症例

後腹膜nonfunctioning paragangliomaの1例

岩手医科大学第1外科, 同 臨床病理*

島田 裕 佐々木 章 旭 博史
斎藤 和 好 上 杉 憲 幸*

A Case of Retroperitoneal Nonfunctioning Paraganglioma

Yutaka SHIMADA, Akira SASAKI, Hiroshi ASAH, I,
Kazuyoshi SAITO and Noriyuki UESUGI*

Department of Surgery I, School of Medicine, Iwate Medical University

**Division of Pathology, Central Clinical Laboratory, School of Medicine, Iwate Medical University*

症例は67歳男性。糖尿病で近医通院中、スクリーニングの腹部CT検査で後腹膜腫瘍が判明し、当科紹介となった。画像上、右腎上内側、下大静脈背側に充実性腫瘍を認め、栄養血管はinferior phrenic arteryから分岐していた。血中尿中のカテコールアミン値は正常であった。後腹膜神経原性腫瘍を疑い摘出術を施行した。術中の血圧変動はみられなかった。腫瘍は6.0×5.0×2.5cmで弾性軟、薄い線維性被膜に覆われていた。組織学的にはparagangliomaであり、nonfunctioning, chromaffin paragangliomaと診断した。後腹膜paragangliomaは稀な疾患である。外科的摘出が第一の治療であるが、術中操作によって急激な血圧変動をきたす症例もあり注意が必要である。組織学的な良悪性の判断は難しく、術後の十分な経過観察が必要である。

索引用語: 後腹膜腫瘍 (retroperitoneal tumor), 傍神経節腫 (paraganglioma)

はじめに

後腹膜腔に発生する腫瘍は全腫瘍中0.2%と報告されている¹⁾。なかでもparagangliomaは後腹膜腫瘍の1.8%と稀な疾患である²⁾。今回われわれは、後腹膜腔より発生したnonfunctioning paragangliomaの1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 67歳, 男性。

家族歴: 特記事項なし。

既往歴: 胆嚢摘出術 (胆嚢結石症)。糖尿病。

現病歴: 糖尿病で近医通院加療中、スクリーニングの腹部USで後腹膜腫瘍が判明した。精査加療目的に当科紹介入院となった。

入院時現症: 身長173cm, 体重80kg, 血圧106/60mmHg, 脈拍66/分整, 体温35.4℃。腹部は平坦で軟らかく、腫瘍は触知しなかった。

入院時検査成績: HbA1c 6.5% (正常値4.3~5.8%), CEA 4.2ng/ml (正常値4.0以下) と軽度上昇を認めた。その他の血液, 尿検査に異常を認めなかった。血中, 尿中のカテコールアミン3分画, アルドステロン, コルチゾールおよび尿中17-OHCS, 17-KSはいずれも正常範囲であった。

腹部CT検査: 右腎上内側, 下大静脈背側の後腹膜に5×3cmの境界明瞭, low densityな充実性腫瘍を認めた (Fig. 1)。

腹部MRI検査: 腫瘍はT1強調画像で低信号, T2強調画像で高信号に描出された (Fig. 2)。

腹部血管造影: Inferior phrenic arteryからの

Fig. 1 Abdominal CT scan showed a solid mass with low density area at the median region of the right kidney (white arrow heads).

A

B

Fig. 2 MRI

A:T1 weighted image showed a low intensity mass (white arrow heads).

B:T2 weighted image showed a high intensity mass (white arrow heads).

Fig. 3 Abdominal angiography showed a downward deviation of the right renal artery (white arrow heads) and the presence of feeding arteries from a branch of the right phrenic artery.

やや拡張したbranchより異常血管の増生があり、不均一なtumor stainを認めた (Fig. 3)。

以上より後腹膜神経原性腫瘍を疑い、手術を施行した。

手術所見：腫瘍は右腎静脈のレベルで下大静脈の背側からこれを圧排するように位置し、右副腎との連続性はなかった。腫瘍摘出術を施行した。術中血圧の変動は認められなかった。

摘出標本：大きさ $6.0 \times 5.0 \times 2.5$ cm, 表面は薄い線維性被膜に覆われていた。断面ではほぼ均一な淡赤褐色の弾性軟充実性腫瘍で、一部出血性変化を伴っていた (Fig. 4)。

病理組織所見：組織学的には泡沫状、空胞状の豊富な胞体を有する腫瘍細胞が蜂巢状に増殖しており、paragangliomaと診断した (Fig. 5)。脈管侵襲像はなく、明らかな悪性像は認めなかった。免疫組織化学的染色ではchromogranin染色, neuron-specific enolase (NSE) 染色, S-100染色, synaptophysin染色に陽性像を呈した (Fig. 6)。EMA染色, cytokeratin染色では陰性であった。

術後経過：術後は良好に経過し、現在再発無く外来で経過観察中である。

考 察

Paragangliomaは神経冠neural crestに由来する自律神経系の傍神経節paraganglionを発生母地とする腫瘍である。したがって傍神経節の存在

Fig. 4 A: Gross appearance of resected tumor.

B: Cut surface of the tumor showed a solid mass with hemorrhage. The tumor was covered with a thin fibrous capsule.

するあらゆる部位から発生しうる。腹部では大動脈周囲の後腹膜腔から発生したとの報告が多い³⁾⁴⁾。副腎髄質も神経冠を起源としており、いずれも発生する腫瘍細胞内にカテコールアミンが存在する。これがクロム染色で褐色に染まることから褐色細胞腫と呼ばれている。通常、副腎髄質から発生した腫瘍を副腎性褐色細胞腫もしくは単に褐色細胞腫と呼び、傍神経節から生じた腫瘍をparagangliomaもしくは副腎外褐色細胞腫と呼んでいる⁵⁾。

Paragangliomaは種々の見地から分類が試みられてきたが、なお統一されたものはない^{6)~8)}。一

Fig. 5 Microscopic findings of the tumor (HE, X200). The tumor composed of nests of tumor cells, which had granular abundant cytoplasm, separated by well-vascularized stroma.

般にはカテコールアミン過剰症状の有無によってfunctioningとnonfunctioning, さらにクロム親和性の有無で分類している。Nonfunctioningの副腎外発生例を特にparagangliomaとしている報告が多い。今回のわれわれの症例は術前カテコールアミン値に異常なく、血圧変動もみられなかったことからnonfunctioning, chromaffin paragangliomaと診断した。

本邦における後腹膜nonfunctioning paragangliomaの報告は、1999年までに100例に満たず、非常に稀な疾患である。67例の集計報告によると、患者年齢は40歳台前後に多く、性差はなく、臨床症状としては腫瘍の増大による腹部腫瘍や腹痛が最も多いという⁹⁾。早期発見が困難なため平均摘出腫瘍重量は1120gに達するが、自験例のように画像上偶然発見されたものでは、比較的小さな腫瘍が多いようである^{9)~11)}。

腫瘍の局在はUSやCTで確認できるが質的診断は困難である。充実性腫瘍として描出されるほか、出血・壊死による嚢胞状変化を伴うことも多い^{9)~12)}。腫瘍は血流に富むことから、血管造影ではhypervascularを呈しやすい¹²⁾¹³⁾。MRIは比較的特徴的とされ、T1強調像で肝より低信号、T2強調像で高信号を呈する^{14)~16)}。また、クロム親和性細胞に特異的に取り込まれる¹³¹Iodine-meta-

A

B

Fig. 6 Immunohistochemical positivity for (A) chromogranin (×200) and (B) neuron specific enolase (NSE, ×200) in chief cell of paraganglioma.

iodobenzylguanidine (^{131}I -MIBG) シンチグラフィが診断上有用との報告がある¹⁶⁾¹⁷⁾。

悪性例は20～30%とされる。組織学的悪性の評価はmitosisの程度、血管侵襲の有無によるが、その判定は困難である^{11)~13)}。組織学的に良性と診断されても再発、転移をきたしたり¹⁸⁾、不完全摘出で悪性と診断された後も長期間生存している症例があるなど¹⁹⁾、組織所見が必ずしも臨床的悪性度を反映しない場合がある。したがって、腫瘍浸潤、再発、転移といった臨床的悪性所見を重視すべきと考えられている。

治療は、放射線療法や化学療法に反応しにくい腫瘍であることから、良悪性にかかわらず外科的摘出が第一選択である²⁰⁾²¹⁾。術中操作によっては

じめて急激な血圧変動をきたす症例もあり、後腹膜腫瘍では本症の存在も念頭におき、慎重な操作と術中管理が必要であろう。また組織学的に良性と診断された場合でも、術後の十分な経過観察が必要と考えられる。

おわりに

後腹膜腔に発生したnonfunctioning paragangliomaの1例を経験したので、文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は第23回日本外科系連合学会学術集会(1998年6月6日、熊本)において発表した。

参考文献

- 1) Pack GT, Tabah EJ: Primary retroperitoneal tumors: A study of 120 cases. *Int Abst Surg* 99: 209-231, 313-341, 1954
- 2) 山形徹一, 大内栄悦, 川村 武: 消化器1病1例(8) 後腹膜腫瘍. *日臨* 35: 89-98, 1977
- 3) Hayes WS, Davidson AJ, Grimley PM, et al: Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma: Clinical, pathologic, and CT findings. *AJR* 155: 1247-1250, 1990
- 4) Glenner GC, Grimley PM: Tumors of the extra-adrenal retroperitoneal paraganglion system (including chemoreceptors). Armed Forces Institute of Pathology Washington DC, 1974, p25-39
- 5) 川村紀夫, 三木一正: 後腹膜傍神経節腫. 別冊日本臨床, 領域別症候群シリーズ, No. 11: 日本臨床社, 大阪, 1996, p120-123
- 6) 櫻井秀憲, 山岡郁雄, 新井正美他: 1330gの後腹膜non-chromaffin paragangliomaの摘出に成功した1例について. *日臨外会誌* 32: 63-69, 1971
- 7) 原 啓一, 重松貞彦, 是久博見他: 肝癌を疑った後腹膜Paragangliomaの3例. *日消外会誌* 10: 293-299, 1977
- 8) 田中明隆, 尾関規重, 伊藤重範他: 後腹膜腔より発生したparagangliomaの1例: 本邦報告例の集計を含めて. *日消病会誌* 85: 1717-1721, 1988
- 9) 仙石 淳, 羽間 稔, 武田善樹他: 後腹膜傍神経節腫の1例. *西日泌* 55: 1631-1634, 1993
- 10) 森山浩之, 笠岡良信, 福重 満他: 無症候性後腹

- 膜傍神経節腫の1例. 臨泌49: 336-338, 1995
- 11) 窪田 徹, 石山 暁, 山岡博之他: 検診で見えられた後腹膜paragangliomaの1例. 日臨外会誌58: 900-904, 1997
- 12) 森田 康, 山口俊昌, 山本正博: 後腹膜原発機能性paragangliomaの1治療例. 日臨外会誌56: 640-644, 1995
- 13) 雨宮 謙, 柚本和彦, 尾崎 裕他: 後腹膜Paragangliomaの1例. 画像診断9: 978-982, 1989
- 14) 杜若陽祐, 落合礼次, 小野真一他: 副腎外後腹膜paragangliomaのMRI. 臨放線38: 255-260, 1993
- 15) 井上真吾, 石井 巖, 網野雅之他: 後腹膜のparagangliomaのMRI. 臨放線41: 779-784, 1996
- 16) Quint LE, Glazer GM, Francis IR, et al: Pheochromocytoma and Paraganglioma: Comparison of MR Imaging with CT and I-131 MIBG Scintigraphy. Radiology 165: 89-93, 1987
- 17) 吉川隆志, 稲葉秀一, 永井達夫他: ^{131}I -MIBGが診断上有用であった後腹膜原発の副腎外paraganglioma 2例. 臨放線33: 1151-1154, 1988
- 18) Olson JR, Abell MR: Nonfunctional, non-chromaffin paragangliomas of the retroperitoneum. Cancer 23: 1358-1367, 1969
- 19) Lack EE, Cubilla AD, Woodruff JM, et al: Extraadrenal paraganglioma of the retroperitoneum; a clinicopathologic study of 12 tumors. Am J Surg Pathol 4: 109-120, 1980
- 20) Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. Surgery 108: 1124-1130, 1990
- 21) 山根喜男, 蓮池美樹, 久保裕司他: 原発巣切除6年後に肺転移をきたした後腹膜原発Paragangliomaの1例. 肺癌34: 549-553, 1994