

14歳、女性に発生した副腎神経節細胞腫の1例

向井 雅俊^{1*}, 高尾 徹也¹, 吉田 栄宏¹, 井上 均¹
宮川 康¹, 吉村 一宏¹, 奥山 明彦¹, 青笹 克之²
藤井 孝祐³, 高寺 博史³

¹大阪大学大学院医学系研究科器官制御外科学 (泌尿器科)

²大阪大学大学院医学系研究科病理病態学, ³八尾徳洲会総合病院泌尿器科

ADRENAL GANGLIONEUROMA IN A 14-YEAR-OLD GIRL: A CASE REPORT

Masatoshi MUKAI¹, Tetsuya TAKAO¹, Takahiro YOSHIDA¹, Hitoshi INOUE¹,
Yasushi MIYAGAWA¹, Kazuhiro YOSHIMURA¹, Akihiko OKUYAMA¹, Katsuyuki AOZASA²,
Takahiro FUJII³ and Hiroshi TAKATERA³

¹The Department of Urology, Osaka University Graduate School of Medicine

²The Department of Pathology, Osaka University Graduate School of Medicine

³The Department of Urology, Yao Tokusukai General Hospital

A 14-year-old girl was referred to our hospital for examination of a right adrenal tumor, incidentally found by abdominal ultrasound sonography. Computed tomographic scan and magnetic resonance imaging showed a 44×20 mm solid tumor in the right adrenal region. Endocrinological examination were within normal limits except for slightly increased serum aldosterone. Laparoscopic adrenalectomy was performed and the tumor was histologically diagnosed as ganglioneuroma originated from the right adrenal medulla.

(Hinyokika Kiyo 52 : 619-621, 2006)

Key words : Adrenal tumor, Ganglioneuroma

緒 言

画像診断の進歩により偶然に発見される副腎腫瘍は増加しており, その1つに神経節細胞腫がある. 今回われわれは14歳, 女性に発生した副腎神経節細胞腫の1例を経験したので報告する.

症 例

患者 : 14歳, 女性

主訴 : 右上腹部痛

既往歴 : 特記すべきことなし

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2004年2月20日, 右上腹部痛を自覚し, 近医小児科を受診. 腹部超音波検査にて右副腎に腫瘤を指摘されたため泌尿器科を紹介され受診. CT, MRI 検査施行され, 右副腎腫瘍の診断にて手術目的に7月22日当科入院した.

現症 : 身長 159.2 cm, 体重 52.8 kg, 血圧 102/56 mmHg. 体表より腫瘍は触知しなかった. 入院時腹痛は消失し, その他特に異常所見を認めなかった.

検査成績 (基準値) : 検血, 生化学検査で異常を認めず. 内分泌学的検査では, 血中コルチゾール 13.8 $\mu\text{g/dl}$ (4.5~24.5), ACTH 23 pg/ml (0~60), アドレナリン <0.01 ng/ml (≤ 0.17), ノルアドレナリン 0.10 ng/ml (0.15~0.57), アルドステロン 19.2 ng/ml (2~13), 尿中コルチゾール 46.2 $\mu\text{g/day}$, VMA 1.68 mg/day, アドレナリン 2.1 $\mu\text{g/l}$ (1~23), ノルアドレナリン 31.8 $\mu\text{g/l}$ (29~120), ドーパミン 390 $\mu\text{g/l}$ (100~1,000), とアルドステロンの軽度高値を示すほかはいずれも基準内であった. 血糖値も 95 mg/dl と基準内であった.

画像診断 : 腹部 CT にて右副腎に 44×20 mm の辺縁がわずかに造影される内部均一な充実性の腫瘤を認めた (Fig. 1). 腹部 MRI では T2 強調像で高信号, T1 強調像で低信号を示す, 比較的均一な腫瘤を認め, 肝・右腎を圧排するが明らかな浸潤は認めなかった (Fig. 2). 造影にて辺縁が造影され, 後期には内部が均一に造影された. DIP で上部尿路に異常を認めず, ¹³¹I-MIBG シンチで異常集積を認めなかった.

以上より内分泌非活性右副腎腫瘍の診断の下, 2004年7月30日, 腹腔鏡下右副腎摘除術を施行した. 摘出標本は径 3×4 cm, 周囲を被膜に覆われており, 剖面

* 現 : 大阪厚生年金病院泌尿器科



Fig. 1. Contrast-enhanced CT shows the slightly enhanced mass in the right adrenal gland.



Fig. 2. MRI shows low intensity on T1-weighted image and high intensity on T2-weighted image.

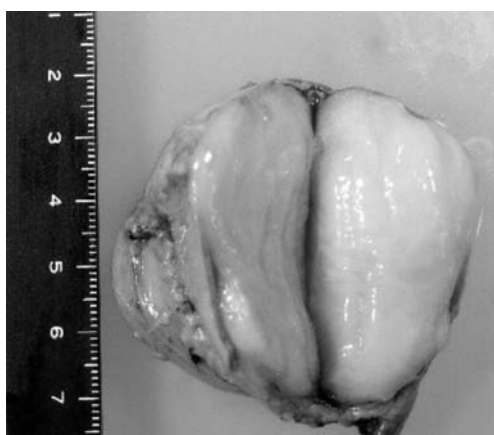


Fig. 3. Macroscopic view of the tumor.

は乳白色を呈していた (Fig. 3).

病理組織学的所見：菲薄化した線維性被膜に覆われた病変で、既存の副腎組織と連続して神経束および膠原線維の充実性増生がみられ、分化した神経節細胞が散在していた (Fig. 4).

以上より右副腎神経節細胞腫と診断した。術後経過良好にて2004年8月5日退院した。以後外来経過観察中である。

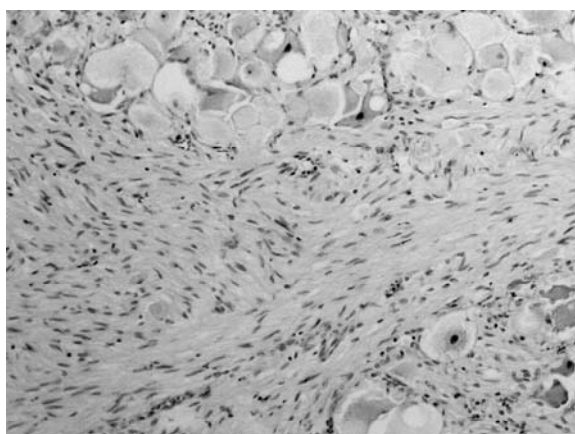


Fig. 4. Microscopic findings shows mature ganglion cells with neurofibrous bands.

考 察

神経節細胞腫は、神経芽細胞腫、神経節芽細胞腫とともに神経堤由来の神経芽腫群腫瘍 (peripheral neuroblastic tumors) の1つで、組織学的には分化した良性腫瘍である。神経芽腫群腫瘍は、未熟神経芽細胞が神経堤から前脊椎や副腎原基の尾側に遊走し、分化・成熟し交感神経節や副腎髄質を形成する際の分化・成熟過程の異常により発生するとされている。各組織間にはそれぞれ移行型があり、神経芽細胞腫から神経節芽細胞腫を経て神経節細胞腫に分化・成熟すると考えられている¹⁾。

神経節細胞腫の発生部位は Geoerger らによれば15歳までの小児において後縦隔が42.2%と最も多く、次いで副腎以外の腹部が37.8%、副腎が20%とされている²⁾。小児に限らないと、頸部交感神経節、腹腰部交感神経節、副腎髄質それぞれ1/3ずつに発生する³⁾と Tertzakian らは報告しており、小児、成人の間に大きな差はないと思われる。

成人において近年の画像診断の普及により、他疾患の精査中に偶然に発見される副腎腫瘍が増加しているのと同様に、小児においても画像診断、特に腹部超音波検査にて偶然に副腎腫瘍が発見されることがある。Masiakos らは新生児から17歳までの小児における内分泌非活性副腎偶発腫瘍26例を集計し、23%が神経節細胞腫であったと報告している⁴⁾。同時に31%が神経芽細胞腫、神経節芽細胞腫の悪性腫瘍であったとし、内分泌非活性副腎偶発腫瘍のうちで最も多い割合を占めていたとしている。

一般に成人では4 cm以上あるいは増大傾向を示す内分泌非活性副腎偶発腫瘍は悪性の可能性があることから外科的摘除が行われることが多い。しかし小児においては手術適応に関して現在定まったものはなく、また腫瘍径と組織学的良悪性との間に相関がないとの報告がある⁴⁾。また神経節細胞腫は画像上、辺縁明瞭

な腫瘍で CT や MRI の dynamic study で早期に濃染はみられず遅延相にて軽度から中等度の造影効果を呈するとされている⁵⁾が, 小児に発生する神経芽細胞腫, 神経節芽細胞腫は画像上, 神経節細胞腫と鑑別できないとされている⁶⁾. さらに成人例においては, 針生検で神経節細胞腫との診断が得られた場合には経過観察でよい⁷⁾との報告もあるが, 小児においては神経節芽細胞腫の成熟分化した一部を生検し, 神経節細胞腫と診断する可能性があると考えられる. 現在, 小児の内分泌非活性副腎偶発腫瘍に対する統一された治療方針がないため, 今後症例を集積した上での方針の作成が望まれる. しかしながら現在の画像診断のみでは悪性腫瘍の完全な否定が出来ず, また悪性腫瘍の割合の高いことから外科的な切除が必要と考える. その場合小児においても腹腔鏡的摘除は低侵襲かつ安全である⁸⁾とされており, 積極的に考慮されるべきと思われる.

結 語

14歳, 女性に発生した副腎神経節細胞腫の1例を報告した.

本論文の要旨は第189回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した.

文 献

- 1) 日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会: 神経芽腫群腫瘍—国際分類 INPC による—. 日本病理学会小児腫瘍組織分類委員会編. 第1版, p 3, 金原出版, 東京, 2004
- 2) Geoerger B, Hero B, Harms D, et al.: Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* **91**: 1905-1913, 2001
- 3) Tertzakian GM and Herr HW: Ganglioneuroma arising in accessory adrenal gland. *Urology* **15**: 401-404, 1981
- 4) Masiakos PT, Gerstle JT, Cheang T, et al.: Is surgery necessary for incidentally discovered adrenal masses in children? *J Pediatr Surg* **39**: 754-758, 2004
- 5) 早野敏郎, 町田治彦, 西井規子, ほか: 副腎偶発腫瘍の画像診断. *ホルモンと臨* **52**: 69-76, 2004
- 6) Paterson A: Adrenal pathology in childhood: a spectrum of disease. *Eur Radiol* **12**: 2491-2508, 2002
- 7) 今出陽一郎, 大嶺卓司: 経皮的針生検により診断し得た副腎神経節細胞腫 (Ganglioneuroma) の1例. *泌尿器外科* **11**: 1019-1023, 1998
- 8) Miller KA, Albanese C, Harrison M, et al.: Experience with laparoscopic adrenalectomy in pediatric patients. *J Pediatr Surg* **37**: 979-982, 2002

(Received on March 11, 2005)

(Accepted on March 14, 2006)