

副腎 Ganglioneuroma の1例

山形大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 中田瑛浩教授)

渡部 守浩, 平野 順治, 久保田洋子

沼沢 和夫*, 川村 俊三, 中田 瑛浩

ADRENAL GANGLIONEUROMA

Morihiro Watanabe, Yoko Kubota, Junji Hirano,

Kazuo Numasawa, Shunzo Kawamura and Teruhiro Nakada

From the Department of Urology, Yamagata University School of Medicine

We report a case of adrenal ganglioneuroma. A 29-year-old man was referred to our clinic for further investigation of right abdominal mass incidentally discovered by ultrasonography. Endocrinological study was unremarkable. Abdominal computed tomography revealed well-defined, 6-cm-long oval mass with mottled calcification. Adrenal scintigraphy showed enlarged adrenal gland with low accumulation. T1-image of magnetic resonance depicted hypointensity tumor in comparison with liver. Extirpation of this tumor disclosed yellowish white, homogenous mass, 101 g in weight and 7 by 7 by 3.5 cm in diameter. Pathological diagnosis was ganglioneuroma.

All reported cases of adrenal ganglioneuroma exceeded 5 cm in diameter. This indicates malignancy in computed tomography. Therefore, we should be careful in diagnosing ganglioneuroma.

(Acta Urol. Jpn. 37: 515-518, 1991)

Key words: Adrenal ganglioneuroma

緒 言

副腎 ganglioneuroma は交感神経細胞由来の良性腫瘍であり, 稀な疾患である。今回われわれは本邦36例目と思われる, 本疾患を経験したので, 診断上の問題点を含め報告する。

症 例

患者: 29歳, 男性

主訴: 腹部腫瘍精査

既往歴: 特記すべき事項なし

現病歴: 1989年11月検診で肝機能異常を指摘され, 近医受診し腹部エコー上右副腎部に腫瘍が認められ当科紹介された。自覚症状なし。

現症: 身長 162.4 cm, 体重 67.4 kg と中等度肥満を認める。胸部打聴診上異常なし。腹部に腫瘍は触知せず。

検査所見: 検尿, 血算異常なし。血沈1時間値 2 mm/hr, GOT 37IU, GPT 57 IU, LDH 389 IU。腎機能異常なし。

内分泌学的検査: 血中 ACTH 43.4 pg/ml, cortisol 23.8 μ g/dl, aldosterone 129 pg/ml, PRA 2.37 ng/ml/hr, epinephrine 46 pg/ml, norepinephrine 212 pg/ml, dopamine <400 pg/ml, estradiol 11 pg/ml, testosterone 790 pg/ml, dehydroepiandrosterone-sulfate 990 ng/ml, 尿中 17-OHCS 10.1 mg/24 h, 17-KS 7.7 mg/24 h, VMA 7.0 mg/24 h と特に異常を認めなかった。

CT (Fig. 1): 右副腎に直径 7×5×5 cm の輪郭が明瞭な, 腫瘍を認めた。点状の石灰化を伴い, 一部 enhance された。

MRI (Fig. 2): T1 強調画像 (IR 法, TR1,600 msec, TE 18 msec) では腫瘍は対側の副腎とほぼ同様, 肝よりやや低い信号強度を持つ像として描出されている。

副腎シンチ (I^{131} アドステロール, Fig. 3): 左側は正常, 右側は拡大した淡い集積像を示した。

CT や副腎シンチ上悪性腫瘍も否定できず, 右副腎摘出術を施行した。腫瘍は一部肝および右腎と癒着しており, これを鋭的に剥離した。

摘出標本は, 大きさ 7×7×3.5 cm, 重量 101 g で

* 現: 三鷹北口病院泌尿器科

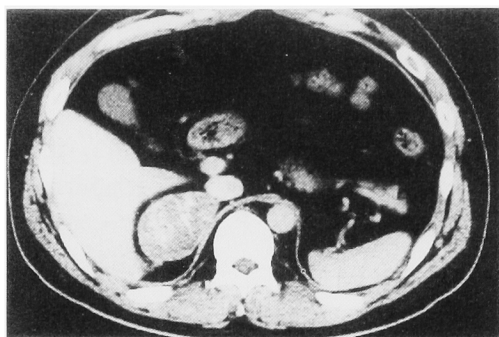


Fig. 1. CT shows right abdominal mass with defined contour.

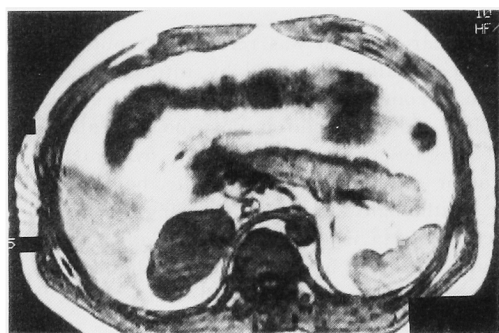


Fig. 2. Magnetic resonance image demonstrates hypointensity mass in comparison with liver.

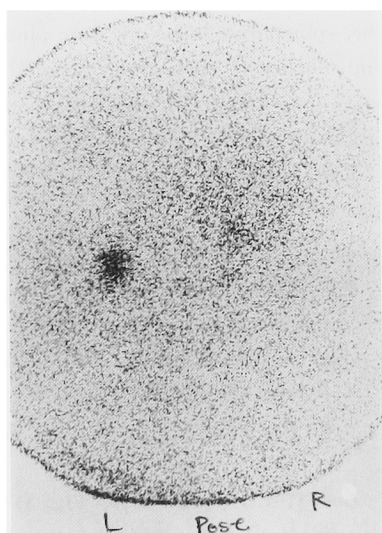


Fig. 3. Adrenal scintigraphy appears enlarged right adrenal mass.

断面は黄白色を呈していた。腫瘍の周囲には非薄化した副腎皮質が部分的に認められた (Fig. 4)。



Fig. 4. The cut surface of the tumor shows yellowish white homogeneous mass.

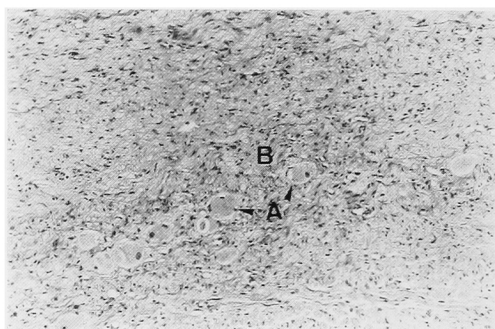


Fig. 5. Photomicrograph of the tumor shows mature ganglion cells (A) within interlacing bundles of spindle cells (B). H & E

組織学的には、神経線維が錯走するなかに成熟した神経節細胞が散在しており、副腎由来の ganglioneuroma と診断された。副腎皮質は圧迫され非薄化していた (Fig. 5)。

考 察

副腎髄質は胎生期に交感神経母細胞から発生し、交感神経節細胞とクロム親和性細胞に分れる。ganglioneuroma は前者由来の良性腫瘍である¹⁾。ganglioneuroma はあらゆる交感神経組織より発生しうるが、大部分は交感神経節由来であり、縦隔および後腹膜腔に発生するもので全体の約90%を占めている。また、後腹膜腫瘍全体に占める ganglioneuroma の頻度は0.72ないし1.8%であり、このうち40%は副腎原発といわれている。Table 1 は自験例を含めた本邦における副腎原発の ganglioneuroma の集計例であるが、男子にやや多く発生しており、左右差なく、若年および中年での発症が多くなっている。部位を問わず、ganglioneuroma は、一般には内分泌学的には非活性であるが、VIP, testosterone, insulin 産生腫瘍も

報告されている。

臨床的に、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副腎腫瘍として偶然発見され、腺腫、癌腫との鑑別診断上問題を呈することが多い。現在、内分泌非活性副腎腫瘍は、術前の診断手段として特に CT および MRI が有用とされており、その要点を以下に示す。

CT 上の鑑別点としては、腺腫は腫瘍径が 5 cm 以下、辺縁明瞭、均一であることが多いのに対し、悪性腫瘍の場合、第一に直径が 5 cm を超える頻度が非常に高いのが特徴であり、5 cm 以下でも 2～3 カ月ごとの経過観察で腫瘍径が増大してくる場合、辺縁が不鮮明の場合、腫瘍内容が heterogenous な場合、には悪性の可能性が高い^{2,3)}。

MRI に関しては、当初は低および中強度の磁場 (0.35T または 0.5T) で spin-echo 法 T2 強調画像 (TR 2,500 msec, TE 80 msec 前後) 上、腫瘍/肝または腫瘍/脂肪の信号強度比をみると、比の低い順に腺腫、悪性腫瘍 (原発および転移)、褐色細胞腫の 3 群に区別しようという報告が一般的であった⁴⁻⁶⁾。しかし、これらの群の境界にあり、どちらも鑑別しかねる症例が全体の 21～30% を数えること、肝障害のある場合や脂肪の少ない患者では正確な値が得られないことが問題となってきた⁷⁾。最近 Kier らは強磁場 (1.5T) 下での T2 relaxation time が 60 msec 以下なら腺腫の可能性が高いと報告しており⁸⁾、また、Krestin らは、Gd-DTPA で副腎腫瘍を enhance した場合の dynamic MRI で、腺腫では enhance の程度が軽度で造影剤が短期に消退するのに対し、悪性腫瘍ではそれと対称的であるとしている⁹⁾。

他方、本邦で報告された、副腎 ganglioneuroma の画像診断をまとめると、まず、副腎シンチでは、皮質が圧迫されることによって拡大した淡い集積像を示すことが多い¹⁰⁾。CT 上は、Table 1 に示す通り、腫瘍径が全例で 5 cm を超えており、上記の鑑別点からは悪性の可能性が高いことになるが、辺縁は明瞭であることが良性疾患を示唆する所見である。その他、わずかに enhance されること、low density mass として描出されることが特徴である¹¹⁾。副腎 ganglioneuroma の MRI 所見はいまだ報告されておらず、今後の検討が期待される場所である。その他、特筆すべきこととして、全 ganglioneuroma のうち 23% は、本症例のように、石灰化を示す¹²⁾。

本症例では、CT 上、腫瘍径が 6 cm であることのほかに石灰化、辺縁不整、enhance 効果の所見が認められ、副腎皮質癌を疑い、腫瘍を摘出したが、ret-

Table 1. Clinical characterization of reported adrenal ganglioneuroma cases in Japan.

年齢	1-66才 (平均 35.5才)
性別	男子21例, 女子15例
発生部位	右17例, 左19例
腫瘍径	5-23cm (平均 8.4cm)
重量	14-990 g (平均 155.5 g)

rospective には上記の画像診断上の特徴をよく示していることがわかる。

Ganglioneuroma は良性疾患であり、画像診断や生検により確診がつき症状や他臓器への影響がなければ手術適応にはならないが、悪性化した症例も散見され¹³⁻¹⁵⁾、手術しない場合には、長期にわたり十分な経過観察が必要である。

文 献

- 1) Wilson JD and Foster DW: Textbook of endocrinology. 7th ed., pp. 945, WB Saunders Co, Philadelphia, 1986
- 2) Mitnick JS, Bosniak MA, Megibow AJ, et al.: Non-functioning adrenal adenomas discovered incidentally on computed tomography. *Radiology* **148**: 495-499, 1983
- 3) Hussain S, Belldegrun A, Seltzer SE, et al.: Differentiation of malignant from benign adrenal masses: predictive indices on computed tomography. *AJR* **144**: 61-65, 1985
- 4) Reinig JW, Doppman JL, Dwyer AJ, et al.: Adrenal masses differentiated by MR. *Radiology* **158**: 81-84, 1986
- 5) Reinig JW, Doppman JL, Dwyer AL, et al.: MRI of indeterminate adrenal masses. *AJR* **147**: 493-496, 1986
- 6) Chang A, Glazer HS, Lee JK, et al.: Adrenal gland: MR imaging. *Radiology* **163**: 123-128, 1987
- 7) Baker ME, Blinder R, Spritzer C, et al.: MR evaluation of adrenal masses at 1.5 T. *AJR* **153**: 307-312, 1989
- 8) Kier R and McCarthy S: MR characterization of adrenal masses: field strength and pulse sequence considerations. *Radiology* **171**: 671-674, 1989
- 9) Krestin GP, Steinbrich W and Friedmann G: Adrenal masses: evaluation with fast gradient-echo MR imaging and Gd-DTPA enhanced dynamic studies. *Radiology* **171**: 675-680, 1989
- 10) 伊藤重範, 伊藤竜雄, 武内俊彦, ほか: 副腎神経節神経腫. *臨泌* **42**: 59-61, 1988
- 11) 宮崎文男, 高木維彦, 宮原 茂, ほか: 副腎神経

- 節神経腫の一例. 泌尿紀要 33 : 735-737, 1987
- 12) Graham RT, Herschorn S and Srigley J: Calcified ganglioneuroma of the bladder. Urol Radiol 9: 177-180, 1987
- 13) Chandrasoma P: Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in an adult male homosexual. Cancer 57: 2022-2025, 1986
- 14) Ricci A, Callihan T, Parham DM, et al.: Malignant peripheral nerve sheath tumors arising from ganglioneuromas. Am J Surg Pathol 8: 19-29, 1984
- 15) Fletcher CDM, Fernando IN, Braimbridge MV, et al.: Malignant nerve sheath tumour arising in a ganglioneuroma. Histopathology 12: 445-454, 1988

(Received on May 14, 1990)
(Accepted on July 27, 1990)