

副腎神経節腫 (Ganglioneuroma) の 1 例

大阪医科大学泌尿器科学教室 (主任 : 岩動孝一郎教授)

岩本 勇作, 上田 陽彦, 鈴木 俊明

砺波 博一, 高崎 登

済生会茨木病院泌尿器科 (部長 : 古谷太門)

古 谷 太 門

ADRENAL GANGLIONEUROMA : REPORT OF A CASE

Yusaku Iwamoto, Haruhiko Ueda, Toshiaki Suzuki,

Hirokazu Tonami and Noboru Takasaki

From the Department of Urology, Osaka Medical College

Tamon Kotani

From the Department of Urology, Saiseikai Ibaraki Hospital

A 52-year-old man was hospitalized for a right adrenal tumor which had been incidentally found by abdominal CT scan for examination of colon cancer. Laboratory and endocrine findings were within the normal limits except for increased urinary concentrations of noradrenaline and dopamine. Adrenal angiography revealed that the feeding artery of the tumor was the inferior suprarenal artery. Adrenal venous blood sampling studies detected no abnormalities in the concentrations of catecholamine, cortisol or aldosterone. Right adrenalectomy was performed and the tumor was histologically diagnosed as ganglioneuroma. Ganglioneuroma is a benign tumor originating from the sympathetic nerve ganglion. The adrenal origin of the tumor is relatively rare and 60 cases of adrenal ganglioneuroma including our case have been reported in Japan.

(Acta Urol. Jpn. 40 : 499-503, 1994)

Key words: Adrenal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

近年, 画像診断の進歩により偶然に発見される副腎腫瘍の症例が増加している。その多くは内分泌非活性の腺腫であるが, その他の腫瘍の 1 つとして ganglioneuroma がある。今回われわれは他疾患の精査中に CT で偶然発見された副腎原発の ganglioneuroma の 1 例を経験したので若干の考察を加え報告する。

症 例

患者 : 52 歳, 男性

主訴 : 後腹膜腫瘍の精査

家族歴 : 特記すべきことなし

既往歴 : 1992 年 10 月 22 日, 大腸癌のため右半結腸切除術を受けた。

現病歴 : 1992 年 10 月, 済生会茨木病院外科にて大腸癌の術前検査中に, 腹部 CT で偶然右腎上方に腫瘍が発見された。副腎腫瘍が疑われたが, 同院では大腸癌に対する手術のみが施行された。1993 年 1 月精査の目的で当科へ紹介入院した。

入院時現症 : 身長 175 cm, 体重 78 kg, 血圧 126 / 78 mmHg, 脈拍 66 / 分, 整。胸腹部に理学的異常所見は認められなかった。

血液生化学的検査では, 貧血は認められず, 白血球数, 血小板数も正常であった。肝機能, 腎機能, 電解質, 脂質系にも異常は認められなかった。内分泌学的検査では, 尿中ノルアドレナリンが 319 $\mu\text{g/day}$ (正常値 : 10~150 $\mu\text{g/day}$), 尿中ドーパミンが 2,970 $\mu\text{g/day}$ (正常値 : 100~700 $\mu\text{g/day}$) と高値を示したがその他の副腎髄質ホルモンには異常は認められなかった。副腎皮質ホルモンにも中間代謝産物を含めて異常



Fig. 1. Abdominal CT scan showing a mass shadow in the upper site of the right kidney, 3.5×3.0 cm in size with clear margin.

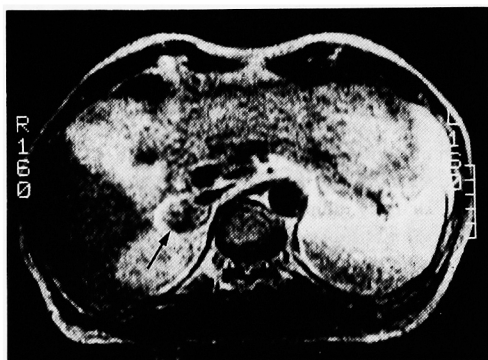


Fig. 2. MRI (T2-weighted) shows similar intensity to that of the liver. (T1-weighted intensity was lower than that of the liver.)

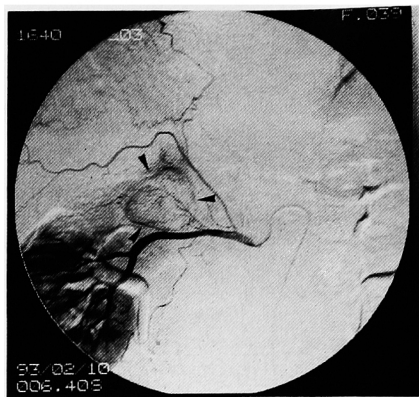


Fig. 3. The inferior suprarenal artery is the main feeding artery to the mass on right adrenal arteriography.

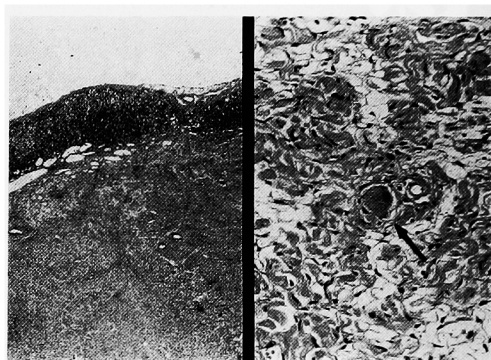


Fig. 4. The tumor microscopically showed scattered mature ganglion cells within interlacing neurofibrous bands. ((a) H.E. ×40, (b) H.E. ×200)

は認められなかった。

X線学的検査：排泄性尿路造影では特に異常は認められなかった。腹部CTでは、右腎上方内側に3.5×3 cmの境界明瞭で辺縁が軽度enhanceされる腫瘍が認められた (Fig. 1)。MRIでは、腫瘍はT1強調画像で肝より低い信号強度、T2強調画像で肝と同程度の信号強度をもつ像として描出されたが、内部は不均一であった (Fig. 2)。右副腎動脈造影では、腫瘍は下副腎動脈により栄養されていたが、血管の増生や断裂像は認められなかった (Fig. 3)。同時におこなった副腎静脈血サンプリングでは、カテコールアミン3分画、コルチゾール、アルドステロンの血中濃度はいずれも異常は認められなかった。¹³¹I-アドステロールによる副腎シンチグラムでは異常集積像は認められなかった。

以上より内分泌非活性副腎腫瘍と診断し、1993年2

月22日に経背面式に右副腎摘除術を施行した。右副腎と周囲組織との間に癒着はほとんど認められなかった。

摘出標本：腫瘍の大きさは3.5×3×4 cmで重量は20 gであった。被膜を有し、表面平滑、弾性硬であった。断面は淡黄白色、均一であった。腫瘍の上極には伸展された正常の副腎組織が認められた。

病理組織学的所見：腫瘍部分は神経線維が束状に走行、増殖しており、その中には成熟した神経節細胞が散在している。辺縁部には、圧排された正常の副腎皮質組織が認められる。悪性所見は認められない。以上のことから副腎のganglioneuromaと診断した (Fig. 4)。

考 察

交感神経系および副腎髄質は胎生期に神経冠から分

Table 1. Cases of ganglioneuroma in Japan reported after Tsumatani et al⁵⁾

No.	報告者	年次	年齢	性	部位	主訴	大きさ (cm)	重量 (g)	報告誌
36	老川ら	1967	1	F	L				小児科診療 30:1541, 1967
37	梶川ら	1983	40	F	R				日泌尿会誌 74:266, 1983
38	河野ら	1985	47	M	L	心窩部痛	11×8×3.5	175	日臨外医会誌 46:1202, 1985
39	草場ら	1987	41	M	L	左腰部痛	8.3×6.5×3.9	117	日泌尿会誌 78:1119-1120, 1987
40	平井ら	1987	39	M	L	頭痛			日泌尿会誌 78:1452-1453, 1987
41	井口ら	1988	38	M	R	右季肋部痛	11×8×3.5	175	日臨外医会誌 49:1275-1278, 1988
42	福島ら	1989	58	M	L	左季肋部痛	6.6×4.6×2.2	14	日泌尿会誌 80:298, 1989
43	河内ら	1989	44	M	R	肝炎の精査	6×5×5	83	日臨外医会誌 50:605-610, 1989
44	石塚ら	1990	55	M	R	検診	7×5×3	72	臨泌 44:429-431, 1990
45	岡本&吉田	1990	38	F	L	不定愁訴	9.5×6.5×4.5	145	臨泌 44:615-618, 1990
46	岡本&吉田	1990	5	F	R	肥満の精査	9.5×6.0×4.0	110	臨泌 44:615-618, 1990
47	山本ら	1990	25	M	R	心窩部痛	6.5×5.2×2.5	65	最新医学 45:1653-1658, 1990
48	辻村ら	1990	25	M	R	肝炎の精査	5×4×3	28	日臨外医会誌 51:1073-1079, 1990
49	呉ら	1990	28	F	L	熱発	5.5×6.0×6.0		高山赤十字病院紀要14:137-141, 1990
50	加治ら	1991	4	M	R	下痢	7.0×4.5×4.0	63	小児がん 28:227-228, 1991
51	安原ら	1991	52	F	R	肝機能異常	5×4×3.5	31	日泌尿会誌 82:1190, 1991
52	脇田ら	1991	21	F	L	腹痛	3.8×2.7×2.7		内分泌外科 8:427-432, 1991
53	脇田ら	1991	35	M	R	腹痛	12×8×5	315	内分泌外科 8:427-432, 1991
54	脇田ら	1991	48	M	R	検診	14×12×7	675	内分泌外科 8:427-432, 1991
55	中川ら	1991	57	F	R	肝炎の精査			日泌尿会誌 82:1190, 1991
56	林ら	1991	26	M	R	右胸背部痛	7.5×7.0×5	120	泌尿器外科 4:1307-1309, 1991
57	渡部ら	1991	29	M	R	肝機能異常	7×7×3.5	101	泌尿紀要 37:515-518, 1991
58	平野ら	1992	10	M	R	左側腹部痛	7×6.5×4.5	95	泌尿器外科 5:55-58, 1992
59	西村ら	1992	33	M	R	肝炎の精査	5.5×3.8×3.0	27	西日泌尿 54:1903-1906, 1992
60	自験例	1993	52	M	R	大腸腹の精査	3.5×3×4	20	

Table 2. Characteristics of 60 ganglioneuroma cases reported in Japan

年齢	1~66歳 (平均 33.5歳)
性別	男子 37例, 女子 23例
発生部位	右 31例, 左 27例 (不明 2例)
腫瘍径	3.8~23 cm (平均 8.5 cm)
重量	14~990 g (平均 186.8 g)

化し, 交感神経芽細胞系とクロム親性芽細胞系の2方向に分かれる。これらの分化の各段階の細胞に発生する神経系腫瘍が存在し, 交感神経芽細胞系の腫瘍としては, 良性の ganglioneuroma と悪性の neuroblastoma, ganglioneuroblastoma がある。

Ganglioneuroma はあらゆる交感神経組織より発生しうるが, Terzakian および Herr¹⁾ によれば, ganglioneuroma の発生部位別頻度として頸部交感神経節, 腹腰部交感神経節, 副腎髄質がおのおの1/3ずつを占める。Enzinger および Weiss²⁾ は88症例を集計しているが, 彼らによると縦隔が最も多く39%を占め, ついで後腹膜腔30%, 副腎22%, さらに骨盤腔, 頸部などがこれに続く。

後腹膜腔腫瘍の中に占める ganglioneuroma の頻度は, Scanlan³⁾ によれば 0.72% (688例中5例), 安

藤⁴⁾によれば1.8% (335例中6例) と非常に低い。

副腎に原発した ganglioneuroma の本邦報告例は, 妻谷ら⁵⁾の集計した35例とわれわれの検索した25例を合わせ, 60例を数える (Table 1)。これらのうち記載の明らかな報告例について検討した。発症年齢は1歳~66歳まで分布し, 平均33.5歳で一定の傾向は認められず, 男女比は3:2と男性に多い。左右差はほとんど認められない。腫瘍の大きさは最大径で5~10cmのものが多く, 平均8.5cmであった。重量は14~990gまで分布し, 平均は186.8gであった (Table 2)。

本症は一般に内分泌非活性であるとされている。しかし, Kaser⁶⁾によると, 10%以下の頻度ではあるがカテコールアミンおよびその代謝産物の異常を伴った症例も存在する。さらにVIP産生例⁷⁾やテストステロン産生例⁸⁾が報告されているが, このような症例はいずれも乳幼児に集中している。

臨床的には, 副腎 ganglioneuroma はほとんどの場合症状を呈さず, いわゆる内分泌非活性性副腎腫瘍として偶然発見されるため, 腺腫, 癌との鑑別上, 問題になることが多い。副腎腫瘍一般にいえることではあるが, 局在診断の手段としては, 超音波断層法, CT,

MRI, 血管造影, シンチグラムが用いられている。超音波, CT では, 境界明瞭で比較的均一な内部構造を示し, 石灰化を伴うこともある。CT では enhance されないことが多いが, 不均一なモザイク状の所見を呈する症例も報告されている⁹⁾。MRI では, T1 強調画像で low, T2 強調画像で high intensity を示すとされており, 血管造影では hypovascularity を示すことが多い。しかし, これらの所見はいずれも本症に特徴的なものではない。¹³¹I-アドステロールを使用した副腎シンチグラムでは, 腫瘍が大きい場合は, 髄質腫大によって皮質が圧排されるため有用な所見がえられることもある¹⁰⁾。

一般的に¹³¹I-アドステロールによる副腎シンチグラムでは副腎皮質に関する情報しかえられない。副腎髄質に対する有用なラジオアイソトープとして, 今後¹³¹I-MIBG が利用されるものと期待される。また, MRI が副腎腫瘍の鑑別に有用であるという報告もあるが¹¹⁾, 必ずしも決定的な診断方法ではなく, ganglioneuroma が副腎癌と似かよった所見を呈するため, かえって判定に迷うことがある。現時点では, 術前に確定診断をえることは困難であり, 病理組織学的診断が唯一の決め手となるため, 今後は Layfield ら¹²⁾が報告しているように, 吸引細胞診も試みるべき方法であると思われる。

最近では, 健康診断の普及や超音波断層法, CT などの画像診断法の発達により内分泌非活性の副腎偶発腫瘍が発見される機会が増加しているが, 臨床的に最も重要なのは副腎癌との鑑別である。とくに副腎髄質の腫瘍の診断上鑑別すべき悪性腫瘍として悪性褐色細胞腫, neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, 転移性腫瘍等がある。現時点では, 画像診断により, 悪性か否かを判別することは困難である。悪性腫瘍として手術を適応する重要な因子に腫瘍のサイズ(径)があげられている。その腫瘍径について Prinz ら¹³⁾や Glazer ら¹⁴⁾は 3 cm, Belldegrun ら¹⁵⁾は 3.5 cm, Abecassis ら¹⁶⁾や Athani & Mulholland¹⁷⁾は 5 cm, Copeland¹⁸⁾や Howards¹⁹⁾, Hussain ら²⁰⁾は 6 cm を一つの目安としているが, Geelhoed & Drury²¹⁾や Seddon ら²²⁾は, 常に悪性腫瘍の可能性を考慮し全例に手術をすすめており諸説様々である。

自験例では腫瘍の大きさは画像上, 長径 3.5 cm とあまり大きくはなかったが, CT, MRI の所見からは副腎皮質の腺腫とは断定し難く, しかも大腸癌の手術後の状態であり, 転移性副腎腫瘍の可能性も否定できなかったため手術を施行した。ganglioneuroma が多発した症例²³⁾や褐色細胞腫との混合腫瘍の症例²⁴⁾も

報告されており, 今後も十分な経過観察が必要であると思われる。

結 語

52歳男性に発生した副腎 ganglioneuroma の1例を報告した。超音波断層法, CT, MRI などの画像診断法の発達により, 後腹膜腫瘍の診断はかなり容易になったが, その組織像を鑑別することは困難である。現時点では, 術前に副腎 ganglioneuroma の診断をえることは難しく, 今後の診断法の進歩が期待される。

本論文の要旨は, 第143回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) Tertzakian GM and Herr HW: Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. *Urology* 15: 401-404, 1980
- 2) Enzinger FM and Weiss SW: In: Tumor of the sympathetic nervous system. Soft tissue tumors. Edited by Harshberger SE, 1, 1, pp. 668-675, The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1983
- 3) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. *J Urol* 81: 740-745, 1959
- 4) 安藤 隆: 後腹膜腫瘍。外科研究の進歩 10: 80-94, 1959
- 5) 妻谷憲一, 林 美樹, 田畑尚一, ほか: 副腎神経節神経腫の1例。泌尿紀要 35: 1897-1901, 1989
- 6) Kaser H: Biochemische Diagnostik des Phaeochromocytoms, des Neuroblastoms und anderer neuroektodermaler Neoplasien. *Helv Pediat Acta* 29: 7-79, 1972
- 7) 加治 健, 秋山 洋, 高松英夫, ほか: WDHA 症候群と低身長を呈した VIP の産生神経節腫の1例。小児がん 28: 227-228, 1991
- 8) Aguirre P and Scully RE: Testosterone-secreting adrenal ganglioneuroma containing Leydig cells. *Am J Surg Pathol* 76: 699-705, 1983
- 9) 林 信義, 岩本知矢, 今村博彦, ほか: 副腎神経節神経腫の1例。泌尿器外科 4: 1307-1309, 1991
- 10) 宮城徹三郎, 島村正喜, 松田博人, ほか: 副腎神経節神経腫の1例。臨泌 39: 951-953, 1985
- 11) 大東貴志, 谷本伸弘, 馬場志郎, ほか: 副腎疾患に対する MRI の有用性。内分泌外科 7: 367-371, 1990
- 12) Layfield JL, Glasgow BJ, Du Puis MH, et al.: Aspiration cytology and immunohistochemistry of a pheochromocytoma-ganglioneuroma of the adrenal gland. *Acta Cytol* 31: 33-39, 1987

- 13) Prinz RA, Brooks MH, Churchill R, et al.: Incidental asymptomatic adrenal masses detected by computed tomographic scanning. Is operation required? *JAMA* **248**: 701-704, 1982
- 14) Glazer HS, Weyman PJ, Stigel SS, et al.: Nonfunctioning adrenal masses: incidental discovery on computed tomography. *Am J Roentgenol* **139**: 81-85, 1982
- 15) Belldgrun A, Hussain S, Seltzer SE, et al.: Incidentally discovered mass of the adrenal gland. *Surg Gynecol Obstet* **163**: 203-208, 1986
- 16) Abecassis M, McLoeghlin MJ, Langer B, et al.: Serendipitous adrenal masses: prevalence, significance, and management. *Am J Surg* **149**: 783-788, 1985
- 17) Athani VS and Mulholland SG: Primary nonfunctioning adrenal tumors in adults. *Urology* **18**: 131-133, 1981
- 18) Gopeland PM: The incidentally discovered adrenal mass. *Ann Intern Med* **98**: 940-945, 1983
- 19) Howards SS: Editor's comment on adrenal "incidentalomas" Need for surgery. *The Year Book of Urology*. Gillenwater JY and Howards SS(ed), pp.72-73, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1986
- 20) Hussain S, Belldgrum A, Seltzer SE, et al.: Differentiation of malignant from benign adrenal masses: predictive indices on computed tomography. *AJR* **144**: 61-65, 1985
- 21) Geelhoed GW and Drury EM: Management of the adrenal "incidentaloma" *Surgery* **92**: 868-874, 1982
- 22) Seddon JM, Baranetsky N and Van Boxel PJ: Adrenal "incidentalomas" need for surgery. *Urology* **25**: 1-7, 1985
- 23) 岩田良子, 森山紀之, 高安賢一, ほか: 多発性神経節細胞腫 (ganglioneuroma) の1例. *臨放線* **37**: 515-518, 1992
- 23) 八木橋法登, 八木橋操六, 永井一徳: 悪性褐色細胞腫に神経節腫を合併した複合型副腎髄質腫瘍の1剖検例—免疫組織化学的検討—. *病理と臨* **9**: 951-957, 1991

(Received on December 14, 1993)
(Accepted on February 3, 1994)