

術前診断に難渋した肝副腎癒合に合併した右副腎腺腫の1例

熊本大学生命科学研究部泌尿器科学講座

今藤淳之助*・倉橋竜磨・福島結美・元島崇信・村上洋嗣

矢津田旬二・山口隆大・杉山 豊・神波大己

(受付日: 2022年6月24日, 受理日: 2022年10月5日)

抄録:

肝右葉後区域と右副腎は解剖学的に近接した位置関係にあり、剖検例の9.9%に肝副腎癒合を認めるという報告がある。今回、我々は術前診断に難渋した肝副腎癒合に合併した右副腎腫瘍を経験した為報告する。症例は60歳、女性で、造影CTで偶発的に3.8cmの右副腎腫瘍を指摘され当科紹介となった。当院でCT, MRIを検討した所、副腎もしくは肝臓由来の腫瘍と考えられた。内分泌学的精査では特記すべき異常がなかった。¹³¹I-アドステロールシンチ検査で腫瘍に一致して強い集積を認めた為、副腎由来の組織であることが示唆された。画像所見で肝に入り込むように密着しているため副腎腺腫ではなく肝 adrenal rest tumor と診断し、外科的摘除の方針とした。腹腔鏡下右副腎摘除術と同時に癒合部位に対して肝部分切除術を施行し、病理所見では腫瘍自体は肝実質内を主座としており、腫瘍に接して正常の副腎を認め、その副腎組織は肝臓と被膜を共有していた。このことより肝副腎癒合に合併した副腎腺腫と診断した。肝内に認められる副腎腫瘍には、肝内に迷入した副腎組織が発育する肝 adrenal rest tumor と肝外より肝組織に圧排侵入して発育する肝副腎癒合に伴う腫瘍が挙げられ、これらを含めて肝細胞癌とを術前に画像で評価することは困難である。今回我々が経験した肝副腎癒合に伴う腫瘍に対する治療、鑑別診断について文献的考察を加え報告する。(西日泌尿. 85: 52-56, 2022)

キーワード: 肝副腎癒合, 肝 adrenal rest tumor, 非機能性副腎腺腫

緒言

肝右葉後区域と右副腎は解剖学的に近接した位置関係にあり、剖検例の9.9%に肝副腎癒合を認めるという報告がある¹⁾。今回、我々は術前診断に難渋した肝副腎癒合に合併した右副腎腫瘍を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症例

症例 60歳、女性

主訴 なし

既往歴, 生活歴 右変形性膝関節症, 三尖弁逆流症。喫煙歴なし, 機会飲酒

内服薬 なし

現病歴 変形性膝関節症の術前検査目的に撮像された

造影CTで右副腎腫瘍が偶発的に指摘され、X年7月に精査加療目的で当科を紹介受診となった。

身体所見 身長 158 cm, 体重 58 kg。体温 36.8℃, 血圧 144/82 mmHg, 脈拍数 87 回/分。特記すべき異常所見は認めなかった。

入院時検査所見 血液生化学検査: TP 7.8 g/dL, Alb 4.6 g/dL, T-Bil 0.4 U/L, AST 24 U/L, ALT 34 U/L, γ -GTP 31 U/L, ALP 441 U/L, Amy 69 U/L, CRP 0.03 mg/dL, Na 143 mmol/L, Cl 111 mmol/L, K 4.0 mmol/L と特記すべき異常を認めなかった。血液内分泌学的検査では、血清 ACTH 49.14 pg/mL, コルチゾール値 8.8 μ g/dL と正常範囲内であった。DHEA-S 2 μ g/dL, デキサメタゾン 1 mg 抑制試験はコルチゾールの抑制を認め、陰性であった。血中 NAD 510 pg/mL と軽度の上昇を認めたが、酸性畜尿検査で尿中カテコラミン・メタネフリン等に異常所見は認めなかった。

画像所見 CT: 肝後区域内側に径 38 mm 大の辺縁平

* 〒860-8556 熊本市中央区本荘 1-1-1
TEL 096-373-5240, FAX 096-373-5242

滑な低吸収腫瘍を認めた。造影で漸増性に淡い造影効果を認めた (Fig. 1)。正常右副腎は同定できなかった。

MRI：肝後区域内側に T2 強調画像でやや低信号を示す径 40mm 大の腫瘍影を認め、造影にて早期濃染および後期 wash out を認めた。また、肝実質を肝外から圧排している像を認めた (Fig. 2)。ただし、肝外突出の肝細胞癌は鑑別として挙げられた。

術前経過 副腎もしくは肝臓由来の腫瘍と考えられた。内分泌学的検査では DHEA-S の低値を認めるものの、その他の内分泌学的異常所見がないため、副腎由来の場合は非機能性副腎腺腫が考えられ、肝 adrenal rest tumor (副腎遺残腫瘍) が鑑別として挙げられた。肝腫瘍として肝細胞癌や肝血管筋脂肪腫などが鑑別として挙げられたが、画像での判別は困難であった。¹³¹I-アドステロールシンチ検査では、肝後区域内側の腫瘍に強い集積を認めた (Fig. 3) ことから、副腎組織と考えられた。以上より副腎由来の腫瘍と考えた。しかしながら、副腎腺腫にしては画像的にあまりに肝に入り込むように密着していたため、肝 adrenal rest tumor の診断を考えたが、副腎由来の腫瘍としては MRI で長径 40 mm あり、大きさからも悪性の可能性を否定できず、手術適応について患者に十分に説明を行い外科的摘除の方針とした。肝臓との高度癒着が予想されたため、予め消化器外科に応援を要請した上で、腹腔鏡下右副腎摘除術を予定した。

術中所見 経腹膜アプローチで腹腔鏡下右副腎摘除術を行った。肝下面から下大静脈さらに下大静脈の長軸方向に壁側腹膜を切開し、十二指腸を内側に脱転した。下大静脈表面を出し、右腎静脈の流入部頭側より右副腎背面の腸腰筋前面に入り腎と副腎の間を切離すると腫瘍が認められた。腫瘍と下大静脈の間の剥離の際、下右肝静脈が剥離の妨げとなり消化器外科に相談しヘモロック[®]

を用いて結紮切断、その頭側に腫瘍から下大静脈に流入する副腎中心静脈を認めヘモロック[®]にて結紮切断した。すると腫瘍の内側、背側は周囲より完全に遊離され、腫瘍は強固に肝臓と癒着していることが確認された (Fig. 4)。以後消化器外科医と術者交代した。腫瘍周囲肝臓にマージンをとるように切開ラインを設定し肝部分切除を行い腫瘍摘出した。ドレーンを横隔膜下と肝切除面に 2 本留置した。

病理結果 肉眼所見では、腫瘍は黄色で境界明瞭であり、腫瘍に圧排されるように正常副腎を認めた (Fig. 5A)。病理組織像では淡明細胞の増生で構成される副腎腺腫であった (Fig. 5B)。Weiss 基準で陽性項目が被膜浸潤の 1 項目のみであり悪性は否定的であった。腫瘍自体は肝実質内を主座としており、腫瘍に接して正常の副腎を認め、その副腎組織は肝臓と被膜を共有しており、



Fig. 1 Dynamic CT. A 38mm low density tumor was found inside the posterior segment of the liver. A faint contrast effect was observed gradually. (arrow) Adrenal gland were not clearly identified.

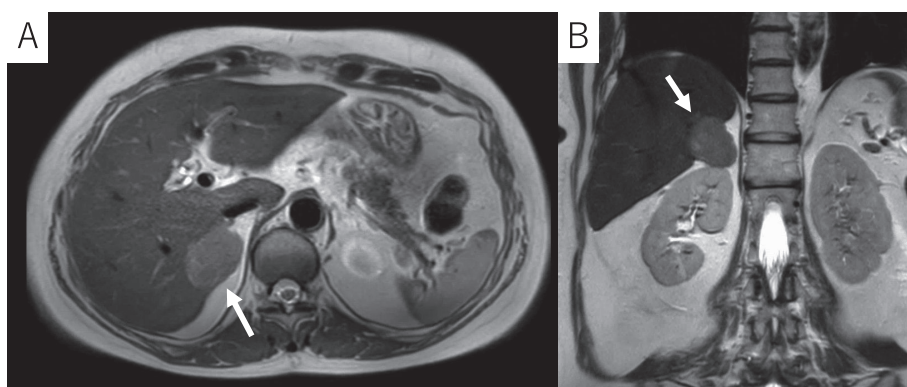


Fig. 2 MRI. (A) A 40mm tumor found on the posthepatic area, with deep staining in the early phase (arrow) and washing out in the late phase. (B) The tumor appears to exclude the liver parenchyma from outside the liver. (arrow)

肝副腎癒合に合併した副腎腺腫と診断した。

術後経過 術後3日まで連日肝切除面ドレーン排液中

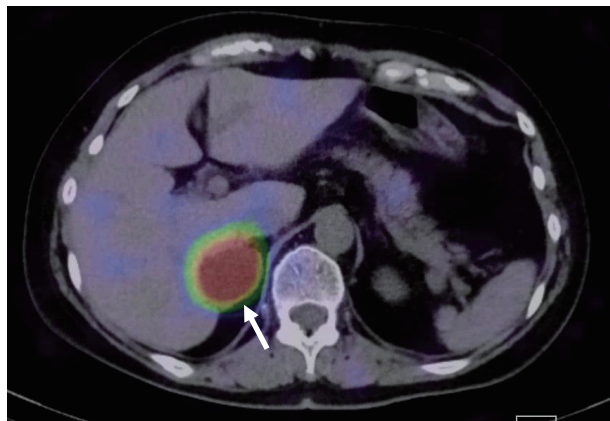


Fig. 3 ^{131}I -adosterol scintigraphy.
Strong accumulation was recognized in the tumor inside the posthepatic area. (arrow)

T-Bil をモニタリングしたが血清 T-Bil 値と同様であり術後急性の胆汁漏は認めなかった。術後5日で横隔膜下に留置したドレーンチューブを抜去した。術後6日にドレーン排液中 T-Bil 1.7 mg/dL (血清 0.4 mg/dL) と上昇を認め、胆汁漏が疑われた。術後7日にはドレーン排液中 T-Bil 2.4 mg/dL (血清 0.4 mg/dL) とさらに上昇を認めたため、消化器外科医師に依頼し、ドレーン造影が施行された。肝切除面に明らかな cavity 形成は認めず、ドレーンチューブを交換し経過観察とした。術後9日にはドレーン排液中 T-Bil 0.5 mg/dL (血清 0.5 mg/dL) と血清レベルまで改善を認めたため、ドレーンを抜去した。術後2カ月で撮像した CT では明らかな残存腫瘍や cavity 形成は認めず、問題なく経過している。

考 察

肝内に認められる副腎腫瘍には、肝内に迷入した副腎

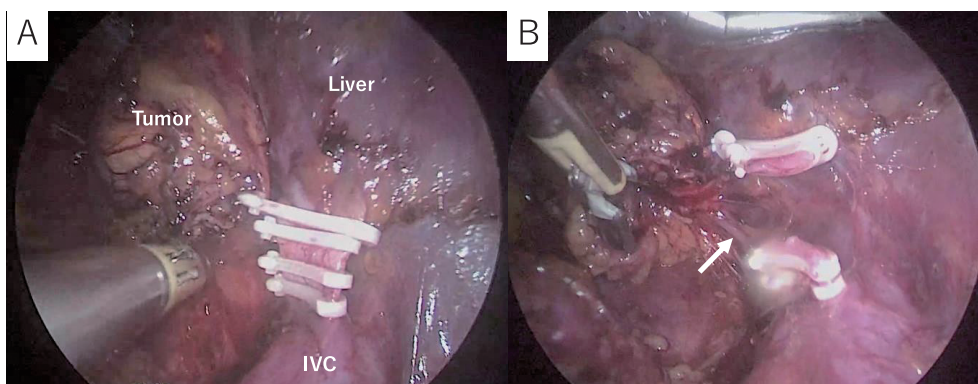


Fig. 4 Laparoscopic image. An inferior right hepatic vein could be seen flowing from the inferior surface of the liver into the inferior vena cava, which was ligated and cut using a hem-o-lok®. A right adrenal vein flowing from the tumor into the inferior vena cava was then revealed. (arrow)

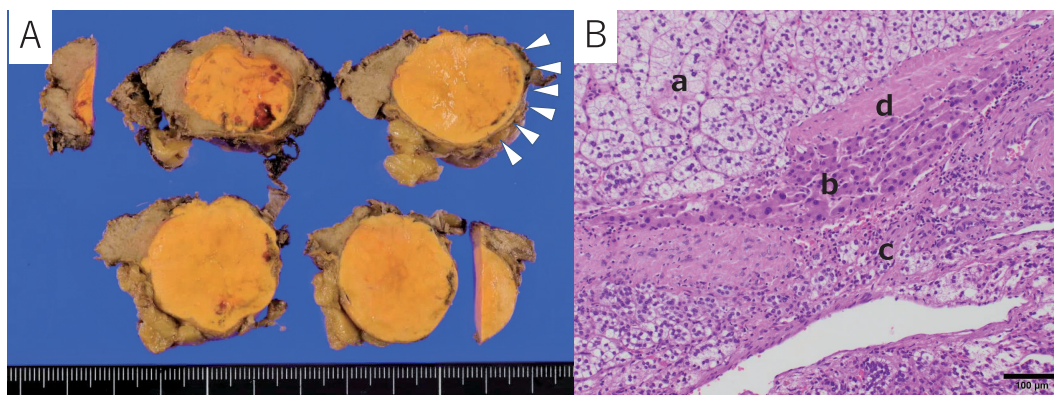


Fig. 5 (A) The tumor was yellow and well-defined, with normal adrenal glands to be excluded by the tumor. (arrow) (B) The tumor (a) was mainly positioned within the liver parenchyma (b), and normal adrenal tissue (c) adjacent to the tumor shares the capsule (d) with the liver.

組織が発育する肝 adrenal rest tumor と肝外より肝組織に圧排侵入して発育する肝副腎癒合に伴う腫瘍が挙げられる。肝 adrenal rest tumor の発生は、胎生期に副腎組織が副腎外に遺残し、腫瘍化すると考えられている。発生部位として最も多いのは腹腔動脈周囲 (32%) で、次いで子宮広靱帯 (23%) に多く、肝での発生は稀である²⁾。

一方、肝副腎癒合は共有する被膜が一部、もしくは完全に欠落し、それぞれの実質が密接に混ざり合う病態と定義されている³⁾。Honma ら¹⁾ は、剖検例の 9.9% に肝副腎癒合を認め、加齢に伴いその発生率が上昇すると報告しており、近接臓器の癒着から癒合へと進展する後天的な要素が強いと考えられる。本症例も肝と副腎が被膜を共有しており、一部、被膜構造が欠落し、実質同士が混ざり合うように存在していた。結果、本症例は肝副腎癒合に発生した副腎腺腫と診断した。肝副腎癒合に副腎腺腫を合併した報告は極めて稀であり、本邦では Machida ら⁴⁾ と Hatayama ら⁵⁾ が報告した 2 例に留まる。いずれも術前は肝 adrenal rest tumor を疑い、外科的切除術が施行されているが、病理診断までは肝細胞癌の可能性が否定できなかった。画像上、脂肪を含む肝細胞癌や肝血管筋脂肪腫が鑑別に挙げられるが、画像で鑑別することは困難である。本症例は¹³¹I- アドステロールシンチ検査で強い集積を認めたことから、副腎組織由来と考えることができた。なお、¹³¹I- アドステロールシンチ検査で集積を認める非機能性副腎腺腫は決して稀ではなく、本症例も術前の内分泌検査から非機能性と診断した。本症例のように非機能性副腎腺腫に集積を認める理由は明らかではないが、¹³¹I- アドステロールシンチ検査の取り込みはコレステロールの摂取を示唆し、必ずしも正確なステロイド合成を示していない可能性や、正常副腎組織が腫瘍に圧排されて、¹³¹I- アドステロールシンチ検査の取り込みが亢進したように認識された可能性が示唆されている⁶⁾。

肝副腎癒合に合併した副腎腫瘍は主に良性である。発見契機としては、いずれも偶発的に画像検査で検出されていることが多く、肝細胞癌と副腎皮質癌が混在した症例報告もある⁷⁾。本症例は Weiss 基準で陽性項目が被膜浸潤の 1 つで、悪性是否定的であった。また、被膜浸潤についても、被膜が欠落し、組織同士が混ざり合っており、浸潤に伴う病態ではないと考えられた。

治療に関しては本邦での報告ではいずれも外科的摘除が施行されており、本症例も手術を行った。本症例は予め、消化器外科に手術応援を要請しており、合同で肝切除を行ったことで手術が円滑に進めることが可能であっ

た。肝合併切除術後の注意すべき合併症としては、胆汁漏が挙げられる。肝切除後胆汁漏は「血清ビリルビン濃度の 3 倍以上のビリルビン濃度の排泄が術後 3 日以上継続した場合」もしくは「胆汁貯留や胆汁性腹膜炎のため外科的あるいは放射線科的治療が必要となった場合」と定義されている⁸⁾。治療としては漏出胆汁の完全なドレナージが重要であり、ドレーン排液量を確認しながら、2-3 日間隔でドレーン排液のビリルビン濃度や菌培養検査を行い、自然閉鎖を判断する。難治性の場合は手術や、胆道ドレナージによる胆道減圧が有効と報告されている。本症例では自然経過で改善を認めたが、遅発性術後胆汁漏により腹腔内感染を発症し、続発する敗血症での死亡例も報告されているため⁹⁾、胆汁漏の発見を見逃さないことが重要と考えられる。ドレーン留置の至適留置期間としては、胆汁漏の発見及び治療のためには 1 週間以上の留置が有用との報告があるが¹⁰⁾、長期留置は感染を惹起するため、術後 3 日目の排液中の T-Bil 濃度が 3 mg/dL 未満のとき、抜去すべきとの報告もみられ¹¹⁾、議論が分かれるところである。

画像検査による術前診断はその希少性から特異的所見が同定されておらず、肝 adrenal rest tumor や肝細胞癌、肝血管筋脂肪腫との鑑別は困難であり、病理学的診断に頼らざるを得ない。しかしながら、¹³¹I- アドステロールシンチ検査での集積を認める場合は、副腎由来と考えやすく、肝組織由来は否定的である。外科的切除には肝部分切除術は避けられず、外科的侵襲を考慮すると、腫瘍サイズが小さい場合は、生検を行って、非機能性腺腫の診断をつけることで不要な手術を避けることができる可能性がある。また、肝腫瘍の既往がない症例や、内分泌的異常がない症例は肝副腎癒合に伴う副腎腺腫を鑑別診断として考慮すべきである。

結 語

肝 adrenal rest tumor や肝細胞癌との鑑別が困難な肝副腎癒合に合併した副腎腺腫の 1 例を経験した。肝副腎癒合は比較的よく見られるが、副腎腺腫を合併することは稀であり、その希少性からも画像からの診断は困難であり、病理学的診断が重要である。

文 献

- 1) Honma, K. et al.: Adreno-hepatic fusion: an autopsy study. Zentralbl. Pathol. **137**: 117-122, 1991.
- 2) Lack, E. E.: Heterotopic and accessory adrenal tissues. Tumors of the Adrenal Gland and Extra-Adrenal Paraganglia, Fascicle 19, third series, pp.

- 34-35, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D. C., 1997.
- 3) Dolan, M. F. and Janovski, N. A.: Adreno-hepatic union. *Arch. Pathol.* **86**: 22-24, 1968.
 - 4) Machida, Y. et al.: Adrenal cortical adenoma arising from an adrenohepatic union. *Japanese Journal of Radiology.* **31**: 623-626, 2013.
 - 5) Hatayama, R. et al.: 肝 adrenal rest tumor との鑑別が困難であった肝副腎癒合に併発した右副腎腫瘍の一例. *ACTH RELATED PEPTIDES.* **23**: 26-28, 2012.
 - 6) Ogo, A. et al.: A case of adrenal incidentaloma with ¹³¹I-adosterol scintigraphy showing high uptake despite no significant physical or endocrinological abnormalities. *Fukuoka Igaku Zasshi*, **101**: 128-131, 2010.
 - 7) Alfaqeeh, F. A. et al.: Adrenocortical carcinoma co-occurrence with a hepatocellular carcinoma within an adrenohepatic fusion: a case report. *Journal of Surgical Case Reports.* **3**: 1-3, 2017.
 - 8) Koch, M. et al.: Bile leakage after hepatobiliary and pancreatic surgery: a definition and grading of severity by the International Study Group of Liver Surgery. *Surgery.* **149**: 680-688, 2011.
 - 9) Kaibori, M. et al.: Late on-set bile leakage after hepatic resection. *Surgery.* **157**: 37-44, 2015.
 - 10) Kyoden, Y. et al.: Value of prophylactic abdominal drainage in 1269 consecutive cases of elective liver resection. *J. Hepatobiliary Pancreat. Sci.* **17**: 186-192, 2010.
 - 11) Mitsuka, Y. et al.: Prospective validation of optimal drain management “the 3 × 3 rule” after liver resection. *World J. Surg.* **40**: 2213-2220, 2016.

RIGHT ADRENAL ADENOMA ASSOCIATED WITH HEPATIC ADRENAL FUSION, WHICH WAS DIFFICULT TO DIAGNOSE PREOPERATIVELY: A CASE REPORT

JUNNOSUKE IMAFUJI, RYOMA KURAHASHI, YUMI FUKUSHIMA,
TAKANOBU MOTOSHIMA, YOJI MURAKAMI, JUNJI YATSUDA,
TAKAHIRO YAMAGUCHI, YUTAKA SUGIYAMA AND TOMOMI KAMBA

Department of Urology Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University, Kumamoto, Japan

Abstract :

The posterior segment of the right lobe of the liver and the right adrenal gland are anatomically close to each other, and it has been reported that 9.9% of autopsy cases have hepatic adrenal fusion. We report a case of right adrenal tumor associated with hepatic adrenal fusion, which was difficult to diagnose preoperatively. A 60-year-old woman was referred to our department because a 3.8 cm right adrenal tumor had been accidentally pointed out by contrast-enhanced CT. At our hospital, it was considered to be a mass derived from the adrenal gland or liver. No special findings were noted on endocrinological examination. A ¹³¹I-adosterol scintigraphic examination showed strong accumulation consistent with the tumor, suggesting that the tissue was derived from the adrenal gland. The patient was diagnosed as an adrenal rest tumor of the liver rather than adrenal adenoma since the image findings adhere to the liver so that it adjoins the liver, and the policy was to surgically remove it. Hepatic resection was performed at the fusion site at the same time as laparoscopic right adrenal resection. Pathological findings showed that the tumor itself was mainly within the liver parenchyma, and a normal adrenal gland was found in contact with the tumor. The patient was diagnosed with adrenal adenoma associated with hepatic adrenal fusion. It is difficult to distinguish between hepatic adrenal rest tumor and hepatocellular carcinoma by imaging alone. We report on the treatment and differential diagnosis for tumors associated with hepatic adrenal fusion such as we experienced in this case, based on a review of the literature.

(Nishinohon J. Urol. **85**: 52-56, 2022)

key words: Adrenal hepatic fusion, Adrenal rest tumor of the liver, Non-functional adrenal adenoma