

腹部膨満感を主訴とした巨大嚢胞性褐色細胞腫の1例

香川大学医学部附属病院泌尿器・副腎・腎移植外科

原田 怜*・土肥洋一郎・藤原健悟・松田伊織・伊藤文子
山崎真理・松岡祐貴・宮内康行・加藤琢磨・田岡利宜也
常森寛行・上田修史・杉元幹史

(受付日: 2021年4月27日, 受理日: 2021年6月23日)

抄録:

症例は57歳, 女性。既往歴は高血圧。右腹部膨満感を主訴に近医を受診。造影CTで肝下面に壁に造影効果を伴う15 cm大の嚢胞性腫瘤を認め, 肝癌, 脾癌, 腎癌などの悪性腫瘍および副腎腫瘍が鑑別にあがった。各種腫瘍マーカーは異常なく, 尿中カテコラミン高値, ^{131}I -MIBG シンチグラフィで取り込みがあり, 右副腎褐色細胞腫と診断し, 開放経腹的右副腎摘除術を施行した。術中嚢胞の内容液を1400 ml吸引した(内容液アドレナリン 2672 pg/ml, ノルアドレナリン 214200 pg/ml)。摘出標本で嚢胞は正常副腎と連続していた。病理組織所見は, 嚢胞壁に腫瘍細胞が胞巣状増殖を示し, 褐色細胞腫の診断を得た。現在術後3年6カ月経過したが, 再発, 転移は認めていない。
(西日泌尿. 84: 66-70, 2021)

キーワード: 褐色細胞腫, 嚢胞性

緒言

嚢胞性褐色細胞腫は稀であり, 症例報告数も少ない。今回われわれは右腹部膨満感を主訴とした, 巨大な嚢胞性変化を呈した褐色細胞腫の1例を経験した。適切に褐色細胞腫と診断し安全に治療を行うことができたため報告する。

症例

患者 57歳, 女性

主訴 右腹部膨満感

既往歴 高血圧

内服薬 イルベサルタン・アムロジピンベシル酸塩配合錠, ニフェジピン徐放錠, 酸化マグネシウム錠

現病歴 X年10月右腹部膨満感を自覚し近医を受診。造影CTで肝下面に壁に造影効果を伴う15 cm大の嚢胞性腫瘤を認めた。精査加療目的で当科紹介受診となった。

現症 身長 163 cm, 体重 53 kg, 血圧 116/88 mmHg, 脈拍 85 bpm, 体温 36.5℃, 腹部は平坦・軟で圧痛なし。

尿・血液学的検査 尿定性・沈査, 血算, 生化学検査

では異常所見なし。

造影CT 右腎上極, 肝右葉下面, 右副腎, 脾頭部, 体部, 十二指腸に接する15 cm大の嚢胞性腫瘤あり。壁は全周性に造影効果を認めた。壁の一部は限局性に肥厚しており隔壁構造を認めた。(Fig. 1)

MRI 右腎と肝の間にT2強調像で高信号を呈する境界明瞭な腫瘤あり。内容液は均一で, 壁の一部に充実性成分を認めた。(Fig. 2)



Fig. 1 Axial contrast-enhanced CT image shows a cystic mass of 15 cm in diameter in the upper right abdomen. Part of the cyst wall is thick and strongly contrasted.

* 〒761-0701 香川県木田郡三木町池戸1750-1
TEL 087-898-5111, FAX 087-891-2203

以上の画像所見から肝癌、脾癌、腎癌などの悪性腫瘍および副腎腫瘍が鑑別にあがった。

腫瘍マーカー CEA 3.7 ng/ml (≤ 5.0), AFP 4.8 ng/ml (≤ 7.0), CA19-9 9.3 U/ml (≤ 37)

内分泌学的検査 (正常値) 血中アドレナリン 72 pg/ml (0-100), 血中ノルアドレナリン 2110 pg/ml (100-450), 血中ドーパミン 27 pg/ml (0-20), 尿中メタネフリン 0.53 mg/day (0.04-0.19), 尿中ノルメタネフリン 5.04 mg/day (0.09-0.33), 尿中アドレナリン 33.9 μ g/day (3.4-26.9), 尿中ノルアドレナリン 649.5 μ g/day (48.6-168.4), 尿中ドーパミン 2621.1 μ g/day (365-961.5), VMA 17.0 mg/day, レニン 3.1 ng/ml/h (0.2-3.9), DHEA-S 272 ng/ml, ACTH 40.22 pg/ml (7.2-63.3), アルドステロン 17.8 ng/dl (3.6-24), コルチゾール 9.5 μ g/day (6.2-18)

^{131}I -MIBG シンチグラフィ 嚢胞壁に沿ってリング状に集積を認めた。(Fig. 3)

治療経過 各種腫瘍マーカーの上昇なく、血中ノルアドレナリン高値、尿中アドレナリン、尿中ノルアドレナリン、尿中ドーパミン高値を認め、 ^{131}I -MIBG シンチグラフィで嚢胞壁に沿ってリング状の集積があったため、右副腎褐色細胞腫と診断した。術前6週間前から $\alpha 1$ 遮断薬(ドキサゾシン)を開始し手術日まで順次16 mgまで増量した。

手術所見 開腹経腹的右副腎腫瘍摘除術を行った。皮膚はシェブロン切開で腹腔内に到達した。肝下面腹側に膨隆する15 cm大の腫瘍を認めた。腫瘍が大きいため、腫瘍周囲を剥離する際に嚢胞が破れて腫瘍が播種する可能性を考慮し、嚢胞を22Gサーフコ針で穿刺吸引。淡血

性、漿液性の内容液を1400 ml吸引した。内容液吸引中はわずかに血圧の上昇を認めるのみであった(収縮期血圧130 mmHg)。その後、肝下面-腫瘍間の剥離、腎上極-腫瘍間の剥離、血管処理を行い腫瘍の摘出を行った。腫瘍周囲に癒着はなかったが、腫瘍牽引時に血圧の上昇が見られた(収縮期174 mmHg)。手術時間は3時間5分で出血は少量であった。

嚢胞内容液生化学 アドレナリン 2672 pg/ml, ノルアドレナリン 214200 pg/ml, ドーパミン 1001 pg/ml

病理組織所見 肉眼的には嚢胞は正常副腎と連続していた。病理組織学的には嚢胞壁に核の大小不同、顆粒状細胞質を有する腫瘍細胞が胞巣状構造を呈しながら増殖し、胞巣間に線維血管性隔壁を認め、クロモグラニン染色陽性のため褐色細胞腫と診断した。また嚢胞壁の全周性に腫瘍細胞が進展しており、正常副腎と連続していた。(Fig. 4)

術後経過 術後3日間はノルアドレナリンの投与が必要だったが、術後10日目に退院した。現在術後3年6カ月で画像上明らかな再発や転移は認めていない。また内分泌学的検査はすべて正常値で、術後降圧薬は中止したまま経過している。

考 察

われわれは腹部膨満感が主訴で受診されCTでは15 cm大の嚢胞型腫瘍を認め、近接臓器起源の疾患の鑑別を経て診断された嚢胞性褐色細胞腫の一例を経験した。今回の症例は、褐色細胞腫と診断されるまでの過程、手術の方法、嚢胞形成のメカニズムと臨床的に有意義なくつきの示唆を有した。

褐色細胞腫の多くは充実性腫瘍で、しばしば嚢胞性変

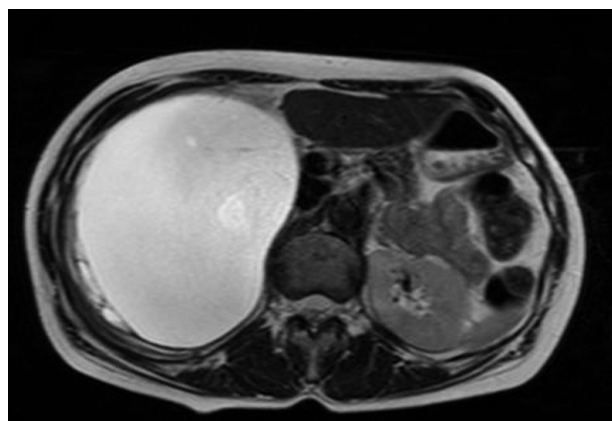


Fig. 2 T2-weighted MRI shows a clear-bordered mass with high intensity between the right kidney and the liver. The cyst has a homogeneous fluid content and a solid component in part of its wall.

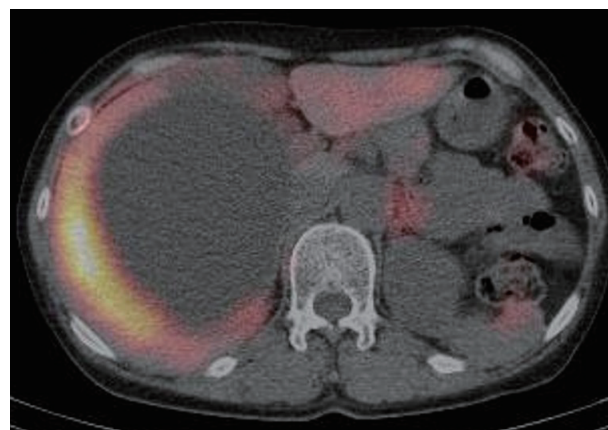


Fig. 3 ^{131}I -MIBG scintigraphy shows a higher ring-like concentration along the cyst wall.

化を伴う。副腎腫瘍全体での嚢胞性病変は1%程度とされる一方で、褐色細胞腫の嚢胞性変化をきたす割合は20%と報告される¹⁾²⁾。

褐色細胞腫は副腎髄質に発生しカテコラミンを分泌することにより、高血圧、高血糖、代謝亢進、発汗過多、頭痛など多彩な臨床症状を呈する神経内分泌腫瘍である。高血圧等の症状を呈さない無症候性の褐色細胞腫の割合は25%程度であるが、嚢胞性褐色細胞腫では無症候性の割合が40%と通常の褐色細胞腫より多いことが報告されている¹⁾³⁾。

したがって、嚢胞性褐色細胞腫は術前に正確な確定診断まで至っていないために術中の循環動態の変化で診断される報告が散見された^{4)~6)}。その為、術前に嚢胞性病変を褐色細胞腫と診断することがより安全な周術期合併症管理のために肝要である。小さい腫瘍であれば、その局在によって診断は容易だが、大きい腫瘍になると隣接臓器も多くなり適切な鑑別診断を要する。本症例では造影CTで右上腹部に壁が造影される15 cm大の嚢胞性腫瘍を認め、鑑別疾患として肝癌、脾癌、腎癌などの悪性腫瘍および副腎腫瘍が挙げたが画像検査のみでは確定診断に至らなかった。各種腫瘍マーカーの上昇はなく、内分泌学的検査でカテコラミンの上昇を認めた。そのため¹³¹I-MIBGシンチグラフィを撮影し、異常集積を

認めたため褐色細胞腫と診断した。適切なストラテジーで鑑別診断できたため、主訴である腹部膨満感の対処のための嚢胞内容液の穿刺によって起こりうる循環動態変動によるトラブルを回避することができた。

褐色細胞腫に対する手術は腫瘍の圧排など手術操作による致死的な循環動態の変化が起こり得るため、安全性を考慮した術者の技量に合わせた術式選択が求められる。特に嚢胞性褐色細胞腫では以下の二点について考慮する必要がある。一点目は嚢胞内容液中のカテコラミン濃度が高いという報告があり⁷⁾⁸⁾、術中操作による嚢胞損傷で内容液が腹腔内に散布され循環動態への影響を与える可能性がある。二点目は褐色細胞腫の malignant potential の性質上⁸⁾、内容液の腹腔内の散布による腫瘍細胞の播種の可能性がある。これらのことを踏まえ、本症例では開放経腹的副腎摘除術を選択した。開腹後、腫瘍の大きさから腫瘍を圧排せずに血管処理や周囲剥離の操作をすることが困難と判断した。麻酔科に循環動態の変動の可能性を報告した後に、22G サーフロ針で嚢胞内容液の吸引を行った。吸引中は収縮期血圧が130 mmHgまで上昇したが降圧剤の使用はしなかった。その後の視野確保、手術操作は容易となり、大きな問題なく手術を完遂することができた。ただし嚢胞内容液の吸引により低血圧に至った報告もあり注意が必要であ

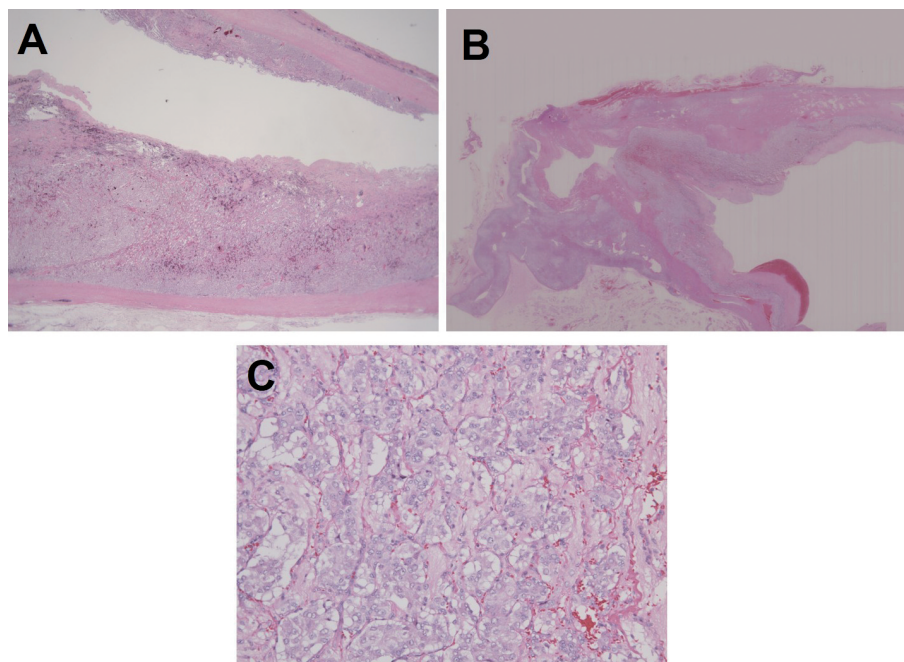


Fig. 4 (A, B) The tumor cells having different sized nuclei and having a granular cytoplasm were arranged in an alveolar pattern on the cyst wall. Fibrovascular septa can be observed between the tumor alveoli. (C) The tumor cells extend all around the cyst wall and are continuous with the normal adrenal gland.

る⁹⁾。

本症例の病理組織所見では嚢胞は正常副腎と連続しており、腫瘍は嚢胞壁の全周性に進展していた。このことから本症例の嚢胞性褐色細胞腫の発生メカニズムとして、副腎内に発生した腫瘍が増殖する過程でカテコラミンを産生し、カテコラミンの血管収縮作用により腫瘍組織の虚血、壊死、出血を引き起こし¹⁰⁾、さらに出血や壊死を契機にカテコラミンの漏出を経て、嚢胞状病変を形成したと考察した。嚢胞内容液からはアドレナリン (2672 pg/ml)、ノルアドレナリン (214200 pg/ml) が異常高値で検出されており、上記のメカニズムを支持するものと思われる。

結 語

腹部膨満感を契機に診断された嚢胞性褐色細胞腫の一例を経験した。由来不明の後腹膜嚢胞の症例は褐色細胞腫の可能性を留意する必要がある、本症例は適切に鑑別診断を行い、安全な治療を行うことができた。

文 献

- 1) Andreoni, C. et al.: Cystic phaeochromocytoma is a distinctive subgroup with special clinical, imaging and histological features that might mislead the diagnosis. *BJU I*. **101**: 345-350, 2007.
- 2) Almedia, C. E. C. et al.: Adrenal giant cystic pheochromocytoma treated by posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy. *Int. J. Surg. Case Rep.* **30**: 201-204, 2017.
- 3) Bush, W. H. et al.: Cystic pheochromocytoma. *Urology*. **25**: 332-334, 1985.
- 4) Antedomenico, E. et al.: A case of mistaken identity: giant cystic pheochromocytoma. *Curr. Surg.* **62**: 193-198, 2005.
- 5) Wu, J. S. et al.: Pheochromocytoma presenting as a giant cystic tumor of the liver. *Surgery*. **128**: 482-484, 2000.
- 6) Sarveswaran, V. et al.: A giant cystic pheochromocytoma mimicking liver abscess an unusual presentation - a case report. *Clin. Case Rep.* **3**: 64-68, 2015.
- 7) 浅井利大・他: 嚢胞形成を呈した副腎褐色細胞腫の1例. *泌外*. **14**: 149-152, 2001.
- 8) Lloyd, R. V. et al.: WHO Classification of Tumours of Endocrine Organs. 4th ed. IARC Press. Lyon. 2017.
- 9) Samejima, M. et al.: Acute hypotension induced by suction of cystic fluid containing extremely high concentrations of catecholamines during resection of giant pheochromocytoma. *IJU Case Reports*. **2**: 218-220, 2019.
- 10) Foster, D. G. Adrenal cysts. Review of literature and report of case. *Arch. Surg.* **92**: 131-143, 1966.

CYSTIC PHEOCHROMOCYTOMA : A CASE REPORT

SATOSHI HARADA, YOICHIRO TOHI, KENGO FUJIWARA,
IORI MATSUDA, AYAKO ITO, MARI YAMASAKI, YUKI MATSUOKA,
YASUYUKI MIYAUCHI, TAKUMA KATO, RIKIYA TAOKA,
HIROYUKI TSUNEMORI, NOBUFUMI UEDA AND MIKIOSUGIMOTO

Department of Urology, Kagawa University Graduate School of Medicine, Kagawa, Japan

Abstract :

A 57-year-old woman, who had hypertension, visited a local doctor with the complaint of right abdominal swelling. Contrast-enhanced CT showed a 15-cm sized cystic mass in the upper right abdomen. The patient's laboratory data showed normal tumor markers, but high blood and urinary catecholamines. The tumor was taken up by ¹³¹I-MIBG scintigraphy. The cystic mass was diagnosed as an adrenal pheochromocytoma, and open transperitoneal adrenalectomy was performed. During the operation, puncture of the cyst contents (adrenaline 2672pg / ml, noradrenaline 214200pg / ml) was performed, but there was no significant change in circulatory dynamics. Histopathologically, the tumor cells extended all around the cyst wall and were continuous with the normal adrenal gland. The tumor cells with a granular cytoplasm were arranged in an alveolar pattern on the cyst wall. The histopathological findings were

consistent with the diagnosis of pheochromocytoma. The patient is doing well without recurrence and with treatment with antihypertensive medication after 3.5 years of follow-up.

(Nishinoh J. Urol. 84 : 66-70, 2021)

key words : pheochromocytoma, cystic mass
