無尿症状を示した腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma の2例

昭和大学医学部泌尿器科教室
(主任：今村一男教授)

池	内	隆	夫
依	田	丞	司
吉	田	英	機
今	村	一	男

TWO CASES OF RETROPERITONEAL NON-CHROMAFFIN PARAGANGLIOMA WITH SYMPTOMS OF ANURIA

Takao Ikeuchi, Shoji Yoda, Hideki Yoshida and Kazuo Imamura

Department of Urology, School of Medicine, Showa University

(Director: Prof. K. Imamura)

The cases of retroperitoneal non-chromaffin paraganglioma with symptoms of anuria were reported. A total of 15 cases, including these 2 cases of ours, of paraganglioma which occurred in retroperitoneum and had no symptoms of hypertension were collected as the cases examined in our country; 10 cases were confirmed as non-chromaffin paraganglioma.

要旨：われわれは、無尿症状を示した腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma の2症例を経験した。あわせて腹膜後腔に発生した paraganglioma で、高血圧などの症状を示さなかつた本邦報告例として、自験例2例を含めて15例を集計した。このうち non-chromaffin paraganglioma として確認できたものは10例であつた。

緒 言

腹膜後腔に発生する non-chromaffin paraganglioma は非常に稀な腫瘍であり、一般的に高血圧などのホルモン活性症状を示さず無症状に経過し、腹部腫瘍として気付かれて発見が遅れる場合が多い。われわれは無尿あるいは尿量減少を主訴とし、腹膜後腔の paraganglion より発生し、悪性の経過をとつた non-chromaffin paraganglioma の2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

〔症例1〕

患者：S.T. 56歳，男性，会社員。

主訴：無尿

家族歴・既往歴：特記すべきことはない。

現病歴：昭和48年3月10日頃より左腎部に重苦しい疼痛が出現し、その後右腎部にも同様の疼痛を感じたという。その頃より尿量が減少してきたため3月29日に某院を受診、尿毒症を指摘され治療を受けていたが改善せ

ず、無尿となつたので4月2日当科を紹介されて来院した。

初診時所見：栄養状態やや低下，眼瞼結膜は貧血状であるが黄疸はなく，胸部に全般的にラ音を聴取した。腹部は平坦で軟らかく，腫瘤を触れず，両腎も触知しなかつた。尿管走行部，膀胱部共に異常なく，外性器も異常を認めなかつた。前立腺は小鶏卵大で弾性軟，左葉に小結節を数個触知したが，圧痛はなかつた。

入院後経過：初診後直ちに入院，尿管カテーテル法を施行した。膀胱鏡検査では容量300cc，両側尿管口周囲に浮腫を認める他は異常なく，インジゴカルミン排泄試験では両側とも15分で排泄をみなかつた。尿管カテーテル法では両側共25cm挿入可能で，両側尿管カテーテルより尿の流出を認めた。尿管カテーテルをそのまま留置し，5月8日左腎瘻術を施行したが術後尿毒症の状態が改善されないまま5月24日鬼籍に入った。

臨床検査成績：血圧：176～78mmHg。血沈値；1時間33mm，2時間値71mm。尿所見；蛋白(－)，糖(－)，

赤血球 (-), 白血球 (-), 細菌 (-). 血液一般; 血色素量 6.0g/dl, 赤血球数 178×10^4 , ヘマトクリット値 18%, 白血球数 8,400 (好中球 87.5%, 好酸球 1.5%, 好塩基球 4.5%, 単球 6.5%) 血小板数 19,170. 血液生化学的検査; 尿素窒素 132.6mg/dl, クレアチニン 21.0mg/dl, 尿酸 11.7mg/dl, Na 136mEq/l, K 7.6mEq/l, Cl 100mEq/l, Ca 7.2mg/dl, P 8.9mg/dl, 血清総蛋白 7.8g/dl, A/G 比 1.3, 黄疸指数 4U, 血清総ビリルビン正常, 総コレステロール 145mg/dl, GOT 19U, GPT 9U, LDH 400U, ALP 1.8U (B-L), ACP 0.80U (B-L).

レントゲン検査: 腎部, 膀胱部単純撮影にて異常所見を認めず, 逆行性腎盂撮影にては両側尿管が周囲より圧迫され, 両腎共に下腎杯, 腎盂に陰影欠損を認め, その変化は特に左腎に著明であつた (図 1).

図 1 症例 1 逆行性腎盂撮影

なお, レノグラムは測定不能でレノシンチグラムは描出されなかつた.

手術所見: 全麻のもとに左腰部斜切開で腹膜後腔に達した. 腹膜後腔は全般にわたり腫瘍の浸潤を思わせる灰白色の堅い板状の組織で満たされ, 腎周囲も同様の組織により全面覆られていた. 腫瘍は易出血性で, 腹膜, 大動脈などへの浸潤も著明で摘出不能であつたので, 病理学的診断のため腫瘍の一部を切除し, 左腎瘻のみ設置し手術を終了した.

病理組織所見: 好酸性に染まる核小体をもつ, 大型の明い核をもつた大きな細胞が胞巣状の構造をとりながら増殖している (図 2).

図 2 症例 1 病理組織所見

本標本はホルマリン固定のためのクローム反応は施行しえなかつたが, 組織学的所見より non-chromaffin paraganglioma と思われる.

〔症例 2〕

患者: Y.T. 43歳, 男性, 事務員.

主訴: 尿量減少.

家族歴: 特記すべきことはない.

既往歴: 20歳時右腎結核にて右腎摘除術. 21歳時肺結核にて左胸廓形成術.

現病歴および経過: 昭和49年8月頃より左側腹部痛, 左腰痛が出現したため近医で鎮痛剤の投与を受けていた (当時, 血液生化学検査で LDH は 700U. と高値を示していたという). しかし疼痛が改善しなかつたので, 某大学病院整形外科を受診したが, その原因は判然としなかつたという. 10月頃より下腹部不快感と尿量減少に気づき11月2日当科を受診した.

初診時所見は, 体格および栄養状態中等度, 眼瞼結膜はやや貧血状であるが黄疸はなく, 左胸部に胸廓形成術の手術瘢痕があるが, 聴打診では特に異常を認めない. また, 左側腹部にて腎臓を腫瘍として触れ, 圧迫すると下腹部に放散する疼痛を認めた. 外性器, 前立腺などには特に異常を認めなかつた.

初診後精査の目的にて入院したが, 臨床検査成績は, 尿所見; 蛋白 (+), 糖 (-), 赤血球 (±), 白血球 (±), 細菌 (-). 血液一般および血液生化学的検査では著変を認めず, 血圧も正常であつた. レントゲン検査では, 静脈性腎盂撮影にて左腎機能は正常で, 腎盂, 腎

杯の陰影欠損，圧迫像，崩壊像は認めなかつたが，左尿管は上部で屈曲し，やや外側に圧排されている像を得た（図3）。

図3 症例2 静脈性腎盂撮影

主訴の左側腹部痛や腰痛は鎮痛剤でコントロールでき，尿量も増加したので11月5日退院したが，1週間後より突然全身に発疹が出現したため某大学病院内科に入院した。入院後38℃前後の発熱が続き，再び尿量減少を認めたので同大学病院泌尿器科において逆行性腎盂撮影を施行したが，尿管カテーテルは約4cmで挿入不能で，造影剤を注入しても尿管，腎盂は描出されなかつたという。また，この頃に左鎖骨窩リンパ節の腫瘍が発見され，吸引細胞診の結果，腺癌様の腫瘍細胞を認めたとのことであった。

その後，尿毒症状態が進行し，腹膜灌流を施行していたが改善せず，人工透析の目的にて当科に再入院した。入院後人工透析を施行していたが効なく12月4日鬼籍に入った。

再入院時の臨床検査成績は，血圧；156—94mmHg. 血沈値；1時間62mm，2時間95mm. 血液一般；血色素量7.1g/dl，赤血球数 253×10^4 ，ヘマトクリット値25%，白血球43,600（好中球89.5%，好酸球0.5%，好塩基球1%，単球5%，リンパ球4%）血小板数21,500. 血液生化学的検査；尿素窒素79.0mg/dl，クレアチニン

14.3mg/dl，尿酸6.29mg/dl，Na 135mEq/L，K 6.7mEq/L，Cl 90mEq/L，Ca 8.74mg/dl，P 3.47mg/dl，血清総蛋白7.5g/dl，A/G比0.96，黄疸指数4U，血清ビリルビン正常，総コレステロール168mg/dl，GOT 26U，GPT 10U，LDH 761U，ALP 6.9U（B-L），ACP 1.3U（B L）であった。

病理解剖所見：左腹膜後腔に人頭大の灰白色，易出血性の腫瘍を認め，腫瘍はビマン性に左腎実質，腎盂，尿管および膀胱に浸潤していた。また膀胱，肝臓および胃の周囲リンパ節に転移を認め，さらに左鎖骨窩リンパ節への転移もみられた。その他，肺臓，肝臓，腎臓および膀胱などの血管に腫瘍塞栓を認めた（図4）。

図4 症例2 病理解剖所見

病理組織所見：大型の核小体を含む多型性，異型性の強い腫瘍細胞が不規則な構造をもつてビマン性に増殖している（図5）。本標本もホルマリン固定のためクローム反応は施行しえなかつたが，組織学的所見より non-chromaffin paraganglioma と思われる。

考 察

所¹⁾によると paraganglion とは本来の末梢神経系

図5 症例2 病理組織所見

素と密接な発生上の関係を示すが、その構造は独特の変化が加わった特殊な細胞集団で、したがってその存在場所は、末梢神経が全身にみられるごとくに全身に分布している。そして、それより発生する腫瘍の臨床像もまた部位によりさまざまな趣きをもつようになるといわれている。

paraganglion 組織における細胞の特徴として細胞体のクローム顆粒の存在があげられる。chromaffinity はその顆粒の存在によるもので、一般的に副交感神経系のも

のには証明されないが、交感神経系の paraganglion にはそれがみられ、特に副腎髄質には著明であると言われている。

従来、交感神経系の paraganglion より発生した腫瘍はホルモン活動性であり、副交感神経系の paraganglion より発生した腫瘍は非活動性であるとされてきたが、高安ら²⁾は腫瘍細胞の組織検査でクローム親和性であったにもかかわらず臨床ホルモン活性の認められなかつた症例を報告し、ホルモン非活性内分泌腫瘍の概念について再検討すべきことを指摘した。また嶋崎ら³⁾はホルモン活性を示した腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma の1生検例を報告し、非クローム親和性のものにもカテコールアミン産生のものが見出されることを示した。non-chromaffin paraganglioma という呼称は、1949年に Lattes⁴⁾ が始めて使用した言葉で、chromaffin paraganglioma との区別を目的として使用したようである。腹膜後腔に発生した non-chromaffin paraganglioma の報告は、1951年に Smetana ら⁵⁾が malignant tumor of non-chromaffin paraganglioma として報告した14症例のなかに含まれた4例が最初の報告であり、その後 Christpherson ら⁶⁾が Alveolar soft-part sarcoma の名の

表1 腹膜後腔に発生し高血圧などの症状を示さなかつた paraganglioma 本邦報告例

	報告年度	報告者	年齢	性	主要症状	発生部位	クローム親和性
1	1965	金井 ¹⁰⁾	46	♂	腹部腫瘤 腹部膨満感	腹膜後腔	+
2	1967	小池 ¹¹⁾	69	♀	腹部膨隆	右副腎髄質	—
3	1968	高橋 ¹²⁾	41	♂	上腹部膨満感 右季肋部腫脹	腹膜後腔 右副腎	?
4	1968	高安 ²⁾	46	♂	左腹部腫瘤 貧血	左腹膜後腔	+
5	1968	桐本 ¹³⁾	24	♂	腹部腫瘤	左腹膜後腔	—
6	1970	稲田 ¹⁴⁾	67	♂	右季肋部軽度膨隆	右腹膜後腔	+
7	1971	桜井 ⁸⁾	13	♀	腹部腫瘤 るいそう	右腹膜後腔	—
8	1973	千葉 ¹⁵⁾	41	♀	腹部腫瘤 腹痛	左腹膜後腔	—
9	1976	福島 ⁹⁾	38	♀	肛門・腎部痛	仙骨前腹膜後腔	—
10	1977	原 ¹⁶⁾	48	♀	右季肋部痛 発熱	右腹腔後腔	—
11			43	♂	心窩部痛	腹膜後腔	—
12			54	♀	発熱	腹膜後腔	—
13	1979	日景 ¹⁷⁾	38	♂	左季肋下腫瘤	左腹膜後腔	?
14	1981	自験例	56	♂	無尿	腹膜後腔	—
15			43	♂	尿量減少	左腹膜後腔	—

もとに12症例を報告し、さらに1969年に Olson ら⁷⁾が自験例を含めて21例を集計している。

一方わが国では、腹膜後腔に発生し高血圧などの症状を示さなかつた paraganglioma として1971年に桜井ら⁹⁾が5例を報告し、さらに1976年に福嶋ら⁹⁾が7例を集計している。今回われわれが腹膜後腔に発生し、高血圧などの症状を呈さなかつた paraganglioma の本邦症例として集計し得たものは、自験例の2例を含めて15症例であつた(表1)。しかし、これらの症例の中にはクローム顆粒の存在の有無についての記載が不明の症例もあり、文献上で高血圧などの症状を示さなかつた腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma として確認できたものは自験例を含め10例のみであつた。

non-chromaffin paraganglioma の組織構造については、所¹⁾は paraganglioma の最も根本的な性格は豊富な血管に外接して、これと不即不離の立場に立つ特有な実質細胞の集塊に他ならないとし、これらに対し神経線維が様々の量で混合するもので、換言すれば血管中心性の一つの構成である、としている。そこで、病理組織像での共通した特徴としては、腫瘍細胞が多型性、異型性であるが、ほぼ円型で細胞質に富み、その配列は胞巣状構造をなし、毛細血管に富んだ網状の間質に接するように存在すること、などがあげられる¹⁸⁾。

一方、chromaffinity は細胞体のクローム顆粒の存在の有無によるが、諸家のほとんどの報告と同様に本症例も最初にホルマリン固定を行なつたためクローム親和性については明瞭には言いがたい。しかし HE 染色でも細胞質に褐色顆粒が見られるという報告もあり、その点では、われわれの症例は観察しえた限りで顆粒は認められず、特徴的な病理組織学的所見より non-chromaffin paraganglioma と診断された。

non-chromaffin paraganglioma の悪性度に関して、Thacker ら¹⁹⁾は臨床的には転移、再発し、悪性と考えられる症例が多いが、組織学的には良性、悪性の判断がつけ難いと述べている。われわれの症例は2例明らかに悪性の経過をたどり、特に症例2では重要臓器への浸潤、転移が著明であつた。

治療としては、今のところ一般の腹膜後腔腫瘍と同様に外科的摘除による他に効果は無いようであるが、この腫瘍は血管と密接な関連をもち、易出血性で、しばしば大動脈や大静脈と癒着している例もあり、完全摘除はかなり困難なようである。

結 語

無尿あるいは尿量減少を主訴とし特異な経過をとつた腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma の2例を報告した。文献上、腹膜後腔に発生し、高血圧などの症状を示さなかつた non-chromaffin paraganglioma として集計し得たものは、本邦では自験例の2例を含めて10例であつた。

終りに、病理組織学的診断につきご教示いただいた本学藤ヶ丘病院病理科佐川文明教授に深甚なる謝意を表します。また本稿の要旨は、第378回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

文 献

- 1) 所 安夫：末梢神経系の腫瘍の概観、特に paraganglion とその腫瘍の内容、脳と神経、7、1—8、1955。
- 2) 高安久雄、横山正夫、星野嘉伸：Catecholamine 過剰分泌症状を欠いた Malignant Paraganglioma 日本臨床、26、2104—2107、1968。
- 3) 嶋崎昌義、上田外幸、栗本博史、田中 学、法元盛光：ホルモン活性を示した後腹膜 Non-chromaffin Paraganglioma の1生検例、日病理会誌、53、163、1964。
- 4) Lattes, R. and Walter, J.G.: Nonchromaffin paraganglioma of the middle ear. Cancer, 2, 447—468, 1949。
- 5) Smetana, H.F. and Scott, W.F. Jr.: Malignant tumors of nonchromaffin paraganglioma paraganglia. Milit. Surg., 109, 330—349, 1951。
- 6) Christoperaton, W.M., Footh, F.W. Jr. and Stewart, F.W.: Alveolar soft-part sarcomas. Cancer, 5, 109—111, 1952。
- 7) Olson, J.R. and Abell, M.R.: Nonfunctional, nonchromaffin paragangliomas of the retroperitoneum. Cancer, 23, 1358—1367, 1969。
- 8) 桜井秀憲、山岡郁雄、新井正美、佐々木五郎、岩淵正之、浮島仁也、茅 稽二、鈴木莊一、岡本則昭、青木幹雄：1330 g の後腹膜 non-chromaffin paraganglioma の摘出に成功した1例について、日臨外医会誌、32、63—69、1971。
- 9) 福嶋博愛、磯本 浩、山内 胖：仙骨前に発生した Paraganglioma の1手術経験、臨床外科、31、687—691、1976。
- 10) 金井 弘、阿部富男、武藤輝一、遠藤三郎：後腹膜腔に発生せる Paraganglioma の1治験例、癌の臨床、11、701—705、1965。
- 11) 小池六郎、横川正之：巨大な Paraganglioma の1例、臨泌、21、676—677、1967。
- 12) 高橋親彦、本多雅昭：巨大なる後腹膜 Paraganglioma の1例、日外宝函、37、466—467、1968。

- 13) 桐本孝次, 杉本顕俊: 父子に見られた Paraganglioma の剖検例. 日病理会誌, **57**, 211, 1968.
- 14) 稲田俊雄, 岡田耕市, 高木健太郎, 大和田文雄, 有輪六郎: Paraganglioma の1例. 日泌尿会誌, **61**, 100, 1970.
- 15) 千葉庸夫, 大内 博, 渡辺 至, 大原 倒, 葛西森夫: 後腹膜に発生した Paraganglioma の1例. 外科, **35**, 309—312, 1973.
- 16) 原 啓一, 重松貞雄, 是久博見, 森岡恭彦, 菅原克彦: 肝癌を疑った後腹膜 Paraganglioma の3例. 日消外会誌, **10**, 293—299, 1977.
- 17) 日景高志, 三橋慎一, 平岡 真, 熊谷 章, 外間孝雄: 後腹膜 nonfunctional paraganglioma の1例. 日泌尿会誌, **70**, 1177, 1979.
- 18) George, G.G. and Philip, M.G.: Tumors of the EXTRA-ADRENAL PARAGANGLION SYSTEM (INCLUDING CHEMORECEPTORS), ATLAS OF TUMOR PATHOLOGY (Second Series, Fascicle 9), 1973.
- 19) Thacker, W.C. and Duckworth, J.K.: Chemodectoma of the orbit. Cancer, **23**, 1233—1238, 1969.

(1981年2月10日受付)