

副腎髓質および旁神経節腫瘍の診断と問題点

松下記念病院中央臨床検査部病理

川端 健二

成人に発生する副腎髓質腫瘍としては褐色細胞腫が代表的であるが、画像所見が典型的であり、機能性のものであれば、高血圧、頭痛、動悸などの症状や、血中カテコラミン、尿中カテコラミンおよび代謝産物などの値から診断が容易なものが多い。組織学的には主細胞と支持細胞が“Zellballen”構造をとるのが特徴的で、主細胞は顆粒状胞体の多角形細胞で、支持細胞は卵円形ないし長円形核の紡錘形胞体となる。主細胞は chromogranin A, synaptophysin などが陽性で、支持細胞は S100 蛋白陽性である。良悪性の鑑別でしばしば悩まされることがあるが、悪性の組織学的基準として、1)被膜浸潤、2)血管浸潤、3)周囲脂肪織への浸潤、4)拡大し癒合した腫瘍胞巣、5)びまん性発育、6)壊死、7)細胞密度の増加、8)腫瘍細胞の紡錘形化、9)著明な細胞や核の多型性、10)細胞の均一性、11)核クロマチン増量、12)巨大核小体、13)核分裂像の増加、14)異常核分裂像、15)硝子球の消失、があげられている。最近 Thompson はこれらのうち 10 項目でスコア化することを提唱している。(Thompson LDR. Pheochromocytoma of the adrenal gland scaled score(PASS) to separate benign from malignant neoplasms: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 100 cases. Am J Surg Pathol 2002;26:551-566.)

副腎皮質腫瘍との鑑別では皮質腫瘍が α -inhibin, melan-A などが陽性になることが助けとなるが、CD56(NCAM)は両者とも陽性となるので鑑別にはならない。

副腎外にも副腎髓質と相同の旁神経節が交感神経幹に沿って分布する。また副交感神経系関連の旁神経節が中耳や頸静脈球、頸動脈小体などでみられる。これらの部位に褐色細胞腫類似の腫瘍が発生し、旁神経節腫（パラガングリオーマ）と呼ばれている。後腹膜の旁神経節腫は比較的良好に知られているが、それ以外の部位の旁神経節腫は非常にまれであるため、旁神経節腫が発生することを知らなければ診断が難しいこともあり、旁神経節の分布を知っておくことが必要である。組織学的には主細胞と支持細胞が Zellballen 構造をとる点で基本的には褐色細胞腫と同様である。

褐色細胞腫または旁神経節腫を合併する遺伝性腫瘍症候群には多発性内分泌腫瘍症 2 型 (MEN2)、von Hippel-Lindau 症候群、神経線維腫症 1 型(von Recklinghausen 症候群)、旁神経節腫瘍症候群、Carney's triad などがある。これらの遺伝性腫瘍症候群では、褐色細胞腫や旁神経節腫を端緒に発見されることがあるので遺伝子の検索などが必要な場合もある。