

精索に発症した Paraganglioma の 1 例

石橋小百合, 松田 琴絵, 田中 建

小峯 学, 菊池 孝治

筑波メディカルセンター病院泌尿器科

A CASE OF PARAGANGLIOMA OF THE SPERMATIC CORD

Sayuri ISHIBASHI, Kotoe MATSUDA, Ken TANAKA,

Manabu KOMINE and Koji KIKUCHI

The Department of Urology, Tsukuba Medical Center Hospital

A 49-year-old man noticed discomfort in the right scrotum and consulted a nearby medical institution. Magnetic resonance imaging revealed a 10 mm tumor in the right spermatic cord, showing low signal intensity on T1-weighted images and high signal intensity on T2-weighted and diffusion-weighted images. Since malignancy could not be ruled out, he was referred to our hospital. Physical examination revealed an elastic, mobile tumor in the right spermatic cord. Ultrasonography showed a solid tumor measuring 10 mm near the right testicle. Although differential diagnoses included lipoma and neurilemmoma, the possibility of malignancy prompted tumor resection. The tumor was a nodular lesion with a clear brown border. Histopathological examination confirmed the diagnosis of paraganglioma. Postoperative metaiodobenzylguanidine scintigraphy, computed tomographic imaging, and hormone testing did not reveal any significant findings, confirming the diagnosis of paraganglioma originating from the spermatic cord.

(Hinyokika Kiyo 71 : 87-91, 2025 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_71_3_87)

Key words : Spermatic cord, Paraganglioma

緒 言

Paraganglioma は、傍神経節のクロム親和性細胞から発生するカテコールアミン産生腫瘍である。原発部位としては、後腹膜や頭頸部に多く発生し、精索の発生は非常に稀である。今回われわれは精索に発生する paraganglioma の 1 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

患 者 : 49歳, 男性

主 訴 : 右陰囊の違和感

既往歴 : 特記すべきことなし。

現病歴 : 右陰囊の違和感を主訴に前医受診し、MRI 検査で右精索に 10 mm 大の腫瘤を指摘され、当院受診した。

身長 : 173 cm

体重 : 74.3 kg

血圧 : 109/63 mmHg

脈拍 : 83回/分

身体所見 : 右精索上体付近に可動性のある小指頭大の弾性軟の腫瘤を触れる。圧痛なし。

臨床症状 : 右陰囊の違和感のみ自覚。頭痛、動悸などなし。

血液検査所見 : RBC $5.10 \times 10^6/\mu\text{l}$, Ht 46.6%, Hb

15.6 g/dl, Plt $26.7 \times 10^4/\mu\text{l}$, WBC $5,800/\mu\text{l}$, TP 7.5 g/dl, Alb 4.8 g/dl, BUN 12.8 mg/dl, Cre 0.89 mg/dl, eGFR 72 ml/min/1.73 m², T-bil 0.8 mg/dl, Na 143 mEq/l, K 4.8 mEq/l, AST 22 U/l, ALT 63 U/l, LDH 176 U/l, ALP 63 U/l, CRP <0.03 mg/dl

尿定性 : 比重 1.011, pH 5.5

尿沈渣 : RBC <1/HPF, WBC <1/HPF, 扁平上皮 <1/HPF

超音波検査 : 右傍精巣 10 mm 大の充実性腫瘤を認

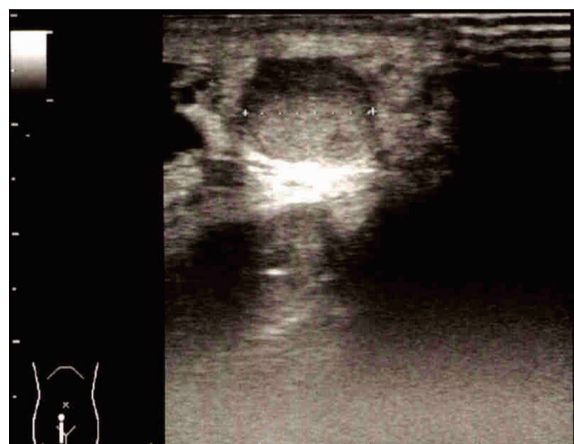
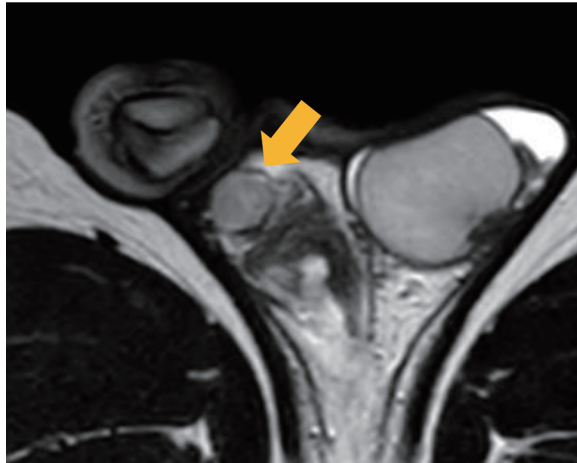


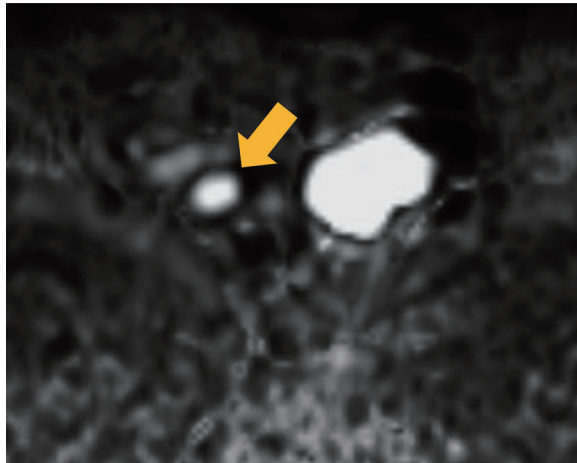
Fig. 1. This ultrasound image shows a 10 mm tumor in the right spermatic cord. The boundary with the surrounding area is clear, and it contains blood flow.

めた (Fig. 1).

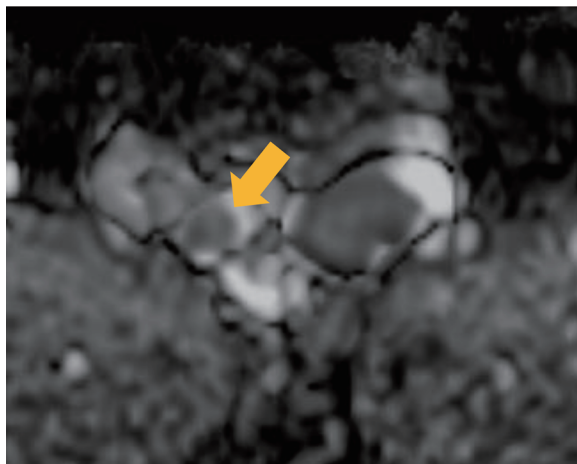
MRI 検査：右傍精巣に境界明瞭な腫瘤あり。T1 強調画像で低信号，T2 強調画像および拡散強調画像で高信号を示している。明らかな出血や膿瘍を疑う所見ではない (Fig. 2)。



A



B



C

Fig. 2. In the MRI images, the tumor exhibits high signal intensity on T2-weighted and diffusion-weighted images. A: T2W1. B: DWI. C: ADC.

以上の所見から，鑑別診断として，脂肪腫，神経鞘腫を挙げたが，拡散協調画像で高信号所見もあり，悪性を完全に否定できなかったため，本人と相談の結果，腫瘍切除術の方針となった。ただし，腫瘍の可動性の良さや柔らかさから良性疾患を第一に考慮したため，腫瘍のみ切除する方針とした。

手術所見：経陰嚢アプローチで腫瘍切除術を施行した。右精索内に可動性良好な弾性軟の腫瘍（15 mm 大）を認め，触診で腫瘍を把握しながら，周囲組織から切離した。腫瘍から 5 mm ほどのマージンを付けて切除した。断面は淡褐色の境界明瞭な結節性腫瘍であり，肉眼的には周囲脂肪組織への浸潤はなかった。

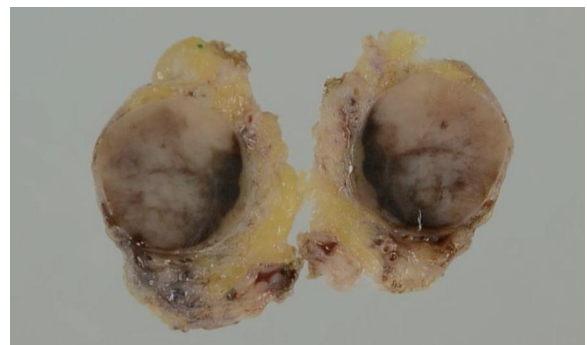
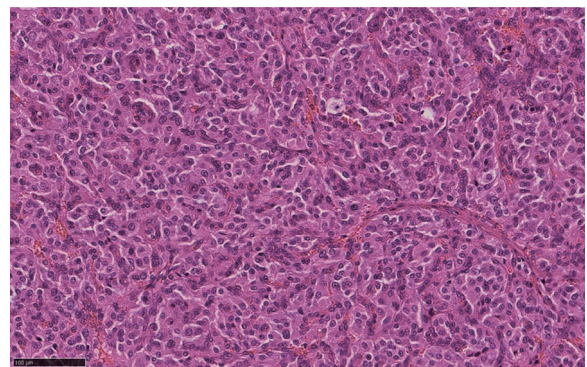
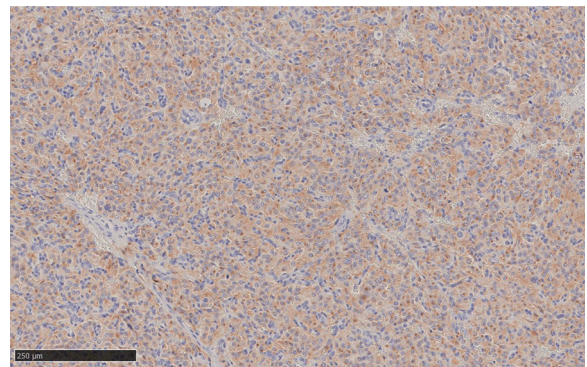


Fig. 3. The tumor section was a nodular lesion with a clear light brown border.



A



B

Fig. 4. A: H-E staining (×40) revealing a Zellballen structures. B: In immunohistochemistry, stained with chromogranin A.

(Fig. 3). 術中, 明らかな心拍・血圧の変動は認めなかった.

病理組織診断所見: HE 染色では腫大した類円形核と弱好酸性細胞質を有する異形細胞が, 細い線維血管性間質を周囲に伴い胞巣状 (Zellballen 構造) となって増殖する像あり. 断端は陰性であった. 免疫染色では chromogranin A (+), synaptophysin (+), CD56 (+), Ki67 (+) を呈し, paraganglioma と診断した (Fig. 4). GAPP スコアは 2 点であった.

術後経過: 術後 ^{123}I -MIBG シンチグラフィおよび胸腹部造影 CT 検査を施行し, 明らかな多発所見は認めなかった. また血中カテコールアミンおよび尿中メタネフリンはすべて基準値内であった. 術後 6 カ月時点では, 画像上およびホルモン検査上でも無再発で経過している. 以降も半年～1 年ごとの定期フォローを予定している.

考 察

Paraganglioma は胎生期の neural crest (神経堤) 由来の傍神経節から発症する腫瘍である¹⁾. 傍神経系は全身に広がっており, 胎児や乳児で最も発達しているが, 思春期以降は副腎髄質を除いてほとんど萎縮するため, 傍神経節から発症する paraganglioma は稀な疾患である. 精索の paraganglioma は, 精巣に沿って陰嚢に入る胚の残留クロム親和性細胞に由来する可能性がある²⁾と言われている. また paraganglioma は機能性と非機能性があり, 機能性 paraganglioma は腫瘍からアドレナリン・ノルアドレナリンが分泌され, 臨床的に高血圧・頭痛・発汗過多・代謝亢進・高血糖を呈するのが特徴的である. 一方, 非機能性 para-

ganglioma は腫瘍の増大による腹部腫瘍・心窩部不快感・腹痛や嘔気など非特異的な症状であることが多く, 偶然発見されることが多い³⁾.

精索 paraganglioma は 1971 年に Eusebi らによって初めて報告された⁴⁾. 2019 年には Gontarz らが精索 paraganglioma を 12 症例⁵⁾, 2020 年には Sun らが 15 症例を集計し報告している²⁾. 今回われわれは英文文献および国内での報告を集計し, 本症例も加えたところ現在 17 症例^{2,4-16)}が確認できた (Table 1). 年齢は 18～69 歳で, ほとんどが中年男性であった. 腫瘍径は 1.5～10 cm の範囲内で, 高血圧や頻脈などの随伴症状を呈していたものは 6 例であった. これは腫瘍径が小さく, 十分なカテコールアミンを分泌できていない可能性が考えられている⁵⁾. 本症例でも, 術前に随伴症状が認められなかった理由は, 腫瘍径は 1 cm と小さく, 腫瘍体積が小さかった可能性がある.

一般的に褐色細胞腫および paraganglioma は, 転移する可能性のある非上皮性の悪性腫瘍である. その悪性度は低悪性度～高悪性度までであるが, 画像診断による悪性度の鑑別は困難で, GAPP (Grading System for Adrenal Pheochromocytoma and Paraganglioma) 分類が唯一の悪性度の診断基準である. 特に本症例のように転移を認めない初回診断時の病理診断では, GAPP 分類による分化度 (悪性度) を参考にし, 臨床上の指標として使用される. GAPP 分類は, ① Histological Pattern (組織型), ② Cellularity (細胞密度), ③ Comedo Necrosis (凝固壊死), ④ Vascular or Capsular Invasion (脈管浸潤), ⑤ Ki67 Labelling Index (Ki67 陽性率), ⑥ Catecholamine Type (産生カテコールアミンタイプ) の計 6 項目でスコアリングし (Table 2), 0～2

Table 1. Summary of eighteen cases with paraganglioma of spermatic cord reported

報告年	国	年齢	随伴 症状	最大直径 (cm)	転移・ 多発性	術式	予後	Paraganglioma 診断の時期	参考 文献	
1	1971	イタリア	37	なし	2.5	なし	不明	不明	術後	3
2	1977	日本	52	なし	4.5	なし	不明	不明	術後	5
3	1990	ブラジル	18	なし	不明	なし	不明	不明	術後	6
4	1993	パキスタン	37	なし	10	なし	腫瘍摘除術	3 年無再発	術後	7
5	1996	イラン	40	なし	1.5	なし	不明	不明	不明	8
6	1999	英国	52	なし	1.5	なし	腫瘍摘除術	1 年無再発	術後	9
7	2007	中国	38	なし	2.5	なし	不明	不明	術後	2
8	2008	英国	69	なし	2.0	なし	不明	不明	術後	10
9	2009	中国	66	あり	3.5	なし	不明	不明	術前	2
10	2010	ギリシャ	45	なし	4.8	なし	高位精巣摘除術	不明	術後	11
11	2013	フランス	50	なし	3.0	なし	腫瘍摘除術	2 年 2 カ月無再発	術後	12
12	2016	韓国	40	なし	1.8	なし	不明	不明	術後	13
13	2019	アメリカ	55	あり	2.5	なし	高位精巣摘除術	2 年無再発	術前	14
14	2019	中国	28	あり	3.0	精巣浸潤	不明	不明	不明	15
15	2020	中国	40	なし	3.0	なし	腫瘍摘除術	1 年無再発	術後	2
16	2020	アメリカ	40	不明	不明	脊髄転移	不明	不明	術前	16
17	2023	自験例	49	なし	1.5	なし	腫瘍摘除術	半年無再発	術後	

Table 2. GAPP score

Histological pattern	
Zellballen	0
Large and irregular cell nest	0
Pseudorosette (even focal)	1
Cellulariyyu	
Low (less than 150 cells/U ^{*1})	0
Moderate (150–250 cells/U)	1
High (more than 250 cells/U)	2
Comodo Necrosis	
Absence	0
Presence	2
Vascular or Capsular Invasion	
Absence	0
Presence	1
Ku67 Labelling Index	
Kess than 1%	0
1–3%	1
More than 3%	2
Catecholamine Type	
Adrenaline type (A ^{*2} , or A+NA ^{*3})	0
Noradrenaline type (NA, or NA+DA ^{*4})	1
Non-functioning type	0
Total maximum score	10

*1 10×10 mm のミクロメータ内の細胞数 (×400).

*2 Adrenaline. *3 Noradrenaline. *4 Dopamine.

点を高分化型, 3～6点を中分化型, 7～10点を低分化型に分類する¹⁸⁾. 本症例では, 術前にカテコールアミン測定をしていなかったため参考値ではあるものの, Ki67 陽性率のみ該当し, GAPP スコアは2点であり, 高分化型に分類された. 高分化型では5年生存率は100%と予後はよいとされているが, 再発転移のリスクがあるため, 今後も定期的なフォローが必要と思われる. 米国内分泌学会の診療ガイドラインでは全例に長期 (生涯) 経過観察を推奨している¹⁹⁾. 一方で欧州内分泌学会では10年の経過観察を推奨している²⁰⁾.

Paraganglioma の治療は原則的に手術が選択される. 術前管理として, 機能性 paraganglioma の治療は, 選択的 $\alpha 1$ 遮断薬を第一選択とするが, 非機能性 paraganglioma では不要とされている. 後腹膜 paraganglioma に対する外科的治療においては, 腫瘍径が小さく (5 cm 未満), 周囲組織との浸潤がない場合は, 腹腔鏡下での手術も選択肢となる²¹⁾. しかし精索に発症した paraganglioma の症例報告は少なく, 標準的な治療は示されていない. 本症例では術前の評価で, 悪性を完全に否定できなかったため, 本人と相談し, 腫瘍を摘出する方針となった. 一方術前に paraganglioma の診断がついた症例では積極的に高位精巣摘除術を施行する症例^{12, 15)}もあり, 術式については

今後の課題と思われる.

結 語

精索 paraganglioma という稀な1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告した.

文 献

- 1) 榎原尚太, 松本 譲, 武内優太: 非機能性腓神経内分泌腫瘍と術前診断した無症候性 Paraganglioma の1例. 腓臓 **37**: 55–62, 2022
- 2) Di S, Ping Y and Suxia W: Paraganglioma of the spermatic cord: report of one case and review of literature. Int J Clin Exp Pathol **13**: 1779–1786, 2020
- 3) 山口 浩: 腓傍神経節腫. 腓臓症候群 (第2版) その他の腓臓疾患を含めて. 日本臨牀社 **16**: 340–342, 2011
- 4) Eusebi V and Massarelli G: Phaeochromocytoma of the spermatic cord: report of a case. J Pathol **105**: 283–284, 1971
- 5) Brendan G, Poornima H and David M: Paraganglioma of the spermatic cord: a case report and literature review, 2019. Int J Surg Case Rep **60**: 368–370, 2019
- 6) Soejima H, Ogawa O, Nomura Y, et al.: Pheochromocytoma of the spermatic cord: a case report. J Urol **118**: 495–496, 1977
- 7) Bacchi CE, Schmidt RA, Brandão M, et al.: Paraganglioma of the spermatic cord: report of a case with immunohistochemical and ultrastructural studies. Arch Pathol Lab Med **114**: 899–901, 1990
- 8) Mashat F, Meccawi A, Garg S, et al.: Paraganglioma of the spermatic cord. Ann Saudi Med **83**: 208–210, 1993
- 9) Attaran SY, Shakeri S and Sobhani AR: Paraganglioma of the spermatic cord: report of a case. J Urol **155**: 651, 1996
- 10) Young IE, Nawroz IM and Aitken RJ: Phaeochromocytoma of the spermatic cord. J Clin Pathol **52**: 305–306, 1999
- 11) Garaffa G, Muneer A, Freeman A, et al.: Paraganglioma of the spermatic cord: case report and review of the literature. Sci World J **8**: 1256–1258, 2008
- 12) Alataki D, Triantafyllidis A, Gaal J, et al.: A non-catecholamine-producing sympathetic paraganglioma of the spermatic cord: the importance of performing candidate gene mutation analysis. Virchows Arch **457**: 619–622, 2010
- 13) Majdoub W, Nfoussi H, Rhouma SB, et al.: Paragangliome du cordon spermatique. Pro Urol **23**: 486–488, 2013
- 14) Kwon AY, Kang H, An HJ, et al.: Spermatic cord paraganglioma with histologically malignant feature. Urology **93**: e7–e8, 2016

- 15) Gontarz B, Hegde P and McFadden D: Paraganglioma of the spermatic cord: a case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* **60**: 368-370, 2019
- 16) Luo S, Liu Z and Zhou Z: A rare hereditary and metastatic paraganglioma involved in both spermatic cord and testis. *Endocrine* **65**: 217-218, 2019
- 17) Gabrielle RY, Javier P, Shawon A, et al.: Paraganglioma of the spermatic cord with spinal metastasis: a case report. *Urology* **143**: e7-e11, 2020
- 18) Kimura N: Pheochromocytoma: pathology update 2022 *日内分泌外会誌* 第39巻 第2号 2022
- 19) Lenders JW: Endocrine Society. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* **99**: 1915-1942, 2014
- 20) Plouin PF: European society of endocrinology clinical practice guideline for long-term follow-up of patients operated on for a phaeochromocytoma or a paraganglioma. *Eur J Endocrinol* **174**: G1-G10.doi: 10.1530/EJE-16-0033. Review, 2016
- 21) 日本内分泌学会: 褐色細胞腫・パラガングリオマ診療ガイドライン2018

(Received on June 5, 2024)
(Accepted on October 21, 2024)