
症例報告

術後 25 年目の再発に対して肝後区域切除及び 下大静脈合併切除により 切除し得た後腹膜傍神経節腫の 1 例

日野 仁嗣*, 生駒 久視, 森村 玲, 村山 康利
小松 周平, 塩崎 敦, 栗生 宜明, 中西 正芳
市川 大輔, 藤原 斉, 岡本 和真, 落合登志哉
國場 幸均, 園山 輝久, 大辻 英吾

京都府立医科大学大学院医学研究科消化器外科学

A Case of Retroperitoneal Paraganglioma in which Resection of the Posthepatic Area and Inferior Vena Cava was Successful for Relapse 25 Years after the Initial Surgery

Hitoshi Hino, Hisashi Ikoma, Ryo Morimura, Yasutoshi Murayama
Shuhei Komatsu, Atsushi Shiozaki, Yoshiaki Kuriu, Masayoshi Nakanishi
Daisuke Ichikawa, Hitoshi Fujiwara, Kazuma Okamoto, Toshiya Ochiai
Yukihito Kokuba, Teruhisa Sonoyama and Eigo Otsuji

*Department of Digestive Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
Graduate School of Medicine Science*

抄 録

症例は 36 歳, 女性. 11 歳時に右後腹膜傍神経節腫に対して右腎摘出を受けた既往がある. コントロール不良の高血圧のため当院紹介され, CT, MRI で右後腹膜に腫瘍を認めた. MIBG シンチで腫瘍に一致した集積を認め, 右副腎褐色細胞腫と診断された. 肝後区域浸潤, 下大静脈浸潤が疑われたため腫瘍摘出術, 肝後区域切除術, 下大静脈合併切除術を施行した. 病理検査では, 右副腎は腫瘍とは独立した正常組織として存在し, 傍神経節腫と診断された. さらに, 右後腹膜傍神経節腫の切除既往があることから再発と診断した. 傍神経節腫は術後長期間を経て再発する可能性があり, 根治切除が可能な時期を逃さないために, 術後長期間にわたる経過観察が必要であると考えられた.

キーワード: 後腹膜腫瘍, 傍神経節腫, 再発.

Abstract

The patient was a 36-year-old female who had been referred to our hospital with hypertension that was difficult to control. Past medical history included right nephrectomy for right retroperitoneal paraganglioma (PG) at 11 years of age. CT and MRI demonstrated a tumor in the right retroperitoneum. On MIBG scintigraphy, accumulation was consistent with tumor, suggesting right pheochromocytoma. As infiltration of the posthepatic area and inferior vena cava was suspected, tumorectomy and resection of the posthepatic area and inferior vena cava were performed. On pathological examination, the right adrenal gland was present as normal tissue independent of the tumor, leading to a diagnosis of PG. Since the patient had a history of right retroperitoneal PG extirpation, recurrent PG was suggested. As PG has the potential to relapse a long time after resection, long-term postoperative follow-up may be necessary to detect PG in the early phase when radical resection is possible.

Key Words: Retroperitoneal tumor, Paraganglioma, Recurrence.

緒 言

一般に副腎外に発生した褐色細胞腫は傍神経節腫 (paraganglioma) と称される。今回我々は、腫瘍摘出術、肝後区域切除及び下大静脈合併切除を施行することで切除し得た、術後25年目に再発した後腹膜傍神経節腫の1例を経験したので若干の文献的考察を含めて報告する。

症 例

患者：36歳，女性

主訴：頭痛

既往歴：11歳時に他院で右後腹膜傍神経節腫に対して右腎摘出を受けた

家族歴：特記事項なし

現病歴：頭痛を主訴に近医を受診した。高血圧の診断のもと内服加療を受けたが、コントロール不良であったため当院内科紹介となった。血圧は平常時は130/90 mmHg程度であった。しかし、発作性に頭痛を伴って160/110 mmHg程度まで上昇することがあった。腹部超音波検査で右後腹膜に腫瘤を指摘され、血液画像検査で肝・下大静脈浸潤を伴う右副腎褐色細胞腫が疑われた。手術適応と考えられ、当科紹介、入院となった。

入院時現症：身長167 cm，体重92 kg，BMI 32，血圧148/100 mmHg，脈拍62/分，体温36.4°C。腹部は平坦，軟であり，右肋骨弓下に手術痕を認めた。同部位に手拳大の腫瘤を触知し，圧痛

は認めなかったが，可動性不良であった。

血液検査：ドーパミン 0.03 ng/ml (0.00～0.03)，アドレナリン 0.02 ng/ml (0.00～0.10)，ノルアドレナリン 4.81 ng/ml (0.10～0.50)，VMA 70.7 ng/ml (3.3～8.6)。その他特記すべき異常所見を認めなかった。

画像所見：腹部超音波検査で，肝尾側の右後腹膜に存在する表面平滑な70 mm×65 mmの腫瘍を認めた。ただし，肝との境界は不明瞭であった。腹部造影CTでは同部位に類円形の長径8 cmの腫瘍陰影を認め，動脈相で辺縁が濃染し内部は造影効果を伴わず濃度不均一であった。また，腫瘍と肝後区域，下大静脈との境界が不明瞭で，浸潤が疑われた (Fig. 1)。腹部MRIでは，CT所見と同様に右後腹膜に腫瘍性病変を認め，腫瘍内部はT1でlow，T2でhigh，Gd造影で造影されず，内部壊死が疑われた (Fig. 2)。131I-MIBGシンチグラフィでは同部位に集積を認めた (Fig. 3)。また，画像検査では右の正常副腎は同定できなかった。

以上より右副腎褐色細胞腫の診断のもと，手術となった。

手術所見：右後腹膜に手拳大の腫瘍性病変を認めた (Fig. 4)。腫瘍の肝・下大静脈への浸潤が疑われたため，肝浸潤に対しては肝後区域切除を施行した。下大静脈浸潤に対しては，下大静脈にサイドクランプをかけ下大静脈部分切除を施行することで，肉眼的な腫瘍の完全切除を行った。術中著しい血圧変動を認め，血圧，

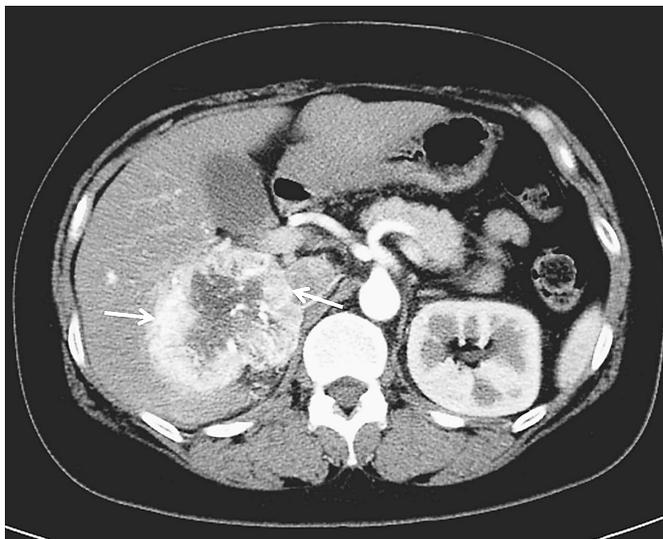


Fig. 1. 腹部造影CTにて右後腹膜に径8 cmの腫瘍性病変を認め、動脈相で辺縁が濃染している。内部には造影効果がない。肝後区域、下大静脈との境界は不明瞭である(矢印)。



Fig. 2. 腹部MRIでは後腹膜腫瘍内部は (a) T1でlow, (b) T2でhigh, (c) Gd造影で造影されなかった(矢印)。

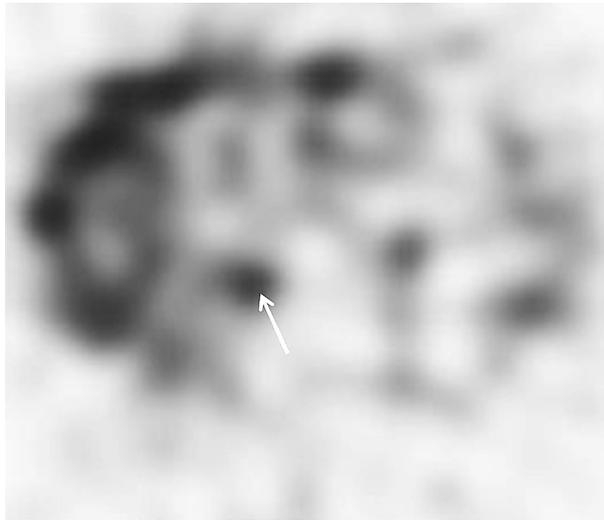


Fig. 3. 131I-MIBGシンチグラフィにて後腹膜腫瘍に一致した集積を認めた (矢印).

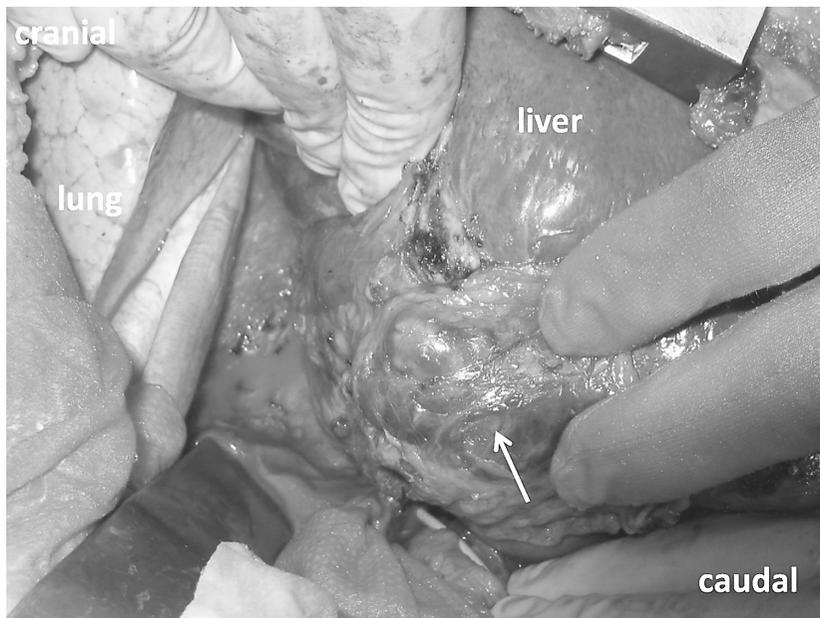


Fig. 4. 画像左上が患者頭側，右下が尾側．肝右葉を授動すると，後腹膜に手拳大の腫瘍が認められ (矢印)，肝浸潤，IVC浸潤が疑われた．

出血コントロールは困難であった (手術時間 13 時間 30 分，出血量 17100 g)．

病理所見：腫瘍は大小 3 個の結節性病変より構成されていた (Fig. 5)．線維血管性の隔壁に

よって胞巣状の Zellballen pattern をとっている領域を認めた (Fig. 6)．核は大小不同で類円形から不整形で，核分裂像も散見された．腫瘍細胞は chromogranin A, synaptophysin 陽性で，Ki-

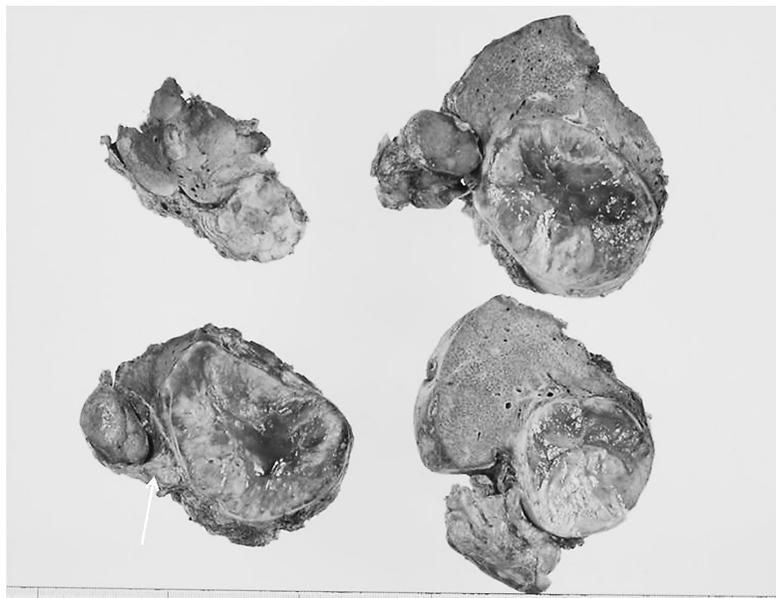


Fig. 5. 腫瘍は大小3個の結節性病変により構成されていた。副腎は腫瘍とは独立した正常組織として認められた (矢印)。

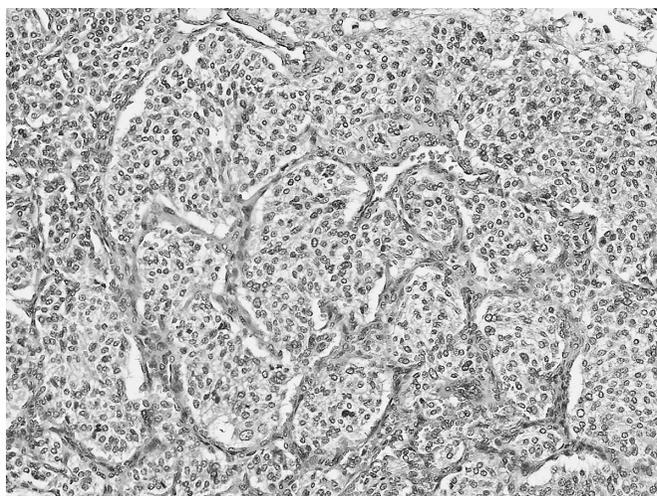


Fig. 6. 線維血管性の隔壁による胞巣状、充実性の配列 (Zellballen pattern) を認めた (HE 染色, ×200)。

67 陽性率は高いところで30%程度みられた。術前には右副腎褐色細胞腫と診断していたが、右副腎は腫瘍とは独立した正常組織として存在し、傍神経節腫と診断された。また、肝浸潤、下大静脈浸潤ともに認められたが、切除断端は

陰性であった。右後腹膜傍神経節腫の切除既往があることから、再発と診断した。

術後一カ月以降の血中ドーパミン、アドレナリン、ノルアドレナリンは正常値であり、以後降圧剤を使用せずとも血圧 120/80 mmHg 程度

で経過している。また、術前に認められた発作性の頭痛も消失した。現在術後15ヵ月無再発生存中である。

考 察

褐色細胞腫は交感神経節のクロム親和性組織より発生する腫瘍である。副腎由来のものが狭義の褐色細胞腫 (pheochromocytoma)、副腎外由来のものが傍神経節腫 (paraganglioma) とされている。また、後腹膜腫瘍は全腫瘍性病変の中の0.2%と稀な疾患であり¹⁾、さらに後腹膜腫瘍の中で傍神経節腫が占める割合は1.8~2.1%と報告され^{2,3)}、後腹膜傍神経節腫は極めて稀な腫瘍である。

褐色細胞腫は病理組織所見から良性、悪性の鑑別をすることは他の神経内分泌腫瘍と同様に困難といわれる⁴⁾。一般に、悪性腫瘍は局所浸潤、脈管侵襲、転移のいずれかを来すものであるが、褐色細胞腫の良悪性の鑑別においては当てはまらない。病理組織所見で局所浸潤、脈管侵襲という悪性所見が認められたとしても臨床経過中転移を来さない症例や、逆に病理組織診断で前述の悪性腫瘍の特性が全く認められないにも関わらず転移を来す症例など、病理所見と臨床所見との乖離した症例が数多く報告されたからである。2005年のWHO腫瘍分類⁵⁾では、転移を来したもののみを悪性褐色細胞腫とよび、周囲組織や大血管に腫瘍が浸潤し、致死になる可能性が存在しても、転移を認めなければ悪性とよばない、と定義された。現段階では、悪性度の指標として種々の提案はされているものの⁶⁾、病理組織学的所見から予後を推定する十分なデータは得られていない。

再発性褐色細胞腫は、異時性に複数回の腫瘍増大を来した症例として報告され、傍神経節腫切除後10~20年程度での再発例も散見される^{7,8)}。その再発機序として、①異時多発性②残存良性腫瘍の増大③潜在性転移性病変の顕在化、など

が挙げられるが、個々の症例がいずれに相当するかを確定するのは困難である。また、再発予測因子についても統一した見解が得られていないのが現状である。

傍神経節腫の治療は外科的切除が第一選択であり、切除後の予後は一般的に良好とされている。Sclafaniら⁹⁾による後腹膜傍神経節腫22症例の報告によれば、完全切除された傍神経節腫の5年、10年生存率はそれぞれ75%、45%であった。非根治的切除例では5年生存率は19%であり、根治切除の意義が示されている。切除不能な場合にCVD療法 (cyclophosphamide, vincristine, dacarbazine) 等の化学療法や放射線療法が行われているが¹⁰⁾ 明確な治療指針は示されていない。その他、高容量131-I-MIBG内照射療法についても報告されている⁴⁾。

さらに、再発性の褐色細胞腫に対する治療の第一選択も外科的切除といわれる¹⁰⁾。ただし、再発病変が隣接した主要臓器への浸潤を来している場合には、他臓器合併切除に伴う侵襲により、合併症発生率が上昇する可能性がある。また、症例数が少ないため、再発性局所高度進行病変の外科的切除における生命予後は不明である。したがって、このような症例での切除意義については議論の余地が存在する。しかし自験例では、高血圧とそれに伴う頭痛というホルモン症状が消失し、術後15ヵ月無再発で経過している。よって、侵襲が大きくとも切除は妥当な治療法であったと考えられた。

傍神経節腫局所再発病変に対して、外科的切除は有効な治療法の一つである。根治切除が可能な時期を逃さないよう、術後長期間の慎重なフォローアップが必要であると考えられた。

結 語

術後25年目に再発した後腹膜傍神経節腫の1例を経験したので報告した。

文 献

1) Park GT, Tabah EJ. Primary retroperitoneal tumors

a study of 120 cases. Int Abstr Surg 1954; 99: 209-231.

- 2) 笹野伸昭. 後腹膜の概念並びに腫瘍の病理. 臨放 1968; 13: 785-793.
- 3) 原 啓一, 重松貞彦, 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 1977; 10: 293-299.
- 4) 飯原雅季. 神経内分泌腫瘍に対する治療戦略 副腎. *Jpn J Cancer Chemother* 2009; 36: 1623-1626.
- 5) Thompson LDR, Young Jr. WF, Kawashima A, Komminoth P, Tischler AS. Malignant adrenal pheochromocytoma. In: DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, Eng C, editors. *WHO Classification of Tumours Pathology & Genetics Tumour of Endocrine Organs* Lyon: LARC Press 2004; pp147-150.
- 6) Kimura N, Watanabe T, Noshiro T, Shizawa S, Miura Y. 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* 2005; 16: 23-32.
- 7) 田原春夫, 平塚義治, 有吉朝美. 12年後に再発した悪性褐色細胞腫. 日泌会誌 1985; 76: 252-256.
- 8) 平井耕太郎, 太田純一, 三浦 猛. 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. 泌尿紀要 2007; 53: 703-706.
- 9) Sclafani LM, Wooduff JM, Brennan MF. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. *Surgery* 1990; 108: 1124-1130.
- 10) 真田雄市, 小林直広, 高倉範尚. 広範な後腹膜リンパ節転移を伴った褐色細胞腫局所再発の1例. 日臨外会誌 2003; 64: 3167-3172.