症 例

腹腔内出血にて発症した paraganglioma の 1 例

目白第三病院外科

矢野正雄 白木康夫 猪口正孝

paraganglioma は比較的稀な腫瘍である。腹腔内出血にて発症した症例は報告例がない。今回われわれは腹腔内出血にて発症した paraganglioma の 1 例を経験したので報告する。症例 48 歳女性。腹腔内出血、出血性ショックにて当院搬送。腹部超音波、CT にて腹腔内出血および右肝下面に腫瘤を認めた。血管造影検査にて、血管豊富な腫瘤を認めたが、活動性出血は認められなかった。血管肉腫等を疑い、手術を施行。腹腔内に陳旧性の出血、凝血塊を認めた。腫瘍は 14cm×10cm×8cm の後腹膜腫瘍であった。右肝下面に腫瘍は癒着しており、癒着部近傍で肝裂傷を認め、同部よりの出血と考えられた。病理診断では paraganglioma であった。

索引用語：腹腔内出血, paraganglioma

緒 言

今回われわれは腹腔内出血をきたした後腹膜 paraganglioma の 1 例を経験した。血管増生が著しく、肝下面に癒着しており、肝の被膜が牽引され肝の被膜が裂けたことによる腹腔内出血であった。このような症例は報告がなく、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：48 歳、女性。

主訴：腹痛。

家族歴、既往歴：特記することなし。

現病歴：平成 8 年 10 月 21 日急激な腹痛発現。近医受診し汎発性腹膜炎、出血性ショックにて当院に転送され、緊急入院となった。

入院時現症：身長 151.0cm、体重 57.5kg、脈拍 100/分整、血圧 80/50mmHg、顔面蒼白、眼球結膜貧血、腹部板状硬

入院時検査成績：貧血以外血液生化学検査は異常無く、腫瘍マーカーも異常値は認めなかった。血中カテコラミンは正常値。尿中 VMA (Vanillyl mandelic acid) は陰性であった。

腹部 CT 検査：腹腔内出血および肝下面に約 10cm 径の腫瘍を認めた。腫瘍は充実性で内部壊死傾向が強く被膜を有していた。下大静脈は腫瘍により外側に圧排され狭小化していた (図 1)。

血管造影検査：上腸管動脈における造影において

図 1

右中結腸動脈を主な栄養血管とする huge mass を右側腹部に認める。動脈相後期にて不均一な濃染を呈するが vascularity は比較的低い。動脈相後期に拡張蛇行した流出血管様の出現を認める。上腸管動脈本管は左へ圧排されるも、明らかな encasement はない。

肝下面より上記腫瘍へ向かう微細な栄養血管を認める。胃十二指腸動脈は内側に圧排されているが、栄養血管は認めなかった。新鮮な出血像は認めなかった (図 2)。

以上の検査結果より後腹膜腫瘍 (血管肉腫疑い) の診断にて平成 8 年 10 月 31 日に手術を施行した。

手術所見：腹腔内に凝血塊および肝下面、下大静脈、右腎に囲まれた領域に周囲より微細な栄養血管を受ける腫瘍を認めた。腫瘍が接している肝下面に肝被膜の

図 2

図 3

裂開部を認め、腹腔内出血は同部からの出血と考えられた(図3)。周囲からの栄養血管を処理し、癒着を電気メスにて剥離し腫瘍を摘出した。

摘出標本肉眼所見：腫瘍の大きさは14.0cm×10.0cm×8.0cmで、形は類球形で、表面は平滑、線維性の被膜を有していた。腫瘍重量は1,390gであった。腫瘍内部は出血壊死していた(図4)。

病理学的所見：血管に富む結合織によって分葉され、胞巣状に増生した細胞群より構成されている。腫

図 4

瘍細胞は不規則な核と、中等度の広さを持つ顆粒状の胞体を伴っている。細胞は多形性に乏しいが、2核や多核の細胞も認められる。腫瘍の周辺部に向かうにつれて、細胞は大きさを増すとともに、索状ないしシート状に配列して腺腫状の形態を示した。Grimelius染色では腫瘍細胞の胞体内に陽性顆粒を認めた。Fontana-Masson染色は陰性でnon-chromaffin paragangliomaであった(図5)。術後経過は良好にて術後13日目に退院し、術後15カ月を経た現在も再発、転移の徴候を認めていない。

考 察

Paragangliomaとは、一般にはneural crest由来の交感神経のparaganglionを発生母地とする腫瘍を指す。組織学的には腫瘍細胞のクロム親和性の有無によりnon-chromaffin paragangliomaとchromaffin paragangliomaに、また臨床的には高血圧などの内分泌活性(カテコラミン産生)の有無によりnon-functional paragangliomaとfunctional paragangliomaにそれぞれ分類される¹⁾。本症例はnon-chromaffin, non-functional paragangliomaであった。

後腹膜 paraganglioma は後腹膜腫瘍のうち約2%

図 5

と報告されている²¹⁾。年齢分布は小児¹³⁾から80歳までで、平均年齢は38.4歳、38:46(不明1)で明確な男女差はない。

初発症状としては非特異的な腹部症状が大部分で特徴的なものではなく、内分泌活性を持つ場合も初発症状としては認められない場合が多い。本症例の様に腹腔内出血にて発症した報告例は検索しうる限りでは認めなかった。発見時の腫瘍は大きく、径5cmを越えるものが80%を占める。腫瘍の形態は、多くは被膜を持った境界明瞭な腫瘍であった¹¹⁾。

診断については、各種画像検査などが用いられるが、特徴的な所見はない。術前に診断のついてものは極めて少なく¹⁹⁾、脾腫瘍、肝腫瘍¹¹²⁾、血管系の腫瘍¹¹⁾などを疑われた例が散見される。また本症例のように嚢胞形成したものは8例が報告されているにすぎない⁷⁾²⁰⁾。ただし、MIBGによるシンチグラムが質的部位的診断、転移巣の検索に有用であるとの報告があり注目される⁹⁾。内分泌活性については、臨床症状(高血圧、不整脈、糖尿病、脳梗塞¹⁰⁾など)として認められたものは、その殆どの例で術前の血中尿中カテコラミン高値

と組織学的にクロム親和性の存在が確認される。しかし、クロム親和性細胞が認められてもカテコラミンが正常で臨床的には症状を示さない例や、内分泌活性があっても、クロム親和性細胞が認められない例も報告されている⁹⁾。内分泌活性例で術中操作により初めて認められた例や、このための全身状態の急変に対応できず、手術の中止を余儀なくされた例も報告されており⁹⁾、腫瘍の内分泌活性の有無についてあらかじめ十分な検索が必要と考えられる。

血管増生は約70%で認められ、診断上重要な所見であると考えられる。また、本症例のように drainage vein の怒張の所見を示した報告例もあり¹¹⁾、静脈相についても注意深い観察が必要であると考えられた。術中に大量出血をきたした報告例もあり¹³⁾¹¹⁾、血管造影検査は診断上重要であるばかりでなく、手術の血管処理の準備として特に大血管との関係について十分に検索しておく必要があると考えられた。大部分は良性であるが約10%は悪性といわれている¹⁷⁾。ただし悪性が20%を越えるとする報告もあり⁶⁾¹⁶⁾、慎重な術後経過観察が必要である。

本症例では組織学的に腫瘍細胞に多形性は認められているものの核分裂像は少なく、転移巣も認められなかったこと、さらに術後15カ月を経た現在も再発、転移を認めていないことより、良性と考えている。治療は外科的な腫瘍摘出術が第1選択とされている。手術不能例に対して化学療法¹³⁾、放射線療法¹⁴⁾が試みられ有効例もあるが²¹⁾一般的には無効とされている。組織学的に悪性であっても転移を認めず、腫瘍の完全摘出を行えた場合には再発例の報告はなく、一般に予後良好と考えられ、外科的治療が重要であるといえる¹⁵⁾。後腹膜 paraganglioma は外科的治療が重要であるが、その際には血管増生の点で注意を要する疾患であると考えられた。

結 語

腹腔内出血にて発症した paraganglioma の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告した。

本稿の内容は第59回臨床外科医学会総会(1997年11月15日、大阪)にて発表した。

文 献

- 1) 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
- 2) 笹野伸昭：後腹膜の概念ならびに腫瘍の病理。臨放線 13: 785-793, 1968

- 3) 榊原 清, 川口英弘, 小林 孝他: 発熱を主訴とした後腹膜 paraganglioma の 1 例. 日消外会誌 48: 499—505, 1987
- 4) Berdal P, Braaten M, Cappelen C, et al: Noradrenaline producing non chromaffin paraganglioma. Acta Med Scand 172: 249—257, 1962
- 5) 吉川隆志, 稲葉秀一, 永井達夫他: ¹³¹I-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
- 6) Remine WH, Chong GC, Van Heerden JA, et al: Current management of pheochromocytoma. Ann Surg 179: 740—748, 1974
- 7) 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. 日臨外医会誌 32: 63—69, 1971
- 8) 金井 弘, 阿部富雄, 武藤輝一他: 後腹膜腔に発生せる paraganglioma の 1 治験例. 癌の臨 11: 701—705, 1965
- 9) 塩澤俊一, 土屋嘉昭, 田中乙雄他: 術中高血圧を呈した後腹膜 paraganglioma の 1 例. 日臨外医会誌 57: 3078—3081, 1996
- 10) 曳野 肇, 中川正久: 副腎外褐色細胞腫の 1 例. 日臨外医会誌 57: 2798—2802, 1996
- 11) 岡見次郎, 富田尚裕, 門田卓士他: 巨大な後腹膜 paraganglioma の 1 切除例. 日消外会誌 29: 1978—1982, 1996
- 12) 高橋 正, 高須 源, 若狭治毅他: 肝臓癌と思われた副腎褐色芽細胞腫 (Pheochromoblastoma) の 1 例. 臨内小 15: 733—738, 1960
- 13) 関ひろみ, 天野芳郎, 北原正志他: 悪性傍神経節腫 (malignant paraganglioma) の 1 女児例. 小児がん 28: 490—492, 1991
- 14) 須永恭司, 谷口智通, 林 佳代他: 副腎外悪性褐色細胞腫の 1 剖検例. 癌の臨 36: 2092—2099, 1990
- 15) 上田順彦, 高橋信樹, 山崎英雄他: 副腎外悪性褐色細胞腫の 1 例. 癌の臨 37: 1010—1018, 1991
- 16) Gregory MH, Don MM, Mason GR: Nonfunctioning retroperitoneal paragangliomas. Am J Surg 139: 257—261, 1980
- 17) 水上健治, 堀井勝彦, 大谷 博他: 切除後10年後に肝転移および局所再発を来した再切除し得た副腎外悪性褐色細胞腫の 1 例. 日臨外医会誌 57: 708—713, 1996
- 18) Manger WM: Pheochromocytoma: A clinical and experimental overview. Curr Probl Cancer 9: 1—89, 1985
- 19) 尾迫俊克, 下田勝弘, 宮原正樹他: 無症候性異所性褐色細胞腫の 1 例. 日臨外医会誌 51: 1809—1812, 1990
- 20) 与儀喜邦, 佐野浩一郎, 土持昭男他: 嚢胞性変化を伴った副腎外褐色細胞腫の 1 例. 日臨外医会誌 58: 2434—2438, 1997
- 21) Koshihara K, Komiyama I, Watanabe M, et al: Remarkable regression of malignant paraganglioma in the retroperitoneum and neck after chemotherapy: report of a case and review of the literature. Jpn J Med 28: 772—776, 1989

A CASE PARAGANGLIOMA WITH INTRAABDOMINAL BLEEDING

Masao YANO, Yasuo SHIRAKI and Masataka INOKUCHI

Department of Surgery, Mejiro Third Hospital

Paraganglioma is a relatively rare tumor. There has been no case of paraganglioma presented with intraabdominal bleeding so far. In this paper, a case of giant paraganglioma with intraabdominal bleeding is reported.

A 48-year-old woman was transferred to the hospital because of intraabdominal bleeding and hemorrhagic shock. Abdominal ultrasonography and CT scan revealed intraabdominal bleeding and a huge tumor in the right subhepatic space. Angiography visualized a hypervascular tumor but no active bleeding was seen. With a suspicion of angiosarcoma, an operation was performed, when inveterate hemorrhage and clots were demonstrated in the abdomen. The tumor was a 14 × 10 × 8 cm retroperitoneal tumor. It adhered to the right subhepatic space and a rupture of the liver in the vicinity of the adhesion was noted where was thought to be the bleeding site. Histopathologically it was paraganglioma.