

山田 祐嗣 沖津 宏 湯浅 康弘 古川 尊子 木原 歩美 松岡 裕
田中 麻美 石倉 久嗣 一森 敏弘 石川 正志 木村 秀 阪田 章聖

徳島赤十字病院 外科

要 旨

paraganglioma はカテコラミン産生腫瘍の一つで、画像診断の進歩に伴い、偶発発見されることがある。今回、われわれは副腎外性 paraganglioma を経験したので報告する。症例は43歳女性で、腹腔内腫瘍を主訴に来院した。半年前より臍下部にしこりがあることに気づいていたが放置していた。徐々に増大してきたため、当院を受診した。下腹部正中に境界明瞭な径6 cm×7 cmの可動性良好な腫瘍を認め、内部は嚢胞性で均一、一部充実性で明らかな栄養血管はなかった。腸間膜腫瘍を疑い開腹下に腫瘍摘出術を行った。腫瘍剥離時に突然 PSVT・VPC が頻発し薬物投与を要した。病理にて良性の paraganglioma と診断された。本症例では術前に内分泌学的検査を行っておらず、高血圧などの臨床症状もなかった。症状が特に認められない腹部腫瘍を認めた場合、異所性の paraganglioma も念頭におく必要がある。

キーワード：副腎外性, paraganglioma, 後腹膜腫瘍

はじめに

paraganglioma はカテコラミン産生腫瘍の一つで、画像診断の進歩に伴い、偶発発見されることがある。副腎髄質以外の自律神経系の神経節より発生するまれな腫瘍である。臨床的に無症候な場合本症が術前診断されることは少なく、70%以上が横隔膜以下の腹部大動脈周囲に生じるといわれる¹⁾。また、妊娠を合併した副腎褐色細胞腫は高い死亡率を示していた²⁾。今回、われわれは副腎外性 paraganglioma を経験したので報告する。

症 例

患 者：43歳女性

主 訴：腹腔内腫瘍

現病歴：半年前より臍下部にしこりがあることに気づいていたが、放置していた。徐々に増大してきたため、2009年5月近医の産婦人科を受診した。卵巣嚢腫など婦人科的疾患を否定され、当院紹介となった。

既往歴：特記事項なし

現 症：身長165cm, 体重53kg, 血圧123/74mmHg, 脈拍87/min 整, SpO2 98% (room air), 体温36.2℃,

呼吸音・心音異常なし、腹部は平坦で軟、臍下部に可動性良好な鶏卵大の腫瘍を触知した。

検査成績：特記すべき異常所見はみられなかった（表1）。なお、内分泌学的な検査は行われていなかった。

画像所見（図1，図2）では下腹部正中大動脈分岐部腹側に境界明瞭な径6 cm×7 cmの腫瘍を認めた。内部は壁肥厚を伴う嚢胞性腫瘍であった。明らかな栄養血管は描出されなかった。

入院後経過：以上より腸間膜腫瘍を疑って開腹術を行った。手術所見は後腹膜発生の嚢胞性腫瘍で、大動脈前面に広基性に固着しており、鋭的に剥離し摘出した。大動脈前面の神経と連続しており、神経原性腫瘍を疑った。腫瘍剥離時に突然 PSVT・VPC が頻発しキシロカイン投与を要した。（図3術中所見）

マクロ所見は内部に血液様暗赤色の液体を含んだ嚢胞状腫瘍で胞巣状の配列を示す大型の細胞質と核小体明瞭な淡明な核を有する腫瘍細胞の増生を認めた。病理所見は褐色の顆粒を有する細胞も散見された。腫瘍細胞はクロモグラニン A, NSE, シナプトフィジン陽性であった。境界明瞭で MIB-1 陽性細胞も少なく、良性の paraganglioma と診断された。

病理所見を図4に示す。

表 1 臨床検査成績

末梢血		血液化学				尿検査	
Hb	13.4 g/dl	AST	12 U/I	Na	140 mg/dl	比重	1.011
RBC	445万 / μ	ALT	9 U/I	K	3.6 mg/dl	Ph	6.0
WBC	4890 / μ l	ALP	132 U/I	Cl	103 mg/dl	尿糖	(-)
neu	70.4 %	γ GTP	10 U/I	尿酸	3.3 mg/dl	尿蛋白	(-)
lym	18.6 %	LDH	141 U/I	P	3.5 mg/dl	尿ケトン体	(-)
eos	5.7 %	CPK	119 U/I	Mg	2.1 mg/dl	尿潜血	(-)
bas	0.6 %	BUN	9 mg/dl	CRP	0.01 mg/dl	尿ウロビリ	1.0 mg/dl
mon	4.7 %	Cr	0.69 mg/dl	空腹時血糖	84 mg/dl	尿白血球	(-)
PLT	23.4万 / μ l	GFR	69 mg/dl				

血液検査では特に異常は認められなかった。

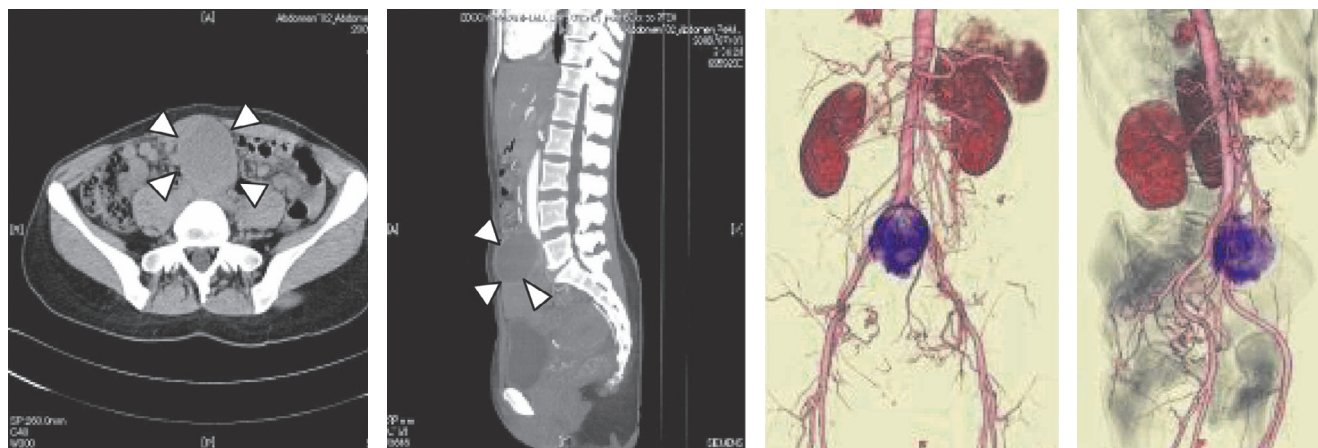


図 1 腹部 CT 所見

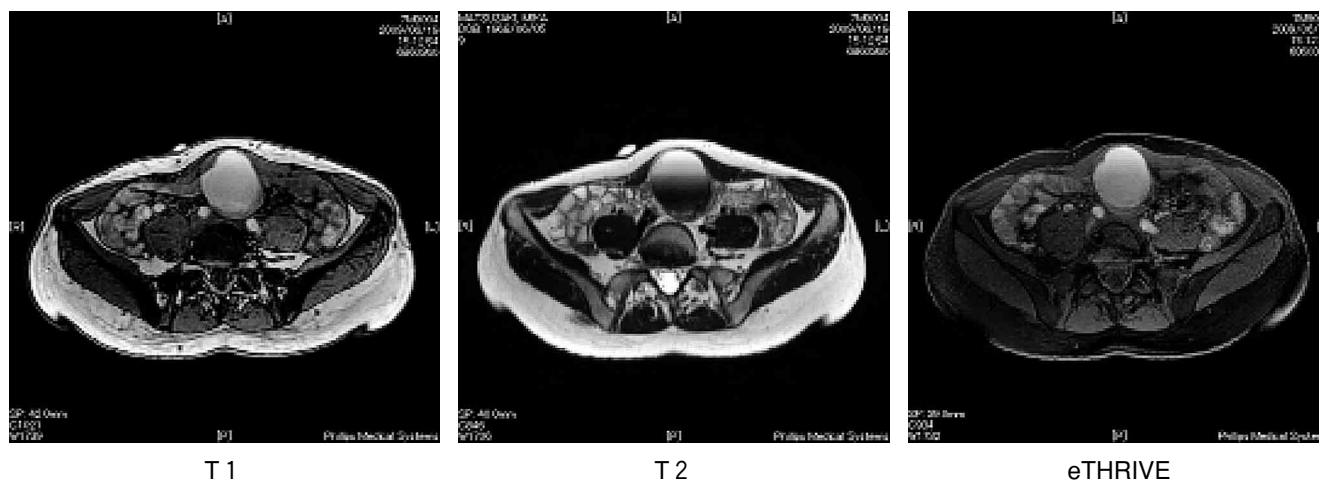


図 2 腹部 MRI 所見

下腹部正中大動脈分岐部腹側に境界明瞭な径 6 cm×7 cm の腫瘤を認めた。内部は壁肥厚を伴う嚢胞性腫瘤であった。明らかな栄養血管は描出されなかった。

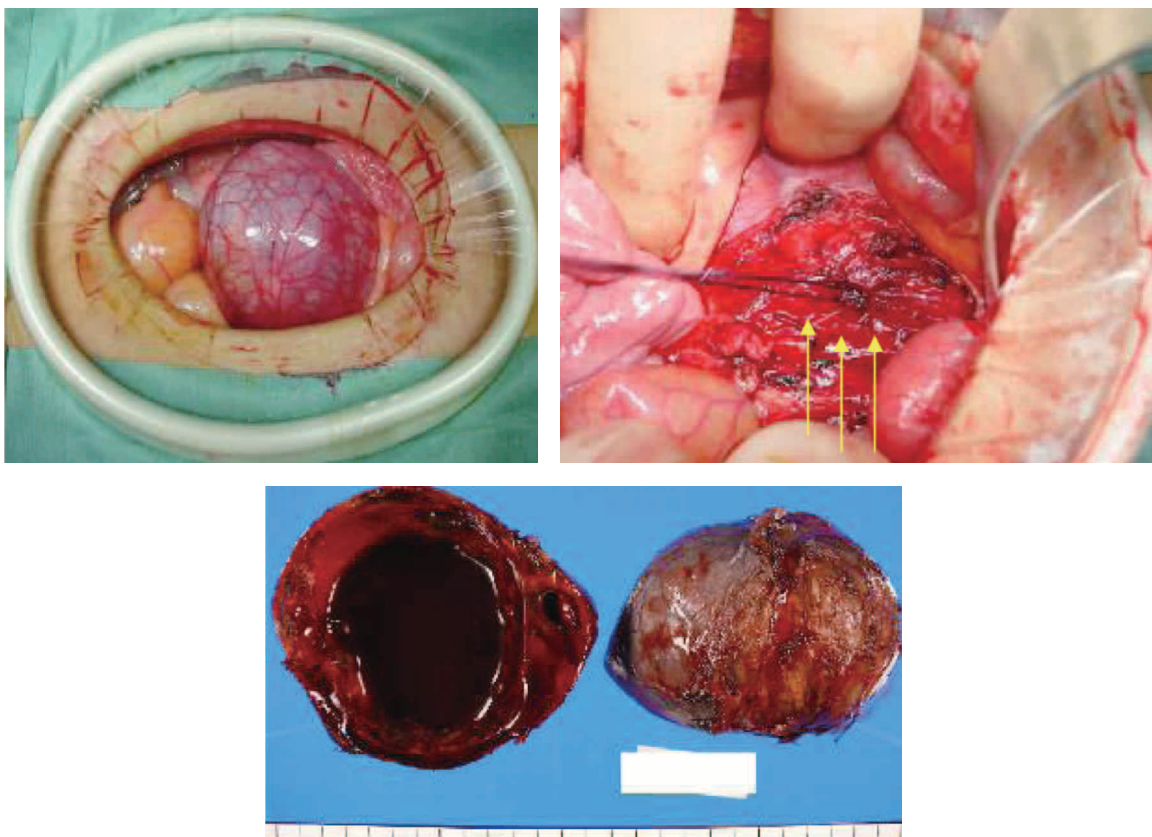


図3 術中所見と摘出標本

後腹膜発生の嚢胞性腫瘍で、大動脈前面に広基性に固着しており、鋭的に剥離し摘出した。大動脈前面の神経と連続していた。

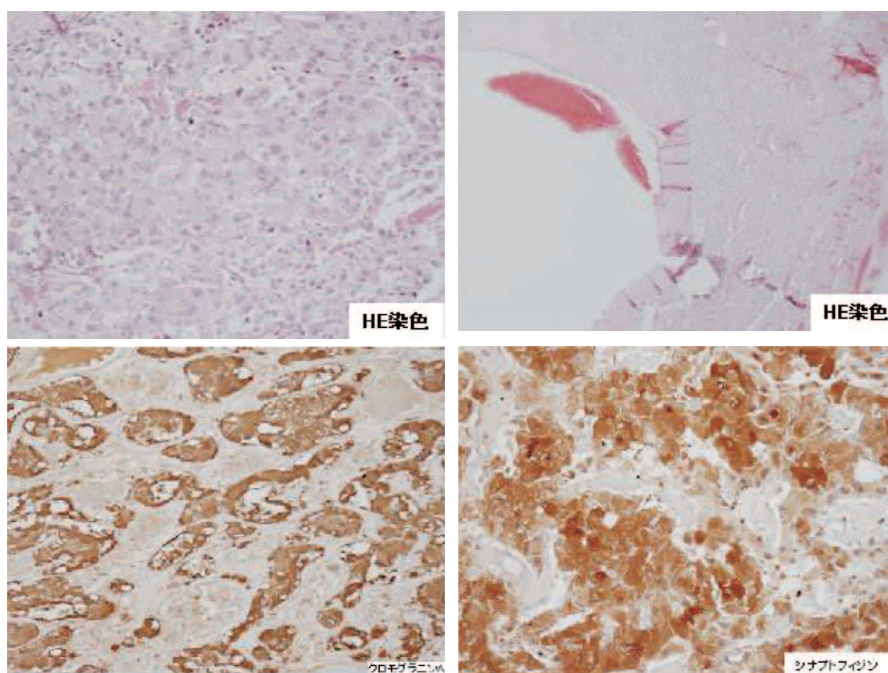


図4 病理所見

病理所見は褐色の顆粒を有する細胞も散見された。腫瘍細胞はクロモグラニン A, NSE, シナプトフィジン陽性であった。境界明瞭で MIB-1 陽性細胞も少なく、良性の Paraganglioma と診断された。

paraganglioma は傍神経節細胞に由来する腫瘍で後腹膜腫瘍のうち1.8%~2.1%を占め^{1), 8)}, その内, 無症状の paraganglioma は非常に稀と報告されている³⁾

カテコールアミンの分泌活性の有無で機能性と非機能性とに分類され, 副腎髄質に生じるものは褐色細胞腫 (pheochromocytoma), 副腎以外に生じる機能性腫瘍は functioning paraganglioma (ectopic pheochromocytoma), 副腎以外に生じる非機能性腫瘍は non-functioning paraganglioma と定義される. 本症例では高血圧などの臨床症状がなく, 術前に内分泌学的検査を行わなかった. 術後の病理組織での診断となったのが non-functioning paraganglioma と考えられる.

画像診断での特徴は vascularity に富む充実性腫瘍で, 内部に出血・壊死による嚢胞性変化を伴うことが多く, MRI で T1 low~iso, T2 high を呈し, 131I-MIBG シンチグラフィ (陽性率は8割⁴⁾) や PET の有用性を示す報告もあるが, 術前画像診断は困難なことが多い. また, 腫瘍が低分化の場合, MIBG よりも FDG-PET のほうが検出に有用な場合もある⁵⁾.

術中に高カテコラミン血症によると考えられる不整脈の出現を認めたことより, その危険性から腹腔内腫瘍手術時には本疾患の存在を念頭に置く必要がある.

paraganglioma 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⁶⁾. 家族歴を有する症例では良性が多いと報告されているが⁷⁾組織学的に良性と判断されても再発, 転移を来したり, 不完全摘出で悪性と判断された後も長期間生存している症例があるなど, 病理組織学的所見が必ずしも臨床的悪性度を反映しない場合があるので注意を要する. 完全切除したと考えられる本例でも, 画像による定期経過を行っていく予定である.

症状が特に認められない腹腔内腫瘍を認めた場合, GIST との鑑別が困難である異所性の paraganglioma を念頭におく必要がある.

文 献

- 1) 松本健太郎, 平田敬治, 金光秀一, 他: 小腸間膜原発 paraganglioma の1例. 日消外会誌 39: 84~89, 2006
- 2) 中村雅憲, 小野田尚佳, 渋谷雅常, 他: 妊娠に合併した副腎褐色細胞腫の1例. 日臨外会誌 66: 945-949, 2005
- 3) Kebebew E, Duh QY: Benign and malignant pheochromocytoma: diagnosis, treatment, and follow-Up. Surg Oncol Clin N Am 7: 765-789, 1998
- 4) 平井耕太郎, 太田純一, 三浦 猛, 他: 25年目に再発を認めた後腹膜原発悪性傍神経節腫の1例. 泌紀 53: 703-706, 2007
- 5) Ezuddin S, Fragkaki C: MIBG and FDG PET findings in a patient with malignant pheochromocytoma: a significant discrepancy. Clin Nucl Med 30: 579-581, 2005
- 6) Kimura N, Watanabe T, Noshiro T et al: Histological grading of adrenal and extra-adrenal pheochromocytomas and relationship to prognosis: a clinicopathological analysis of 116 adrenal pheochromocytomas and 30 extra-adrenal sympathetic paragangliomas including 38 malignant tumors. Endocr Pathol 16: 23-32, 2005
- 7) Amar L, Bertherat J, Baudin E, et al: Genetic testing in pheochromocytoma or functional paraganglioma. J Clin Oncol 23: 8812-8818, 2005
- 8) 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

Paraganglioma in the retroperitoneum

Yuji YAMADA, Hiroshi OKITSU, Yasuhiro YUASA, Takako FURUKAWA, Ayumi KIHARA,
Yutaka MATSUOKA, Mami TANAKA, Hisashi ISHIKURA, Toshihiro ICHIMORI,
Masashi ISHIKAWA, Suguru KIMURA, Akihiro SAKATA

Division of Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

Paragangliomas are catecholamine-secreting tumors. Paragangliomas may be discovered by accident during diagnostic imaging. The patient, a 43-year-old woman, presented with abdominal pain. Although the patient had been experiencing pain for 6 months, she did not seek treatment as there was no other symptom she left it because there was no symptom. She visited our hospital because the pain had started increasing gradually. We detected an abdominal tumor (6 cm×7 cm) the border of which was clear at the median part of the lower abdominal region and did not affect abdominal wall mobility. The inner part of the tumor showed uniform cyst characteristics. Partially the tumor was solid and there is not a clear nutrient artery/vein. On the basis of these findings, we suspected the tumor to be a tumor of the mesentery, and performed an operation to resect the tumor. After the operation, the patient experienced frequent episodes of paroxysmal supraventricular tachycardia (PSVT) and ventricular premature contraction (VPC) and required medication. On the basis of pathological examination, the tumor was diagnosed as benign paraganglioma. We did not perform preoperative endocrinological evaluation, and the patient did not show any other symptom, including hypertension. Therefore, the tumor was diagnosed as nonfunctioning paraganglioma. Extraadrenal paraganglioma should be considered in patients with abdominal tumors with no apparent symptoms.

Key words: extra-adrenal, paraganglioma, retroperitoneal

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 15:50–54, 2010
