

後腹膜神経節細胞腫の1例

健和会大手町病院泌尿器科 (部長: 清水保夫)

大山 伸幸, 池田 英夫, 清水 保夫

健和会大手町病院外科 (部長: 三宅 昌)

竹内 亮, 二見 哲夫

産業医科大学第二病理学教室 (主任: 笹栗靖之教授)

中 野 龍 治

RETROPERITONEAL GANGLIONEUROMA: A CASE REPORT

Nobuyuki OYAMA, Hideo IKEDA and Yasuo SHIMIZU

From the Department of Urology, Kenwakai Ohtemachi Hospital

Akira TAKEUCHI and Tetsuo FUTAMI

From the Department of Surgery, Kenwakai Ohtemachi Hospital

Ryuji NAKANO

From the Second Department of Pathology, University of Occupational and Environmental Health School of Medicine

We experienced a case of ganglioneuroma. A 37-year-old man was admitted to our hospital for right flank pain. Computed tomography (CT) showed a low density mass near the upper pole of the right kidney. Selective renal arteriography did not demonstrate any tumor vessels in the right kidney. An endocrinological study revealed high values of noradrenaline and dopamine in urine. Under the preoperative diagnosis of a retroperitoneal tumor or right adrenal tumor, tumor resection was performed. The tumor was found in the retroperitoneal space on surgical exploration. The histopathological diagnosis was ganglioneuroma.

(Acta Urol. Jpn. 42 : 663-665, 1996)

Key words: Retroperitoneal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

後腹膜腫瘍のなかでも神経節細胞腫は比較的まれな疾患である。今回われわれは後腹膜神経節細胞腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

症 例

症例: 37歳, 男性

主訴: 右側腹部痛, 右背部痛

既往歴: 20歳時に右精巣腫瘍にて右高位精巣摘除術を受けた。

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 平成7年1月11日右側腹部から背部にかけての鈍痛を自覚し当院を受診。腹部超音波検査で右腎腫瘍, 右副腎腫瘍もしくは右後腹膜腫瘍を疑われ入院となる。

入院時現症: 身長 175cm, 体重 67 kg, 血圧 100/40 mmHg, 胸腹部理学的所見異常なし。

検査所見: 血液一般, 血液生化学, 尿検査に異常を認めず。内分泌学的検査で血漿中では ACTH 49 pg/ml, コルチゾール 12 µg/dl, アルドステロン 130 pg/ml, アドレナリン 6 pg/ml, ノルアドレナリン 210 pg/ml, ドーパミン 12 pg/ml といずれも正常であったが, 尿中では 17-OHCS 2.4 mg/day, 17-KS 4.6 mg/day, アドレナリン 5.5 µg/day, VMA 3.7 mg/day は正常であるも, ノルアドレナリン 253.8 µg/day, ドーパミン 1,953.2 µg/day は高値であった。超音波検査 (Fig. 1): 右腎上極に接するように右腎との境界不明瞭な 4.9×4.0 cm の腫瘍陰影を認めた。

CT 検査 (Fig. 2): 右腎上極に接して右腎実質との境界不明瞭で内部均一な直径 4×3 cm の low density mass を認めた。造影 CT では病変は中央部に一部造影される部分を有しており, 右腎腫瘍との鑑別は困難であった。

血管造影: 選択的右腎動脈および右下副腎動脈造影とも異常な血管を描出できず, 腎癌に特徴的な腫瘍血

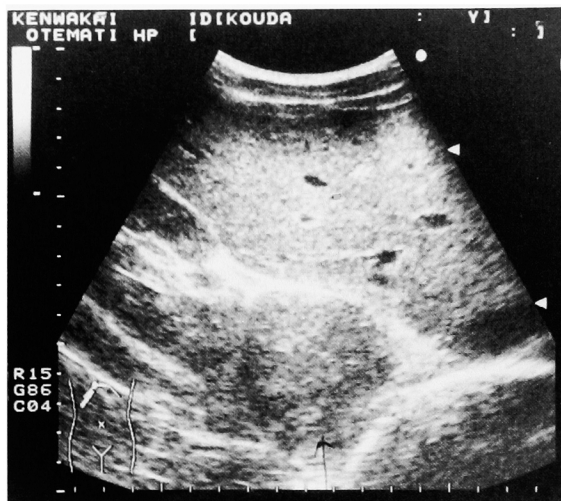


Fig. 1. US showed a hypoechoic mass near the upper pole of the right kidney.

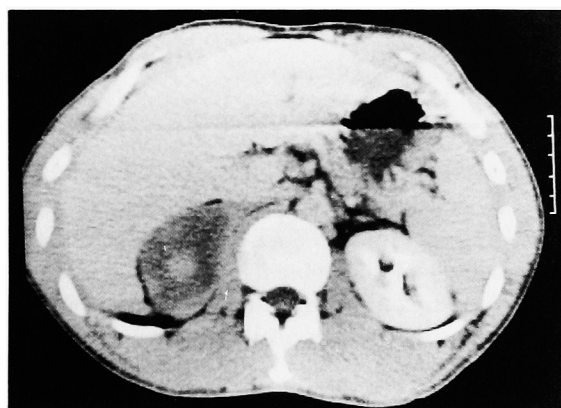


Fig. 2. Enhanced CT revealed a focal enhanced region in the middle of tumor.

管像を描出できなかった。

MRI 検査：腫瘍は T1 強調像では低信号、T2 強調像では高信号の均一な腫瘍陰影であり、右腎との境界が確認された。

以上の所見より右副腎腫瘍もしくは右後腹膜腫瘍と考えた。本腫瘍が悪性腫瘍である可能性が否定できず、また高血圧の既往はまったくなかったが、尿中カテコラミン値が上昇していたことから褐色細胞腫の可能性も念頭に置き、腫瘍摘除術を施行した。ただし、術前には MIBG シンチや α ブロッカーによる前処置は施行しなかった。手術は、腫瘍の場所が右腎上極で直径 5 cm と大きく、しかも褐色細胞腫の疑いもあることより、不用意な腫瘍の触知を避け、腫瘍の血管系の処理を優先させるために経腹膜的なアプローチで肝右葉を左方脱転して行った。術中所見にて腫瘍は右腎上極に右副腎に接して存在していた。しかし、右副腎との境界は術中明らかでなく、また両者の剥離は困難であったので、腫瘍と右副腎は一塊として摘出した。

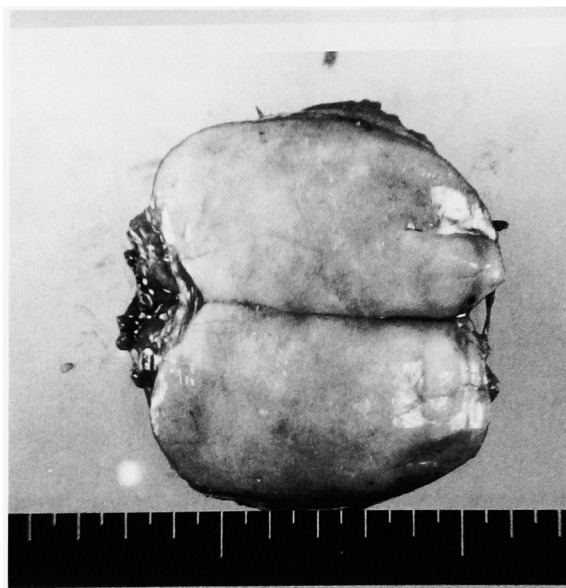


Fig. 3. Macroscopic appearance of cut surface showed gray tumor.

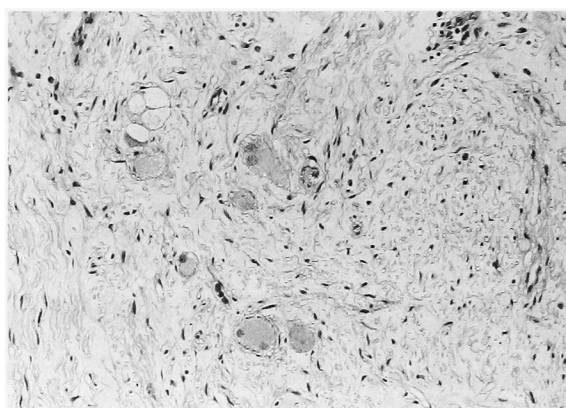


Fig. 4. Histological findings indicated a tumor composed of ganglion cells and nerve fibers.

摘出標本 (Fig. 3)：腫瘍は右腎、右副腎とも境界を有していた。また、右副腎は肉眼的にも組織学的にも腫瘍を認めず、本腫瘍は後腹膜原発腫瘍と考えられた。大きさは $8.0 \times 6.0 \times 6.5$ cm, 103 g で、断面は表面平滑で黄灰白色、充実性であった。組織学的検査 (Fig. 4)：多くの成熟した ganglion cell と神経線維を認め、神経節細胞腫と診断された。正常副腎とは境界を有していた。悪性所見は認められなかった。

術後経過：経過順調で術後18日目に退院となった。なお、術後の尿中ノルアドレナリン、ドーパミンは術前同様に高値を示しており、本腫瘍より分泌されたとは考えにくかった。しかし、術後の MIBG シンチの所見から異所性褐色細胞腫の存在は否定的であった。

考 察

神経節細胞腫は後腹膜腫瘍のなかでも比較的まれな腫瘍で、頭頸部交感神経節、縦隔、副腎髄質、後腹膜

腔に好発し, 全後腹膜腫瘍に占める頻度は0.72~5%¹⁻⁴⁾と報告されている. もともと神経組織由来の腫瘍には神経鞘を起源とするものと, 交感神経節細胞を起源とするものがある. 後者に属する腫瘍には交感神経細胞の分化の程度に応じて悪性度の最も高い神経芽細胞腫 (neuroblastoma), 中間型の神経節芽細胞腫 (ganglioneuroblastoma) があり, その良性型が神経節細胞腫 (ganglioneuroma) である. しかし実際にはそれぞれの移行型に相当するものや, 様々な分化段階の腫瘍が混在したものも報告されている⁵⁾ その理由については, 神経芽細胞腫が分化成熟して神経節芽細胞腫を経て神経節細胞腫になるからとの説⁶⁾が有力である.

われわれは1989年~1993年に本邦において報告された神経節細胞腫について集計してみたが, 5年間で性別, 発症年齢, 発症部位の確認できたものは92例であった. これらの発症年齢はいずれの年齢階層にもわたっており, 特定の傾向を認めなかった. 患者の性別では男性が59%と過半数を占めていた (Table 1). 発生部位では副腎が36%, 後腹膜腔28%, 中枢神経17%, 縦隔9%となっており, これらの結果は諸家の報告とおおよそ類似していた.

神経節細胞腫の臨床症状は基本的には無症状で, 腹部 CT や腹部 US などで偶然発見される incidentaloma が大半を占めると考えられるが, 腫瘍が大きくなると腹部腫瘍などの症状を認めることもある. また, 内分泌活性を有する例がわずかながら報告されており^{7,8)}, これらの症例では高血圧, 多汗, 多飲多尿などの症状が認められている.

本疾患の診断は, 現在までのところ画像診断により腫瘍病変として確認できる以外には特異的な診断法は見出されていない. 自験例においても, 当初は腹部 CT にて腫瘍と右腎との境界が明らかでなく右腎癌も念頭において鑑別を行ったが, 選択的右腎動脈造影で腫瘍血管を認めず, MRI では腫瘍と右腎との間に境

界を認めたため右腎癌は否定された. しかし, 良性と悪性の鑑別が困難であったため, 副腎腫瘍を含めた後腹膜腫瘍の診断で外科的切除を行ったものである. すなわち, 本疾患には特異的な画像所見や血清学的マーカーに関する知見は今のところなく, 術前診断は必ずしも容易ではない. しかし, 近年 interventional radiology の進歩により副腎腫瘍や後腹膜腫瘍に対して超音波ガイド下もしくは CT ガイド下針生検が比較的安全に施行できえるようになっており, 本症例のようなケースでも今後は積極的に経皮的針生検も考慮されるべきであろう.

予後については, 現在までのところ再発例の報告もなく, 良好と考えられている.

結 語

後腹膜腔に発生した神経節細胞腫の1例を報告した. 本疾患は内分泌学的活性を有することは少なく, 無症状に経過するため incidentaloma として発見されることが多いとされる. 予後は良好である.

稿を終えるにあたり, 御校閲を賜った福井医科大学泌尿器科学教室岡田謙一郎教授に深謝いたします.

本論文の要旨は, 第256回日本泌尿器科学会福岡地方会において発表した.

文 献

- 1) Scanlan DB: Primary retroperitoneal tumors. J Urol **81**: 740-745, 1959
- 2) Ackerman LV: Atlas of tumor pathology, 136. Washington D.C., American Registry of Pathology, Armed Force Institute of Pathology, 1954
- 3) 天野正道, 田中啓幹, 大森弘之, ほか: 後腹膜類皮嚢腫の1例. 西日泌尿 **37**: 741-743, 1975
- 4) 朝長 毅: 多彩な組織像を有する後腹膜脂肪肉腫の1治験例. 癌の臨 **32**: 927-932, 1986
- 5) Robertson HE: Das Ganglioneuroblastom, ein besondere Typus im System der Neurome. Virchows Arch **220**: 147-168, 1915
- 6) Hamilton JP and Koop CE: Ganglioneuroma in children. Surg Gynecol Obstet **121**: 803-812, 1965
- 7) 老川忠雄, 鴻田忠雄, 辻 敦敏, ほか: 興味ある臨床症状を呈した Ganglioneuroma の1治験例. 小児診療 **30**: 1541, 1967
- 8) 伊藤喬広, 長屋昌弘, 杉藤徹志, ほか: Functioning ganglioneuroma の1例. 最新医 **28**: 1847-1849, 1973

(Received on November 7, 1995)
(Accepted on May 24, 1996)

Table 1. Characteristics of ganglioneuroma cases reported in Japan (1989-1993)

年 齢: 1~75歳 (平均36.8歳)	
性 別: 男性54例 (59%), 女性38例 (41%)	
発生部位: 副腎	36例 (39%)
後腹膜腔	26例 (28%)
中枢神経系	16例 (18%)
縦隔	8例 (9%)
消化管	3例 (3%)
その他	3例 (3%)