

下大静脈内腫瘍塞栓を伴った副腎原発悪性リンパ腫の1例

平野 修平, 藤田 哲夫, 大山 哲平
 名木 渉人, 金子 志保, 高口 大
 田畑 健一, 松本 和将, 岩村 正嗣
 北里大学医学部泌尿器科学

A CASE OF PRIMARY ADRENAL MALIGNANT LYMPHOMA
WITH INFERIOR VENA CAVA THROMBUS

Shuhei HIRANO, Tetsuo FUJITA, Teppei OYAMA,
 Shoji NAGI, Shiho KANEKO, Dai KOGUCHI,
 Ken-ichi TABATA, Kazumasa MATSUMOTO and Masatsugu IWAMURA
The Department of Urology, Kitasato University School of Medicine

We report a case of primary adrenal malignant lymphoma with inferior vena cava thrombus which was successfully treated by surgical resection and chemotherapy. A 77-year-old woman complained of right back pain. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed right adrenal tumor which had a diameter of 27 mm with inferior vena cava thrombus. Under the diagnosis of malignant adrenal tumor, surgical resection and vena cava replacement were performed. Histopathological examination revealed diffuse large B-cell lymphoma. After the operation, she received 6 courses of adjuvant chemotherapy, and has been alive without evidence of recurrence for 3 years.

(Hinyokika Kiyo 62: 403-406, 2016 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_62_8_403)

Key words: Primary adrenal tumor, Diffuse large B-cell lymphoma, Inferior vena cava thrombus

緒 言

副腎原発のびまん性大細胞型B細胞リンパ腫 (diffuse large B-cell lymphoma ; DLBCL) は稀であり, 予後不良とされているが, さらに下大静脈内腫瘍塞栓を伴う例はきわめて稀である. 今回, 外科的摘除と化学療法が奏功した下大静脈内腫瘍塞栓を伴う副腎原発悪性リンパ腫の1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する.

症 例

患 者 : 77歳, 女性
 主 訴 : 右腰背部痛
 既往歴 : 高血圧, 喘息, 緑内障, 白内障, 右尿管結石, 子宮脱

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 右腰背部痛を認め近医受診. 近医の超音波検査で右腎上極に 54 mm 大の腫瘤影を指摘され, 精査目的に当院紹介受診となった.

初診時現症 : 身長 146.80 cm, 体重 46.55 kg, 体温 36.6°C, 血圧 145/104 mmHg, 心拍数95回/分, SpO₂ 92%

腹部は平坦で軟, 圧痛なし, 腸蠕動音正常.

血液検査所見 : 白血球 6,400/ μ l, 赤血球369万/ μ l, Hb 12.0 g/dl, 血小板25.1万/ μ l, TP 7.0 g/dl, ALB

4.0 g/dl, T-BIL 0.4 mg/dl, AST 17 IU/l, ALT 15 IU/l, γ -GTP 36 IU/l, ALP 283 IU/l, LDH 268 IU/l, UA 8.1 mg/dl, BUN 19.5 mg/dl, CRE 0.88 mg/dl, Na 143 mEq/l, K 4.2 mEq/l, Cl 108 mEq/l, HgA1c 6.5% (NGSP), CRP 0.25 mg/dl.

ホルモン検査所見 : アルドステロン 78.3 pg/ml, アドレナリン ≤ 5 pg/ml (100 以下), ノルアドレナリン 237 pg/ml (100~450), ドーパミン ≤ 5 pg/ml (20 以下), コルチゾール 7.6 μ g/dl, DHEA-S 145 μ g/dl, ACTH 27.8 pg/ml, レニン活性 1.2 ng/ml/hr.

尿検査所見 : 比重 1.014, pH 7.5, 蛋白 (-), 尿糖 (-), ケトン体 (-), WBC 1 未満/HPF, RBC 1 未満/HPF, 細菌 (-).

画像所見 : 腹部造影 CT 検査では右副腎部に 27 mm 大の造影効果を伴う腫瘤影を認め, 腫瘍から連続するように右腎静脈や下大静脈に不整な造影欠損を認めた (Fig. 1). MRI 検査で右副腎に一致して T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で等信号~軽度高信号の不整な結節を認めた. DWI では著明に高信号を示した. 下大静脈内に連続して腫瘤影を認めた (Fig. 2). MIBG シンチグラフィ, アドステロールシンチグラフィでの異常集積は認められなかった.

以上より下大静脈内腫瘍塞栓を伴う右副腎癌の診断にて, 手術の方針となった.

手術所見 : 仰臥位, 全身麻酔下, Chevron 切開にて

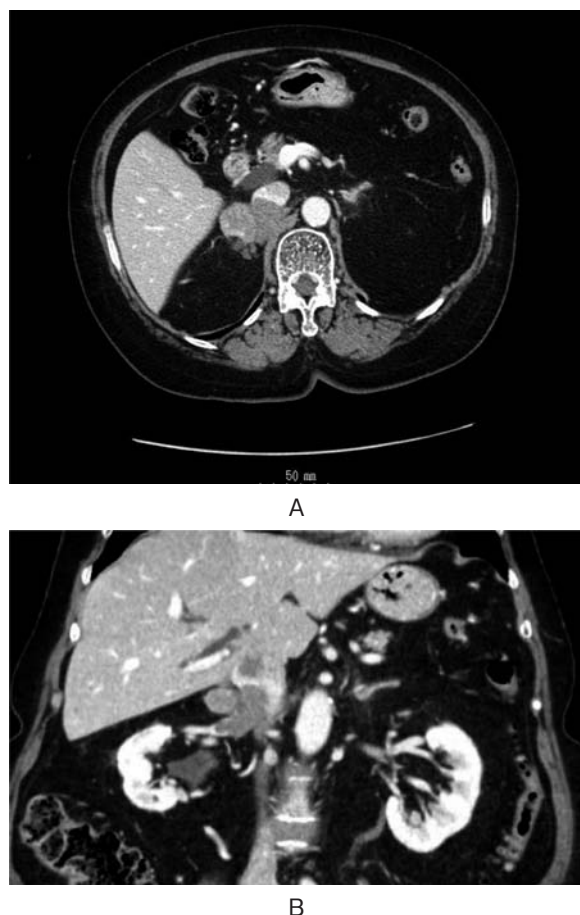


Fig. 1. Abdominal CT demonstrates the right adrenal tumor and inferior vena cava thrombus. (A) axial image. (B) coronal image.

手術開始。右副腎は腫瘍に巻き込まれ、右正常副腎は確認できず、右腎動脈は固く一塊となり腫瘍浸潤が疑われた。腎茎部処理前に右副腎原発巣、右腎周囲の剥離を行い、肝臓の脱転を進め、下大静脈を横隔膜下まで露出し、血管外科医師と交代した。下大静脈内の腫瘍塞栓は上端が肝静脈流入部より約3 cm 尾側、下端は右腎静脈レベルまでであり、下大静脈内膜への肉眼的浸潤が強く、その上下と左腎静脈をクランプの後、下大静脈を切断し、下大静脈・右腎・右副腎腫瘍を一塊として摘出した。その後、人工血管を用いて左腎静脈、下大静脈を血管吻合し、終了とした (Fig. 3)。手術時間は15時間5分、出血量は6,695 ml、輸血量はRCC 2,440 ml、FFP 1,440 mlであった。

摘出標本：検体重量は720 g、大きさは26×14×7 cmであった。

病理組織学的所見：副腎内外に結節性に腫瘍の増殖を認め、N/C比が非常に高く核小体が著明で僅かな淡明な細胞質を持った腫瘍細胞がびまん性に増殖し、腫瘍細胞には多数の細胞分裂像、部分的に壊死像を認めた。腫瘍は一部下大静脈内への高度浸潤を認め、腫瘍結節を形成、右腎静脈への進展も認められた (Fig.

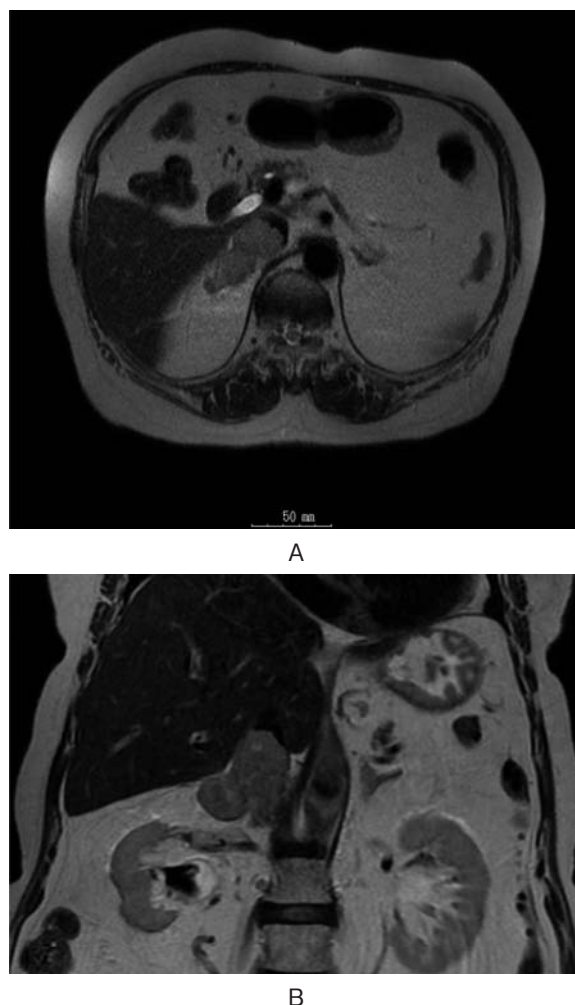


Fig. 2. Abdominal MRI demonstrates the adrenal tumor and thrombus of right renal vein and inferior vena cava. (A) axial image. (B) coronal image.

4)。免疫染色では、CAM 5.2 (-), vimentin (+), CD3 (-) / CD5 (+), B-cell marker CD79a (+) / CD20 (+), CD10 (-), Bcl-6 (-), Mum-1 (+), CD30 (-), cyclinD1 (-), EBER-ISH 陰性であり、DLBCLの診断となった。

術後経過：術後1日目に抜管、ヘパリン6,000 U/body から投与開始。術後3日目にワーファリン内服へ変更。術後13日目にドレーンを抜去し、術後28日目に退院となった。術後sIL-2R 604.0 U/ml と高値であり、PET-CTで傍大動脈リンパ節にFDG集積が見られ、全身症状がないことからAnn Arbor分類II A期の診断となった。術後2カ月後より血液内科にてR-CHOP (rixuximab, cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisolone) 療法を6コース施行し、術後3年で明らかな再発を認めていない。

考 察

副腎腫瘍は良性腫瘍であれば副腎皮質腺腫、褐色細



A



B

Fig. 3. (A) Tumor thrombus removed from inferior vena cava. (B) Vena cava replacement.

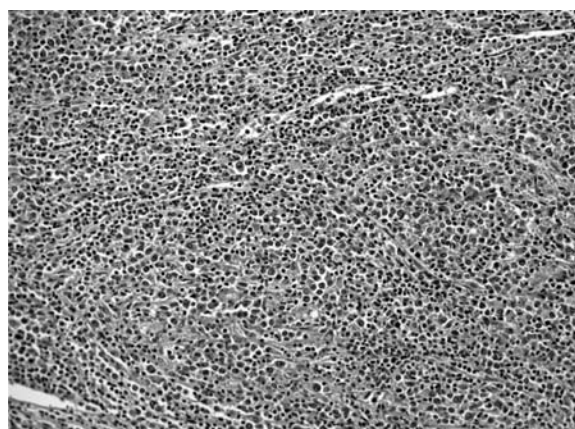
胞腫, 骨髓脂肪腫などがあり, 悪性腫瘍には転移性副腎腫瘍, 副腎皮質癌, 悪性リンパ腫などがある。

副腎原発悪性リンパ腫は比較的稀な疾患であり, 本邦では1987年に権藤ら¹⁾が初めて報告している。特有な臨床症状はなく, 稀に局所症状として腹痛や腰部痛を認めることがある。副腎皮質の90%以上が障害されると副腎不全に陥るが, 半数以上が副腎不全を合併する¹⁾と報告されている。

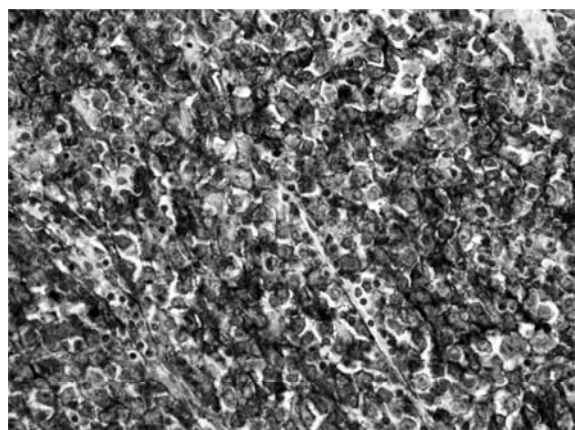
悪性リンパ腫による副腎浸潤は少なく, Abe ら²⁾の剖検例では副腎に存在する悪性リンパ腫は転移性のものがほとんどで原発例は稀とされている。また原発例では両側性病変の形成が多く, 77%が両側性に発症すると報告されている³⁾。

本症例では片側発生であること, 画像所見でリンパ節の明らかな腫大が認められないこと, 下大静脈への腫瘍塞栓の進展があることから, 当初副腎癌が強く疑われた。

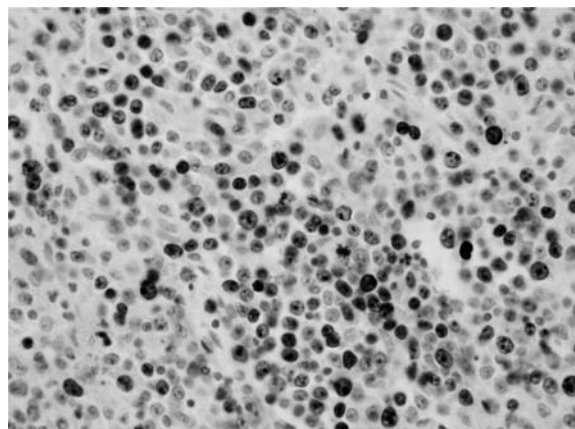
組織型は diffuse large B cell type が86%と最も多く³⁾, NK/T cell などの報告もあるが, そのほとんどが非ホジキンリンパ腫であるとされている⁴⁾。確定診断手段は針生検が51%, 手術標本31%, 剖検標本16%との報告³⁾もあり, 針生検が最も多い。本症例では術前 CT ガイド下針生検が検討されたが, 腫瘍塞栓があり, 副腎癌を疑われ, 早期手術が必要と考えられたため, 手



A



B



C

Fig. 4. Histopathological findings. (A) Infiltration of large, round atypical lymphoid cells in tumor (H-E staining $\times 400$). (B) (C) Immunohistochemical staining demonstrates most tumor cells to be positive for B cell marker, CD20 and CD79a (B: CD20 staining $\times 400$, C: MIB staining $\times 400$).

術を施行した。

診断後の治療として化学療法 (CHOP または RCHOP 療法など) 施行例が多いが³⁾, 予後は不良で, Al-Fiar ら⁵⁾は副腎原発悪性リンパ腫における最長生存期間が11カ月と報告しており, 治療抵抗性で予後不良とされている。また, 松岡ら⁶⁾は, 片側病変で副

腎機能が正常であれば、化学療法と放射線治療に加え外科的切除との併用療法による積極的治療が長期生存を可能にする可能性を報告している。本症例でも、手術療法と術後化学療法の併用により術後3年で再発を認めず、良好な成績を示している。

副腎原発悪性リンパ腫による腎静脈、下大静脈への腫瘍塞栓の進展は、われわれが調べた限りでは本邦初の症例である。肝臓原発悪性リンパ腫による腫瘍塞栓の報告や⁷⁻⁹⁾、腎原発悪性リンパ腫による腎静脈腫瘍塞栓の報告^{10,12)}は散見されるが、副腎原発悪性リンパ腫の腎静脈・下大静脈進展の報告はなく、手術により腫瘍塞栓摘出を行った症例もなかった。

諸家の報告では予後不良例が多いが、本症例では術後3年で再発がないことから、腫瘍塞栓の存在があっても、その他のリンパ節転移や多臓器転移がなく、片側副腎原発であれば、積極的な手術によって長期生存が可能になる可能性が示唆された。

結 語

下大静脈内腫瘍塞栓を伴った副腎原発悪性リンパ腫の1例を経験した。積極的な外科的摘除と術後化学療法により、良好な予後が得られた。

文 献

- 1) 権藤守男, 坂元秀宇, 藤井 彰, ほか: 副腎原発悪性リンパ腫の1例. 臨放線 **32**: 155-158, 1987
- 2) Abe J, Kaneko H, Takagi A, et al.: Primary adrenal lymphoma: report of an autopsy case. Acta Pathol Jpn **38**: 929-939, 1988
- 3) 木村俊久, 佐藤嘉紀, 竹内一雄, ほか: Addison病で発症した両側副腎原発悪性リンパ腫の1例. 日臨外会誌 **73**: 1546-1550, 2012
- 4) 網崎正孝, 松原 毅, 久守孝司, ほか: 早期胃癌術後の定期検査で偶然発見された副腎原発悪性リンパ腫の1例. 島根医学 **33**: 38-42, 2013
- 5) Al-Fiar FZ, Pantalony D, Shepherd F, et al.: Primary bilateral adrenal lymphoma. Leuk Lymphoma **27**: 543-549, 1997
- 6) 松岡隆久, 松井則親, 岡 和則, ほか: 肝・右腎浸潤を認めた右副腎原発悪性リンパ腫の1例. 日消外会誌 **38**: 509-515, 2005
- 7) Yoneyama F, Nimura Y, Kamiya J, et al.: Primary lymphoma of the liver with bile duct invasion and tumoral occlusion of the portal vein. J Hepatol **29**: 485-488, 1998
- 8) Matsumoto S, Mori H, Takaki H, et al.: Malignant lymphoma with tumor thrombus in the portal venous system. Abdom Imaging **29**: 460-462, 2004
- 9) Kanemura N, Tsurumi H, Yamada T, et al.: Diffuse large B-cell lymphoma with tumor thrombosis in the portal vein. Int J Hematol **84**: 282-283, 2006
- 10) Wagner JR, Honig SC and Siroky MB: Non-Hodgkin's lymphoma can mimic renal adenocarcinoma with inferior vena caval involvement. Urology **42**: 720-724, 1993
- 11) Khurana A, Kaur P, Chauhan AK, et al.: Primary non-Hodgkin's lymphoma of left adrenal gland—a rare presentation—. J Clin Diagn Res **9**: XD01-XD03, 2015
- 12) Samlowski EE, Dechet C, Weissman A, et al.: Large cell non-Hodgkin's lymphoma masquerading as renal carcinoma with inferior vena cava thrombosis: a case report. J Med Case Rep **28**: 245, 2011
- 13) 三國谷 恵, 設楽紘平, 棟方正樹, ほか: 両側副腎原発と考えられた悪性リンパ腫の1例. 三沢病医誌 **16**: 22-25, 2008

(Received on February 8, 2016)

(Accepted on April 4, 2016)