromocytoma-ganglioneuroma of the adrenal. *Arch Pathol Lab Med* 109: 470-472, 1985
- 3) Bal'azs M: Mixed pheochromocytoma and ganglioneuroma of the adrenal medulla: A case report with electron microscopic examination. *Hum Pathol* 19: 1352-1355, 1988
- 4) 岡本英一, 吉田隆夫: 副腎神経節神経腫の2例. *臨泌* 44: 615-618, 1990
- 5) 大山信雄, 大園誠一郎, 河田陽一, ほか: 後腹膜神経節細胞腫の1例. *泌尿紀要* 37: 369-372, 1991
- 6) 伊東喬廣, 長屋昌弘, 杉藤徹志, ほか: 小児の Functioning ganglioneuroma. *小児診療* 35: 1132-1140, 1972
- 7) Aso Y and Homma Y: A survey on incidental adrenal tumors in Japan. *J Urol* 147: 1478-1481, 1992
- 8) 脇田和幸, 山本恭助, 大宮英寿, ほか: 副腎原発 Ganglioneuroma-自験例3例を中心に. *内分泌外科* 8: 427-432, 1991
- 9) 味八木英吉, 井上 勇, 三村正毅, ほか: 分娩後発見された仙骨前部の Ganglioneuroma の1治験例. *臨外* 25: 1603-1606, 1970
- 10) 小田和金重: 小児縦隔神経節腫の1例. *臨放線* 5: 70-73, 1960
- 11) Seddon JM, Baranetsky N and Van Boxel PJ: Adrenal "incidentalomas" *Urology* 25: 1-7, 1985
- 12) Glazer HS, Weyman PJ, Sagel SS, et al.: Non functioning adrenal masses: Incidental discovery on computed tomography. *AJR* 139: 81-85, 1982
- 13) Belldegrum A, Hussain S, Seltzer SE, et al. Incidentally discovered mass of the adrenal gland. *Surg Gynecol Obstet* 163: 203-208, 1982

(Received on February 12, 1993)
(Accepted on May 12, 1993)