症 例

大網内に発生した paraganglioma の 1 例

東京医科大学外科 (主任: 古川欽一教授), 同 病院病理部*

首 藤 裕 芹 澤 博 美* 日 野 宏
石 丸 新 古 川 欽 一

症例は65歳の女性で、右腰背部痛、黄疸を主訴として来院した。右上腹部に腫瘤を触知し、腹部エコー、CTにて胆嚢内結石、総胆管結石に加え、肝下面に8×7×4cmの腫瘍が認められた。消化管造影検査、内視鏡検査では腫瘍と関連する所見はなく、腹部血管造影で胃十二指腸動脈より腫瘍への流入血管が認められた。胆嚢摘出術、総胆管切開術と併せ、同腫瘍の摘出術を施行した。腫瘍は大網内に存在し、充実性で被膜に包まれており、比較的容易に摘出し得た。病理組織学的に検査にて paraganglioma と診断した。

Extra-adrenal-paraganglioma は縦隔内や後腹膜腔発生の報告が散見される稀な腫瘍であるが、大網内に発生した paraganglioma の報告は、著者が調べ得た限り本邦初めてであり、さらに稀なものと考えられるため、文献的考察を加え報告する。

索引用語: paraganglioma, 褐色細胞腫, 傍神経節腫

はじめに

Extra-adrenal paraganglioma は縦隔内や後腹膜腔発生の報告が散見される稀な腫瘍であるが、今回さらに稀と考えられる大網内発生 paraganglioma の 1 例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 65歳, 女性。

主訴: 右腰背部痛。

現病歴: 平成3年4月頃より右腰背部痛が出現。近医にて胆石症と診断され、当院に紹介された。

既往歴: 63歳時より糖尿病にて内服治療中。

家族歴: 特記事項なし。

入院時現症: 身長152cm, 体重45kg, 血圧114/60 mmHg, 脈拍72/分整。右上腹部に弾性硬、表面整の手拳大の腫瘤を触知した以外に理学的異常を認めない。

入院時検査所見: Hb 10.7g/dl と軽度の貧血以外異常なし。

腹部超音波検査: 胆嚢内結石と総胆管の拡張を認めた。また、肝下面に辺縁境界明瞭な8×7×4cm大の腫瘍を認めた。

腹部CT: 造影CTでは腫瘍は比較的明瞭に enhance され、内部に不均一な low density area を

伴っていた (図1)。

腹部血管造影: 腹腔動脈造影では、胃十二指腸動脈、十二指腸枝の圧排と末梢の irregular vessel の増生を認めた (図2)。

以上より胆石症、総胆管結石症に加え、大網原発が疑われる腹腔内腫瘍と診断し手術を施行した。

手術所見: 正中切開にて開腹すると腫瘍は大網内に位置しており周辺との癒着もなく容易に腫瘍を摘出で

図1 腹部CT: 造影CTでは腫瘍は比較的明瞭に enhance され、内部に不均一な low density area を伴っていた (矢印)。

a) 動脈相：胃十二指腸動脈，十二指腸 枝の圧排と末梢の irregular vessel の増 生を認めた（矢印）。 b) 後期動脈相：腫瘍濃染像を認める（矢印）

図 2 腹腔動脈造影 [a), b)]

図 3 手術所見：腫瘍は大網内に位置しており周辺の癒着もなく容易に腫瘍を摘出できた。

きた。胆嚢摘出術，総胆管切開術を併せて行った。周囲のリンパ節に腫瘍等の異常所見は認めなかった（図 3）。

病理学的所見：腫瘍は $8 \times 7 \times 4$ cm 大で肉眼的に剖面は暗赤色髄様を呈しており，クロム反応は陰性であった。組織学的には多稜型細胞の増殖を示す腫瘍で，血管や結合組織性の梁柱により胞巣状の構造をとっていた。核は不整な円形で巨核が散見されたが，mitotic figure は見られなかった（図 4）。腫瘍細胞は Grimelius 染色陽性，Masson-Fontana 染色陽性，免疫

図 4 病理学的所見：組織学的には多稜型細胞の増殖を示す腫瘍で，血管や結合組織性の梁柱により胞巣状の構造をとっていた。核は不整な円形で巨核が散見されたが，mitotic figure は見られなかった（HE 染色， $100\times$ ）

染色においては抗 Chromogranin，抗 NSE，抗 Leu 7 が陽性であった。

電顕所見では腫瘍細胞内に神経分泌顆粒の存在を認めた（図 5）。

本腫瘍の組織内 Catecholamine 含有量は，Adrenaline： $0.379\mu\text{g/g}$ ，Nor-Adrenaline： $34.821\mu\text{g/g}$ ，Dopamine： $3.207\mu\text{g/g}$ であった。

手術後経過：術後経過は良好であり，2 年経過後も通常生活を送っている。

図5 電顕所見：腫瘍細胞内に神経分泌顆粒の存在を認めた。

考 察

paraganglioma は neural crest 由来の比較的稀な腫瘍で、自律神経系との関連が深いとされている。

しかし、その定義はいささか混乱している。すなわち、副腎外のものを paraganglioma と呼び、副腎発生の褐色細胞腫と別に扱われている¹⁾一方で、副腎髄質より発生する、いわゆる褐色細胞腫と組織学的に同様であることから、一括して paraganglioma の範疇に含む考え方もある²⁾。さらには副腎外発生のものに従来より異所性褐色細胞腫の名前が与えられている³⁾ことも混乱を招いている。

さらには paraganglioma は従来よりクロム親和性の有無で2つに分類され、非クロム親和性のものは chemodectoma として別にとり扱うことを主張するものもある⁴⁾。

川原田ら⁵⁾はクロム親和性の有無と内分泌活性の関連に触れ、高血圧や心悸亢進などの臨床症状を呈するものはクロム親和性のものが多く、症状がなく漠然とした腹部の腫瘤⁶⁾⁻⁸⁾や胸部の異常陰影⁹⁾にて発見される、いわゆる non-functional-paraganglioma は非クロム親和性のものが多いと述べている。本症例は血中、尿中 Catecholamine 測定は行っていないものの、現病歴、既往歴に高血圧もなく非クロム親和性であることから、従来より言われる non-functional-paraganglioma に相当すると考えられた。しかし、クロム親和性の有無、血中 Catecholamine 濃度と臨床症状との関連には疑問が残されている⁹⁾¹⁰⁾。

ヒトの Catecholamine 生体含有量は¹¹⁾、副腎においては Adrenaline : 87 μ g/g, Nor-Adrenaline : 1,173 μ g/g であり、他に含有量が高い組織は、Adrenaline が心臓で 0.2 μ g/g, Nor-Adrenaline が視床下部中葉で

1.19 μ g/g, Dopamine が被殻で 5.27 μ g/g と既に測定されている。これらと比較すると、本腫瘍の Catecholamine 含有量は、Adrenaline, Nor-Adrenaline は副腎以外の体組織よりも増加しており、Dopamine も被殻、尾状核などの中枢神経組織以外のどの組織よりも高値である。

本症例では、電顕的には腫瘍細胞内に神経分泌顆粒の存在を認め、組織内 Catecholamine 含有量高値を示しながら、臨床症状は示していない。すなわち、臨床症状は腫瘍の Catecholamine 産生量と個体の Catecholamine 感受性に左右されるものと考えられ、今後個々の症例について電顕所見や組織中 Catecholamine 濃度測定を含めた細かい検討が行われるべきであろう。

本症例は Glenner ら¹²⁾によると visceral-automatic paraganglioma に相当するものと考えられるが、これは、臓器や血管に分布した同定できない paraganglion から発生したと考えられるものに対し与えた分類である。

大網内に発生した paraganglioma の報告は、著者が調べ得た限り本邦で初めてである。しばしば散見される頸部や縦隔、後腹膜腔や膀胱などの報告は、いずれもよく存在がよく知られている paraganglion の位置に一致したもののだが、大網は明らかにこれらからはずれており、visceral-automatic paraganglioma に相当すると思われる報告はごくまれである。

Elliott ら¹³⁾は上腸間膜動脈上に Glomus 小体に類似した内分泌構造を持った神経分泌小体の存在を報告しており、Glenner らもここからの paraganglioma 発生の可能性を示唆している。本症例の発生もこれに類似したものと考えられるが、迷入組織からの発生も可能性として挙げられる。

paraganglioma は外科的治療が唯一の治療とされている¹⁴⁾。Lack ら¹⁵⁾は組織学的に核分裂像や血管侵襲の見られる症例は予後不良としているが、Khafagi ら¹⁶⁾は組織学的には良悪性との判定基準はなく、腫瘍の局所侵潤、所属リンパ節転移および paraganglion が存在しない臓器への転移の3点を悪性所見としている。

本症例は mitotic figure は見られず、血管侵襲も見られないこと、局所侵潤、所属リンパ節転移、他臓器への転移もないことから、予後は良好なものと考えている。

しかし、本邦報告例においても良性と考えられた後

縦隔発生 paraganglioma が遠隔期に転移した症例の報告も見られ¹⁷⁾, 慎重な経過観察が必要なものと考えられる。

結 語

- 1) 大網内に発生した paraganglioma の 1 例を経験し, 文献の考察を加え報告した。
- 2) かかる症例は本邦で過去に報告例がなく, 極めて稀なものと考えられた。
- 3) 組織および術中所見より良性と考えられたが, 今後も慎重な経過観察が必要と考えられた。

文 献

- 1) Pick L: Das Ganglioma Embryonale Sympathicum (Sympathoma Embryonale). Berlin Klin Wschr 49: 16, 1912
- 2) 所 安夫: 末梢神経系の腫瘍の外観, 特に paraganglioma とその腫瘍の内容. 脳と神 7: 1-8, 1965
- 3) 佐藤辰男, 大石誠一, 岩岡大輔他: 褐色細胞腫. 日臨 41: 879, 1983
- 4) Mulligan RM: Chemodectoma in the dog. Am J Pathol 26: 680, 1950
- 5) 川原田嘉文, 吉村明文, 西田正方他: 肝癌の疑われた後腹膜 paraganglioma の 1 治験例. 日臨外医会誌 41: 1074-1080, 1980
- 6) 田野口仁, 井沢 明: 内分泌非活性傍神経節腫. 臨泌 41: 1073-1075, 1987
- 7) 後腹膜から発生した非機能性パラガングリオーマの 1 例. 臨放線 29: 631-634, 1984
- 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. 日消病会誌 85: 1717-1721, 1988
- 9) 藤内 智, 藤田結花, 大木康生他: 胸部異常陰影に

より発見された無症候性悪性傍神経節腫. 日胸疾患会誌 29: 1618-1623, 1991

- 10) 小川純一, 井上宏司, 小出司郎策他: 後縦隔に発生した Functioning paraganglioma の 1 例. 胸部外科 34: 720-723, 1981
- 11) 西沢泰美, 早石 修, 和田 博編: 生化学実験講座11, アミノ酸代謝と生体アミン(下), 日本生化学会編, 第 1 版, 東京化学同人発行, 東京, 1977, p1092-1097
- 12) Glenner GG, Glimley PM: Tumor of the extra-adrenal-paraganglion system (Including chemoreceptors). Atlas of Tumor Pathology, Second series, Fascicle 9. Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC, 1974
- 13) Elliott GB: Glomus-like bodies on the superior mesenteric artery. Can Med Assoc J 92: 1303-1305, 1965
- 14) Olson JR, Abell MR: Nonfunctional nonchromaffin paragangliomas of the retroperitoneum. Cancer 23: 1358-1367, 1969
- 15) Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, et al: Extra-adrenal paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathological study of 12 tumors. Am J Surg Pathol 4: 109-120, 1980
- 16) Khafagi F, Egerton VJ, Doorn T, et al: Localization and treatment of familial malignant nonfunctional paraganglioma with iodine-131 MIBG: Report of two cases. J Nucl Med 28: 528-531, 1987
- 17) 磯部 威, 津谷隆史, 村上 巧他: 多発性肺内転移を生じた後縦隔原発の傍神経節腫 (Paraganglioma) の 1 例. 肺癌 31: 776, 1991

A CASE REPORT OF PARAGANGLIOMA IN THE GREATER OMENTUM

Hiroshi SUDO, Hiromi SERIZAWA*, Hiroshi HINO, Shin ISHIMARU and Kin-ichi FURUKAWA

Second Department of Surgery and Department of Hospital Pathology*, Tokyo Medical College

A 65-year-old female was admitted to the hospital because of right low back pain and jaundice. A tumor in the right upper abdomen was palpated. Abdominal ultrasonography and CT revealed gallstones and an 8 × 7 × 4 cm tumor in the subhepatic space. Gastrointestinal series and endoscopy disclosed no any findings relating to the tumor. Angiography of the abdomen revealed the feeding vessels to the tumor originated from the gastro-duodenal artery.

Cholecystectomy was performed and the tumor in the greater omentum was excised. The tumor existing in the large omentum was solid and encapsulated, it being easily removed. Histopathologically the tumor was paraganglioma. Extra-adrenal-paraganglioma arising in the mediastinum or retroperitoneum can be infrequently seen in the literature. The paraganglioma arising in the greater omentum in this case appears the first report in Japan as far as we could review.