

## 後腹膜腔原発 non-functioning paraganglioma の 1 症例

帝京大学医学部第 1 外科<sup>1)</sup>, 平塚市民病院外科<sup>2)</sup>, 慶応義塾大学医学部病理<sup>3)</sup>

浅越 辰男<sup>1)2)</sup> 青木 明人<sup>2)</sup> 岡芹 繁夫<sup>2)</sup> 中田 宗彦<sup>2)</sup>  
大橋 正和<sup>2)</sup> 中山 隆市<sup>2)</sup> 田代 征夫<sup>3)</sup>

### NON-FUNCTIONING PARAGANGLIOMA OF RETROPERITONEUM

Tatsuo ASAGOE<sup>1)2)</sup>, Akahito AOKI<sup>2)</sup>, Shigeo OKAZERI<sup>2)</sup>,  
Munehiko NAKADA<sup>2)</sup>, Masakazu OHHASHI<sup>2)</sup>, Ryu-ichi NAKAYAMA<sup>2)</sup>  
and Yukio TASHIRO<sup>3)</sup>

1st Department of Surgery, Teikyo University School of Medicine<sup>1)</sup>

Department of Surgery, Hiratsuka City Hospital<sup>2)</sup>

Department of Pathology, Keio University School of Medicine<sup>3)</sup>

索引用語: Non-functioning paraganglioma, 後腹膜腫瘍, APUDoma

#### 緒 言

後腹膜腫瘍は比較のまれな疾患で、嚢腫、奇形腫、肉腫、神経芽腫などが多いが、術前の鑑別診断には難渋する症例が少ない現状である。最近われわれは、腹部腫瘤を主訴とした後腹膜腔原発 non-functioning paraganglioma というきわめて珍しい 1 症例を経験した。交感神経系や旁神経節系の腫瘍は、古くから純形態学的に分類されてきたが、近年 neural crest 由来の腫瘍を産生ホルモンによって分類する試みが盛んとなるにしたがい、名称が錯綜し混乱している現状である<sup>1)</sup>。paraganglioma の組織型は褐色細胞腫の明細胞優位型とほぼ同じであり、その機能的性格は神経芽腫と褐色細胞腫の中間に位置すると考えられている<sup>2)</sup>。今回は、われわれが経験した後腹膜腔大動脈周囲発生型 non-functioning paraganglioma の 1 症例を、診断、治療、光顕および電顕の病理組織所見の面より、文献の考察を加えて報告する。

#### 症 例

患者: 42歳, 女性。

主訴: 上腹部痛, 嘔気

既往歴: 17歳, 左下肢脂肪腫摘出

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 昭和57年2月下旬ごろより上気道炎様の症状が続き近医で投薬を受けていたが、同年3月8日に上腹部痛, 嘔気, 嘔吐が出現したため、当院内科を受診した。内科外来にて左上腹部腫瘤を指摘され、精査

目的で外科入院となった。

入院時所見: 身長152cm, 体重48kg, 体温36.2℃, 脈拍72/分, 整, 血圧130/80mmHg, 意識清明, 顔色良好, 眼瞼結膜貧血なく, 眼球強膜黄疸なし, 両側頸部, 鎖骨上部リンパ節を触知せず, 胸部理学的所見異常なし, 肝, 脾は触知しなかった。左上腹部に小児頭大の軟らかい, 一部嚢胞状の腫瘤を触知し, 圧痛はなく, 可動性に乏しかった。

入院後経過: 検査所見は, 末梢血は軽度貧血があり, 検尿, 便潜血反応に異常は認められなかった。肝機能, 腎機能, 血清アマラーゼ, 尿アマラーゼ値は正常であった。

腹部 computed tomography (以下 CT と略す) 写真では, 膵尾部に連続して左外側, 背側に伸びる長径約 20cm の多房性嚢胞性腫瘍が描出され, 膵尾部原発の嚢胞状腫瘍が疑われた (写真 1)。

上腸間膜動脈造影では, 上腸間膜動脈本幹が腫瘍により右上方へ圧排されていたが, 膵から腫瘍への栄養血管は認められなかった。同様に腹腔動脈造影でも, 膵から腫瘍への栄養血管は認められなかった。下腸間膜動脈造影では, 左結腸動脈が外上方へ圧排されていた。

経静脈的腎盂造影では, 左尿管が腫瘍により側方へ圧排されていた。

胃十二指腸透視では, 胃大弯側が腫瘍により壁外性に圧排されていた。

以上の検査結果より, 膵尾部あるいは後腹膜腔原発の多房性嚢胞性腫瘍の診断で, 同年4月4日手術を施行した。

<1986年6月16日受理> 別刷請求先: 浅越 辰男  
〒173 板橋区加賀 2-11-1 帝京大学医学部第 1 外科

写真1 腹部CT写真：臍尾部に接して、左外側、背側に伸びる多房性嚢胞性腫瘍がみられる。

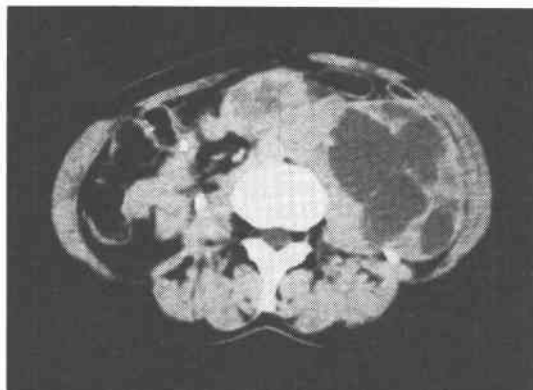


写真2 開腹所見：大動脈左前面を基底とする暗赤色多房性嚢胞性腫瘍がみられる。

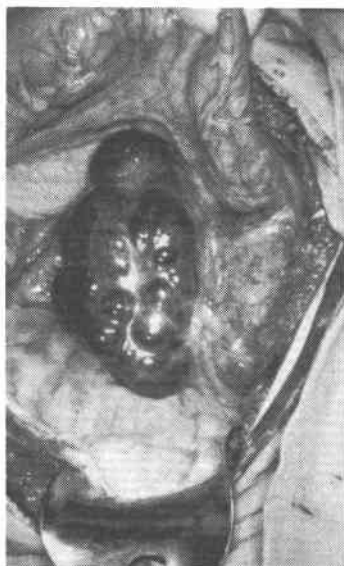


写真3 ホルマリン固定後の肉眼的の剖面：内腔に血液を充満する多房性嚢胞である。

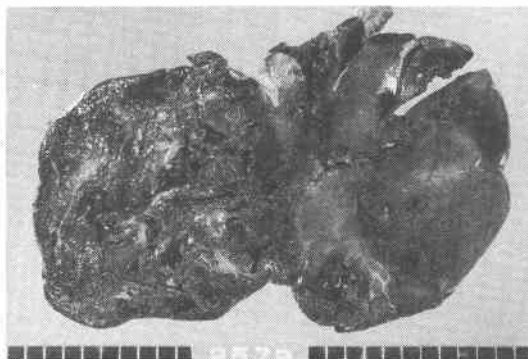
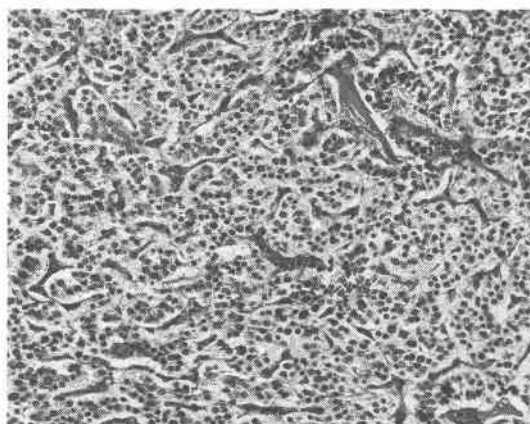


写真4 腫瘍の光顕的病理組織像：血管がきわめて豊富で腫瘍細胞からなる小胞巣がその周囲を埋めている (HE-200×)。



手術所見：全身麻酔下の上腹部正中切開で開腹した。腫瘍は後腹膜腔大動脈前方に位置し、 $20 \times 18 \times 15$  cmの暗赤色多房性の軟らかい腫瘍で、表面を大小の血管が取り囲み、易出血性であったが、周囲への浸潤傾向は認められなかった(写真2)。この腫瘍は、大動脈左前面に最も広範かつ強固な癒着面を有していたので、同部より発生したものと推測された。手術術式は、腫瘍摘出術のみ施行した。

摘出腫瘍のホルマリン固定後の剖面は、内腔に血液を充満する多房性嚢胞の所見であった(写真3)。

腫瘍の血性内容液のノルアドレナリン値は、 $12 \text{ ng/ml}$ ときわめて高値であった。

病理組織学的所見：光顕的には、腫瘍はきわめて血管に富み、腫瘍細胞が密にその周囲を埋めているのが基本的特徴であり、腫瘍細胞はやや大型で、多角形から紡錘形を呈し、核は類円形から楕円形を呈するものが多かった。細胞質は好酸性で細顆粒状にみえるものもあり、また腫瘍細胞から成る小胞巣が血管腔の豊富な結合織に囲まれた、典型的な alveolar pattern もみられ、さらには紡錘形細胞が毛細血管を中心に同心円状に配列するいわゆる pseudorosette 様配列を呈する部分も認められた(写真4)。

細胞質には Grimelius 染色陽性の argyrophil 顆粒の存在が証明されたが、Fontana-Masson 染色陽性の argentaffin 顆粒は認められなかった(写真5)。

電顕的には、細胞質に直径 $0.1$ から $0.3 \mu$ 程度の円形の神経内分泌顆粒の存在が認められ、また大型で不規則でやや角ばった lipofuscin 様顆粒の混在もみられた

写真5 Grimelius 染色組織像：細胞質内に染色陽性の argyrophil 顆粒の存在が証明された (400×)。

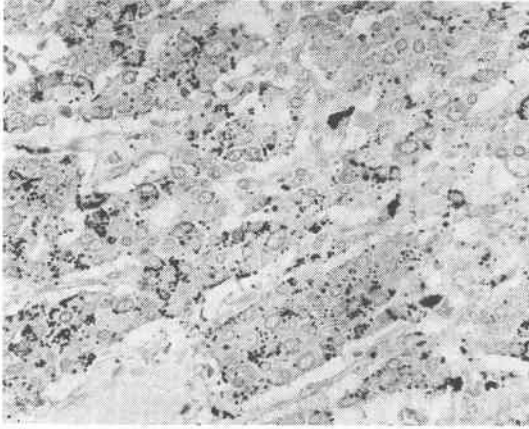
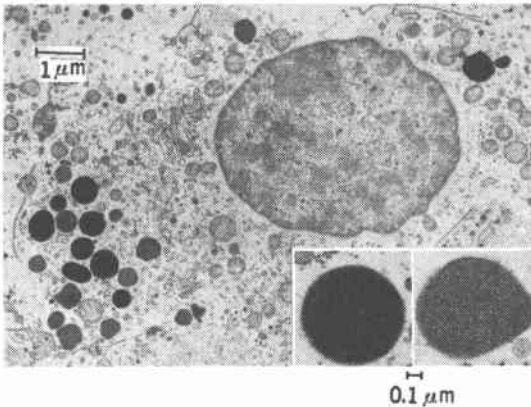


写真6 電顕的病理組織像：細胞質に直径0.1から0.3 μの円形の神経内分泌顆粒の存在が認められた (ホルマリン固定後の戻し電顕写真, 13,000×挿入図は 35,000×)。



(写真6)。

以上の臨床経過および生化学的、病理組織学的結果より、本症例は、後腹膜腔原発の non-functioning paraganglioma と診断した。

術後経過：良好で、術後44カ月の現在健康に日常生活を営んでいる。

#### 考 察

後腹膜腫瘍は比較的まれな疾患で、しかもそれぞれに特徴的な症状はほとんどなく、腫瘍による圧迫症状が主であるため、術前に鑑別診断することは困難で、病理組織学的検討に頼る症例が少なくない現状である。本邦における後腹膜腫瘍の組織診断は、笹野<sup>3)</sup>によれば悪性リンパ腫が最も多く92/276(33%)、次いで平

滑筋肉腫、脂肪肉腫、横紋筋肉腫、奇形腫が6~10%で、paragangliomaは5/276(1.8%)と報告されている。

paragangliomaは、発生学上 neural crest に由来する旁神経節(paraganglion)より発生する腫瘍をいうが、交感神経系起源の場合クロム親和性でカテコールアミン内分泌活性を有するものが多く、一方副交感神経起源の場合には非クロム親和性で内分泌非活性のものが多いといわれている<sup>1)</sup>。しかし非クロム親和性で内分泌活性のあるもの<sup>4)5)</sup>や、クロム親和性で内分泌活性のない症例<sup>6)</sup>なども報告されている。そこで Glenner<sup>7)</sup>は、paragangliomaを解剖学的発生部位から、1) brachiometric, 2) intravagal, 3) aorto-sympathetic, 4) visceral autonomicと分類し、さらに内分泌活性の有無からfunctioningとnon-functioningの2つに分類した。この分類によれば、自験例はnon-functioning aorto-sympathetic paragangliomaと分類される。

またPearse<sup>8)</sup>は、neural crestに由来し共通の細胞化学的性質を有する細胞をAPUD(Amine Precursor Uptake Decarboxylation)系細胞を呼び、これを起源とする腫瘍をAPUDomaと呼んでいる。これには多くのホルモン産生腫瘍が含まれ、paragangliomaもそのひとつであり、電顕的には限界膜を有するelectron denseな顆粒を有することが共通の特徴とされている。自験例の電顕的所見でも、細胞質内に同様の円形の神経内分泌顆粒の存在を観察した。

腫瘍の光顕的病理組織像の特徴は、腫瘍細胞が多形性、異形性であるが、ほぼ円形で細胞質に富み、その配列は胞巣状構造をなし、毛細血管に富んだ網状の間質に接するように存在することとされている<sup>1)</sup>。自験例の病理組織学的所見では、腫瘍はきわめて血管に富み、多角形から紡錘形を呈する腫瘍細胞が密にその周囲を取り囲み、核は類円形から橢円形を呈するものが多く、Grimelius染色陽性、かつ電顕的にも神経内分泌顆粒が証明されたことから、paragangliomaと診断するに十分と考えられた。

maligant paragangliomaに関しては、Mayo Clinicはadrenal paragangliomaの14/124(11%) extra-adrenal paragangliomaの4/14(29%)と報告しており<sup>9)</sup>、mitosisの程度、血管侵襲の有無で判定すべきであるとされている<sup>1)</sup>が、この点では自験例は良性と考えられた。

本邦における後腹膜腔に発生し高血圧などの症状を示さなかったnon-functioning paragangliomaの報告は、1971年に桜井<sup>9)</sup>が5例、1976年に福嶋<sup>10)</sup>が7例、

表1 後腹膜腔原発 Non-functioning Paraganglioma  
本邦報告19症例の構成

平均年齢	37.4歳 (13~69歳)
性別	男10 (53%), 女9 (47%)
主要症状	腹部腫瘤 8 (42%)
	腹部膨隆, 膨満 2 (11%)
	上腹部痛 5 (26%)
	肛門痛 1 (5%)
	尿量減少 2 (11%)
	発熱 1 (5%)
発生部位	左後腹膜腔 12 (63%)
	右後腹膜腔 5 (27%)
	右副腎髓質 1 (5%)
	仙骨前後腹膜腔 1 (5%)
クローム親和性	陽性 5 (26%)
	陰性 11 (58%)
	不明 3 (16%)

1981年に池内<sup>11)</sup>が15例を集計している。今回われわれが後腹膜腔に発生し、高血圧などの内分泌活性症状を呈さなかった non-functioning paraganglioma の本邦報告例として集計しえたのは、自験例を含めて19例<sup>12)~14)</sup>であった(表1)。自験例は Grimelius 染色陽性かつ電顕的に神経内分泌顆粒が証明され、腫瘍内容液のノルアドレナリン値も高値を示したが、術前高血圧の既往はなく、術前・術後で血圧の変動もなかった。この原因に関して、カテコールアミン分泌量の多寡、分泌と機能発現の間の blocker の存在、分泌過剰による症状が間歇的である症例が多く、気づき難いなど推測されており、現在のところ詳細は不明である。

診断は、臨床症状および経過、血中尿中カテコールアミン量、血管造影、CT、超音波検査などが有用<sup>15)</sup>とされているが、腹部腫瘤として発見され、臍疾患、他の後腹膜腫瘍と術前診断されることが多い。

治療は、他の後腹膜腫瘍と同じく外科的摘出が唯一の方法であるが、手術に際しては腫瘍がきわめて血管に富み、大動脈や大静脈と癒着している症例もあるので大量出血を来しやすく、十分な注意が必要と考えられる。

### 結 語

腹部腫瘤を主訴とした後腹膜腔原発 non-functioning paraganglioma の1症例を、診断、病理、光顕および電顕的病理組織学所見の面より、考察を加

えて報告した。

### 文 献

- 1) Glenner GG, Grimley PM: Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1974, p25-39
- 2) 木村伯子, 中村克宏, 若狭治毅ほか: 神経芽腫群腫瘍。褐色細胞腫及びパラガングリオマの超微形態—腫瘍内カテコールアミン含量との相関。最新医 36: 159-167, 1981
- 3) 笹野伸昭: 後腹膜の概念ならびに腫瘍の病理。臨放線 13: 785-796, 1968
- 4) Berdal P, Braaten M, Cappelen C et al: Nora-drenaline producing non chromaffin paraganglioma. Acta Med Scand 172: 249-257, 1962
- 5) Glenner GG, Crout JR, Roberts WC: A nora-drenaline secreting carotid body like tumor. Lancet 2: 439-446, 1961
- 6) 高安久雄, 横山正夫, 星野嘉伸: Catecholamine 分泌過剰症状を欠いた malignant paraganglioma. 日臨 26: 2104-2107, 1968
- 7) Pearse AGE: The APUD cell concept and its implications in pathology. Pathol Ann 9: 27-41, 1974
- 8) Damjanov I, Schocker JD, Katz SM: Malignant paraganglioma of retroperitoneum. Light, electron microscopic and ultrasonographic study. Urology 17: 611-615, 1981
- 9) 桜井秀憲, 山岡郁雄, 新井正美ほか: 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
- 10) 福島博愛, 磯本 浩, 山内 胖: 仙骨前に発生した Paraganglioma の1手術経験。臨外 31: 687-691, 1976
- 11) 池内隆夫, 依田丞司, 吉田英機: 無尿症状を示した腹膜後腔 non-chromaffin paraganglioma の2例。日泌会誌 72: 1194-1199, 1981
- 12) 沢井高志, 池田 卓, 伊藤昭一郎: 胃の epithelioid leiomyosarcoma, 後腹膜の extraadrenal paraganglioma, 肺の chondroma の3つの奇妙な腫瘍を合併した1症例。癌の臨 29: 177-182, 1983
- 13) 石塚武夫, 熊谷行高, 須藤 建ほか: 後腹膜 Paraganglioma の1例。外科 45: 762-766, 1983
- 14) 小熊司郎, 岡崎 肇, 中道五郎ほか: 後腹膜から発生した非機能性パラガングリオマの1例。臨放線 29: 631-634, 1984
- 15) Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM: Extra-adrenal paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathologic study of 12 tumors. Am J Surg Pathol 4: 109-120, 1980