

症 例

肝原発 paraganglioma の一例

Hepatic paraganglioma; a case report.

佐藤 葉子¹⁾ SATOH Yoko
 南部 敦史³⁾ NAMBU Atsushi
 佐野 勝廣²⁾ SANO Katsuhiko
 荒木 力²⁾ ARAKI Tsutomu

市川 智章²⁾ ICHIKAWA Tomoaki
 本杉宇太郎²⁾ MOTOSUGI Utaroh
 篠原 豊明¹⁾ SHINOHARA Toyoaki

Key Words : hepatic paraganglioma, ¹⁸F FDG-PET, ¹²³I-MIBG

《はじめに》

褐色細胞腫は多くが副腎に発生する。このうち22%が副腎外に発生し、paragangliomaと呼ばれる。副腎外の遺残傍神経節細胞巣から発生すると考えられている¹⁾。副腎外発生は70%ほどが傍大動脈域に発生するが、その他の発生部位として、胆嚢、胆道系、咽頭、肺、膀胱などの報告がある²⁾。肝原発 paraganglioma はきわめてまれで、これまでに数例の報告があるのみである^{3) 4)}。Paraganglioma の術前診断は、術前に高血圧を呈していない患者でも、術中に起こりうる致死的高血圧を避けるために重要である。この症例報告では、右副腎近傍の多血性肝腫瘍として認められた肝原発 paraganglioma のCT, MRI, ¹⁸F FDG-PET 所見を提示し、その発生について考察する。

《症 例》

43歳男性。検診の腹部エコーで肝右葉後区域に腫瘍を指摘された。エコーでは肝右葉に径約4 cmの高エコー腫瘍を認めた。患者は高血圧、心悸亢進、発汗過多、体重減少といった臨床症状は呈していなかった。理学的所見に異常はなかった。肝炎ウイルスの既往、アルコール性肝障害、その他肝硬変や肝細胞癌に関連する危険因子はなかった。

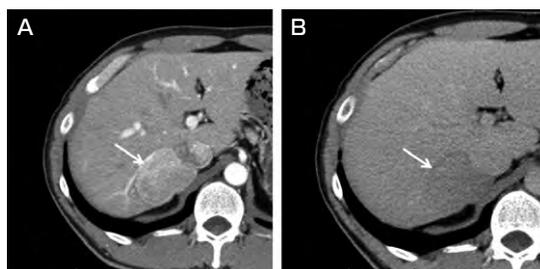


図1 Dynamic CT
 A. 肝動脈優位相 B. 遅延相

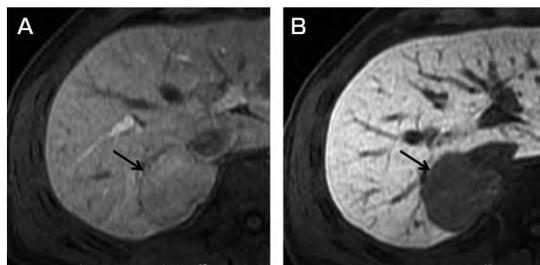


図2 Gd-EOB-DTPA造影MRI
 A. 肝動脈相 B. 肝細胞相

Dynamic CTでは、肝右葉後区域に、4.6×3.7cmの、明らかな被膜を伴わない多血性腫瘍として描出された(図1)。腫瘍は右副腎に隣接していたが、両者は明瞭に分離していた。MRIではT1強調像で低信号、T2強調像で高信号、拡散強調像で高信号を呈していた。Gd-EOB-DTPA造影MRIの

- 1) 甲府脳神経外科病院 PETセンター
 〒400-0805 山梨県甲府市酒折1-16-18
 TEL. 055-232-9311 FAX. 055-232-9312 E-mail : pecampecam@yahoo.co.jp
 PET center, Kofu neurosurgical hospital
- 2) 山梨大学医学部 放射線科
- 3) 帝京大学医学部付属溝口病院 放射線科

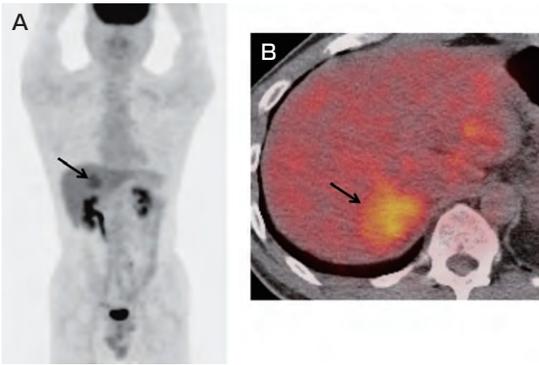


図3 ^{18}F FDG-PET
A. MIP画像 B. CT fusion画像

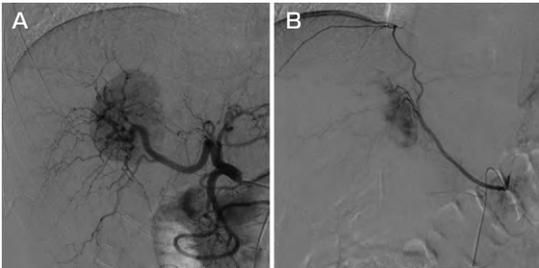


図4 A. 総肝動脈造影 B. 右下横隔動脈造影

肝細胞相では、腫瘤にGd-EOB-DTPAの取り込みはなく、周囲肝実質に比べて低信号を呈していた(図2)。 ^{18}F -FDG-PET/CTでは、腫瘤に一致したSUVmax 3.99の異常集積を認めた(図3)。その他にFDGの異常集積は認めなかった。

血管造影では、腫瘤は主に右肝動脈から栄養されており、他に右下横隔動脈の分枝の右上副腎動脈からも栄養されていた(図4)。

血中カテコラミンの上昇は見られなかったが、尿検査で、カテコラミンの代謝産物が高値であり、paragangliomaが疑われた。 ^{123}I -MIBGシンチグラフィが施行され、腫瘤への高集積が確認された(図5)。術前診断は肝原発paragangliomaもしくは右副腎発生の褐色細胞腫の肝浸潤であった。

泌尿器科医と肝臓外科医により、血圧に細心の注意を払って右副腎切除と肝後区域切除が施行された。腫瘤は充実性、赤褐色調で、7.7×5.5cmの大きさであった。病理組織学的には典型的な褐色細胞腫であった(図6)。腫瘍は右副腎とは離れて存在しており、右副腎の構造は保たれていた。最終診断は、肝原発paragangliomaであった。術後、患者は無症候を維持しており、術後18ヶ月の経過で再発はない。

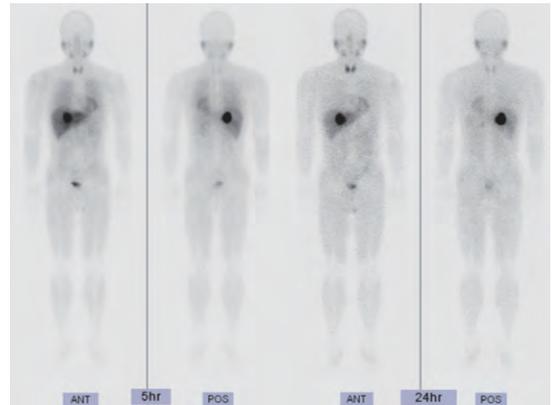


図5 ^{123}I -MIBGシンチ

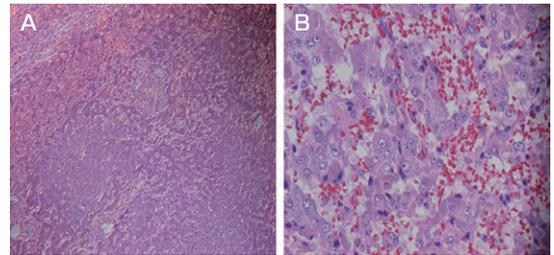


図6 HE染色
A. ×100 B. ×400

《考 察》

本例でも経験されたように、さまざまなモダリティの中で、 ^{123}I -MIBGシンチグラフィは褐色細胞腫に対し高い診断能を持っている⁵⁾。

^{123}I -MIBGシンチグラフィでは、paraganglioma/褐色細胞腫などの神経内分泌腫瘍のタイプを簡便に診断できる。したがって、今回は病理学的診断や鑑別診断ではなく、その発生部位について考察したい。

術前のCT所見では、病変は右副腎と離れており、肝腫瘍と考えられた。血管造影で、病変は主に右肝動脈から栄養されており、右副腎や後腹膜由来ではなく、肝原発の腫瘍と考えられた。しかし、肝原発のparagangliomaはまれであるため、正確な術前診断はしばしば困難である。

この症例に関して、肝にparagangliomaが発生する機序を考察する。“Adrenal rest”と呼ばれる、肝内に異所性に存在する副腎組織から発生するまれな腫瘍が知られている。Adrenal restは異所性に存在する副腎皮質組織である。異所性副腎組織は、heterotopiaとaccessory adrenal glandに分けられる⁶⁾。前者は、胎生期に腎や肝など副腎近傍の器官に迷入した副腎原基に由来する。後者は、子宮広間膜、精巣や後腹膜などの離れた部位に分

かれた副腎組織である。それゆえ、肝の adrenal rest は通常、本症例のように右葉後区域に見られることが多い。adrenal rest は典型的には副腎皮質細胞のみから成るが、まれに副腎髄質細胞が含まれることが報告されている⁷⁾。副腎から離れた部位の adrenal rest は均一に皮質組織であるが、副腎近傍のものではまれに髄質組織が含まれることがある⁸⁾。このような理由から、本症例は肝右葉後区域の adrenal rest に発生した腫瘍であるという仮定もできる。それゆえ、肝原発 paraganglioma はきわめてまれではあるが、肝炎ウイルス感染や肝硬変のない正常肝の肝右葉後区域に多血性腫瘍を見た場合、放射線科診断医はこの疾患を考慮すべきと考える。

本症例では、¹²³I-MIBG シンチグラフィ施行後でも carcinoid は術前の鑑別診断に残った。なぜなら carcinoid は時に¹²³I-MIBG の取り込みを呈することがあるためである。しかし肝 carcinoid としては比較的高い FDG 集積を呈しており (SUVmax = 3.99), paraganglioma/褐色細胞腫と、これらより FDG 集積が低いと考えられる carcinoid の鑑別に有用であったと思われる。また今回、¹⁸F-FDG-PET/CT は褐色細胞腫の良悪性の鑑別(転移の有無)にも有用であった。

《結 語》

まれな肝原発 paraganglioma の一例を経験したので報告した。本腫瘍は、adrenal rest が典型的に発生する肝右葉後区域に存在したため、右副腎近傍の肝右葉に迷入した adrenal rest から発生した腫瘍であることを仮定した。本症例において、paraganglioma の術前診断で¹⁸F-FDG PET/CT が重要であった。

《文 献》

- 1) Whalen RK, Althausen AF, Daniels G. Extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* 1992; 147: 1-10.
- 2) Freschi M, Sassi I. Paraganglioma of the gallbladder. *Pathologica* 1990; 82: 459-463.
- 3) Corti B, D'Errico A, Pierangeli F, et al. Primary paraganglioma strictly confirmed to the liver and mimicking hepatocellular carcinoma. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 945-949.
- 4) Khan MR, Raza R, Jabbar R, et al. Primary non-functioning paraganglioma of liver: a rare tumor at an unusual location. *J Pak Med Assoc* 2011; 61: 814-816.
- 5) Mozley PD, Kim CK, Mohsin J, et al. The efficacy of iodine-123-MIBG as a screening test for pheochromocytoma. *J Nucl Med* 1994; 35: 1138-1144.
- 6) Shin YM. Hepatic adrenal rest tumor mimicking hepatocellular carcinoma. *Korean J Hepatol* 2010; 16: 338-341.
- 7) Schechter DC. Aberrant adrenal tissue. *Ann Surg* 1968; 167: 421-426.
- 8) Nakazawa A, Higuchi T, Oriuchi N, et al. Clinical significance of 2-[¹⁸F]fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography for the assessment of ¹³¹I-metaiodobenzylguanidine therapy in malignant pheochromocytoma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2011; 38: 1869-1875.