東京都立墨東病院内科

岩間 徹◇ 佐藤夏子 佐藤祐二 渋谷 彰 足立山夫

東京都立墨東病院病理 鈴木不二彦

概要 症例は56才、女性。動悸、高血圧、腰痛を主訴に当科受診、骨盤X線写真上左腸骨の骨融解像が認められ、精査目的で入院。尿中VMA, noradrenalinの高値と左腸骨腫瘍の生検により悪性褐色細胞腫と診断した。副腎に腫瘍は認められず、原発は胸部X線写真, IV-DSA, 胸部CTより左房外側の心外膜と診断された。手術不能と考え、 ^{131}I -meta-iodobenzylguanidineによる治療を行う事とした。心外膜原発の悪性褐色細胞腫は極めてまれである。

〔日内会誌 78:1484~1485, 1989〕

緒言 褐色細胞腫は高血圧の原因として0.2%の頻度でみられ¹⁾、まれな疾患である。今回我々は心外膜原発と思われた非常にまれな悪性褐色細胞腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症例 56才、女性。主訴：動悸、腰痛、体重減少。既往歴：高血圧、糖尿病の既往なし。家族歴：特記すべきものなし。現病歴：昭和61年より突然動悸、息切れが出現するようになったが、放置していた。昭和63年5月27日より両側のlumbagoが出現、骨盤X線写真にて左腸骨のosteolytic lesionを認めたため、精査目的で6月17日入院となった。1年間で14kgの体重減少がある。入院時現症：身長150.5cm、体重39.6kg、体温36.7℃、脈拍100/分、整。血圧130/80mmHg。心：左第3肋間胸骨左縁にLevine III/VIの収縮期駆出性雑音を聴取。左腰部腸骨翼上にsoft tumorを触知。検査所見：血沈1時間値127mm、赤血球数207万/mm³、Hb 9.8g/dl、白血球8200/mm³、血小板数86.5万/mm³、ALP 351IU/lとやや高値。その他肝機能、腎機能、電解質は正常。75gOGTT：前105mg/dl、120分後224mg/dl DMパターン。胸部X線写真(図1A)では軽度の

左室拡大と左第3弓の突出が認められた。心電図は正常洞調律で左室肥大の所見が認められた。骨盤X線写真では左腸骨翼に骨融解像を認めた。臨床経過 入院後発作性の高血圧(210/110mmHg)と著明な発汗を認めた。内分泌学的検査にて尿中epinephrine分離不能、norepinephrine 4033.26 μg/d, VMA 21.67mg/d, 血中epinephrine 0.00 ng/ml, norepinephrine 32.55ng/mlとnorepinephrine系の上昇を認め、褐色細胞腫と診断した。尚、甲状腺機能、PTH、calcitoninは正常であった。又、左腸骨の腫瘍から生検を行った。腫瘍は非常に易出血性であり病理診断は'paraganglioma'であった。画像診断上副腎に腫瘍は認められず、副腎外性と考えた。胸部X線像上の異常陰影については胸部CT(図1B)およびIV-DSA(図1C)より左房外側の腫瘍と判明した。以上より心外膜原発の副腎外性悪性褐色細胞腫と診断、手術不能のため、 ^{131}I -meta-iodobenzylguanidine(^{131}I -MIBG)による治療を行う目的で東京女子医大内分泌外科に転院となった。図1Dは同医大での ^{131}I -MIBGシンの写真である。胸部X線写真上の陰影と一致してアイソトープの取り込みが認められ、同部位の褐色細胞腫である事が確認された。なお、高血

〔平成元年3月28日受稿〕

A case report of intrapericardial malignant pheochromocytoma

Toru IWAMA, Natsuko SATOU, Yuuji SATOU, Akira SHIBUYA and Yamao ADACHI, Department of Internal Medicine, Tokyo Metropolitan Bokutou Hospital, Tokyo

Fujio SUZUKI, Department of Pathology, Tokyo Metropolitan Bokutou Hospital, Tokyo

図 1A. 胸部X線写真(正面: 左 3 弓の突出). B. 胸部CT写真(左房後外側の突出). C. IV-DSA(左肺動脈の上方への圧排, 左房内には腫瘍は認められぬ). D. ^{131}I -MIBGシンチグラム(胸部正面像)

表 1. 心外膜発生の褐色細胞腫の報告例

	年齢・性別	腫瘍部位	局在診断方法	診断に要した期間	転移	転帰
① Wilsonら (1974)	32 男	心房間溝	選択的静脈採血	1 年	なし	切除→軽快
② Bestermanら (1974)	36 女	左 房	肺動脈造影 選択的動脈採血	3 年	なし	切除→軽快
③ Vociら (1982)	76 女	左 房	剖 検	1 年	上腕骨頭	うっ血性心不全で 1 年後に死亡
④ Saadら (1983)	43 男	左右 房	^{131}I -MIBG 大動脈造影 胸部CT	12 年	なし	切除→軽快
⑤ Shirkhodaら (1984)	42 男	左 房	選択的静脈採血 ^{131}I -MIBG 胸部CT	4 年	なし	切除→軽快

圧についてはprazosin 0.5mg/dの投与にてコントロールされた。

考案：褐色細胞腫は10%病といわれ，副腎外性10%，悪性10%の頻度でみられる．副腎外性のなかでは腹腔内が70～80%，胸腔内が10～20%，頸部2%であり，腹腔内原発のものが圧倒的に多い．胸腔内原発のものも大部分は交感神経幹と関連して後縦隔に発生する²⁾．心外膜原発のものは非常にまれで文献的にも現在まで5例(表1)を認め

るのみである^{3)~7)}．心外膜原発の褐色細胞腫は心臓を支配する交感神経線維から発生するものと推定されている⁵⁾⁶⁾．本例では胸部CT，IV-DSAが腫瘍の心・肺動脈との位置関係を知る上で非常に役立った．胸部CTと ^{131}I -MIBGを併用すると胸腔内原発の褐色細胞腫についてはかなりの高率で局在診断が可能であると言われている^{8)~10)}．本症例の様にIV-DSAを併用する事によりその診断率はさらに上昇するものと思われる．

謝辞： ^{131}I -MIBGシンチについて種々御教示頂きました東京女子医大内分泌外科 小原孝男助教授および内分泌一般について御教示頂きました古川内科医院 古川晴康先生に深謝致します。

文 献

- 1) Hall WD, et al: Diagnostic evaluation of the patient with hypertension. Hurst JW, et al, ed. The Heart, McGraw-Hill Book Company, New York, 1986, p1048.
- 2) Lewis L, James BY: Catecholamines and the Adrenal Medulla. Jean DW, et al, ed. Text Book of Endocrinology, WB Saunders Company, Philadelphia, 1985, p932.
- 3) Wilson AC, et al: An usual case of intrathoracic pheochromocytoma. Aust N Z J Surg 44: 27, 1974.
- 4) Edwin B, et al: An intrapericardial pheochromocytoma. Brit Heart J 36: 318, 1974.
- 5) Vincent V, et al: A malignant primary cardiac Pheochromocytoma. Surgical Rounds 88, 1982.
- 6) Mohammed FS, et al: Intrapericardial pheochromocytoma. Amer J Med 75: 371, 1983.
- 7) Ali S, Sidney W, et al: Computed tomography of juxtacardiac pheochromocytoma. J Comput Tomograph 8: 207, 1984.
- 8) Isaac RF, et al: Complementary Roles of CT and ^{131}I -MIBG scintigraphy in Diagnosing pheochromocytoma. AJR 141: 719, 1983.
- 9) Chatal JF, Charbonnel B, et al: Comparison of iodobenzylguanidine imaging with computed tomography in locating pheochromocytoma. J Clin Endocr Metab 61: 769, 1985.
- 10) 佐々木順子, 他: [^{131}I] meta-iodobenzylguanidine (MIBG) シンチグラフィーおよびnuclear magnetic resonance (NMR) 法により局在診断しえた多発性副腎外褐色細胞腫の1例. 日内会誌 75: 1102, 1986.