

## 副腎, リンパ節腫瘍, 他

## D-11) 副腎 VIP 産生腫瘍の一例

橋 真紀子<sup>1)</sup>, 松岡 圭子<sup>1)</sup>, 桑江 優子<sup>1)</sup>, 奈良 啓悟<sup>2)</sup>  
米田 光宏<sup>2)</sup>, 中山 雅弘<sup>1)</sup>

症例：1歳8か月，男児。

現病歴：3か月間持続する下痢のため受診し，多汗，高血圧，頻脈を認めた。腹部超音波およびCTで径6cm大の右副腎腫瘍が認められた。MIBGシンチで取り込みなし，骨髄には転移所見なし。降圧剤使用し，腫瘍摘出術を行った。血液検査ではVIP566 pg/ml (基準100以下)，アドレナリン0.20 ng/ml (0.1以下)，ノルアドレナリン11.81 ng/ml (0.1-0.5)，ドーパミン6.34 ng/ml (0.03以下)，NSE21.8 ng/ml。尿検査ではVMA163 mg/gCre (2.1-5)，HVA498 mg/gCre (2.2-5.8)，アドレナリン9.1 μg/日 (3-41)，ノルアドレナリン1771 μg/日 (31-160)，ドーパミン97.2 μg/日 (9-52)

〔病理所見〕腫瘍は7.5×6×4 cm，表面平滑，ゴム様でやや硬く，一部に副腎を認める。断面は褐色でほぼ均一。組織学的には，表面はうすい被膜に被われ，内部は腫瘍細胞とその周囲の間質からなっている。腫瘍細胞は成熟した神経節様細胞が，散在，一部では集簇しており，一部で小型の神経芽細胞が集簇している部分もみられる。間質は紡錘形のシュワン様細胞からなり，全体の50%以上を占める。標本の中央部に壊死像が確認される。腫瘍細胞は，NSE陽性，ニューロフィラメント一部陽性，VIP一部陽性，シナプトフィジン弱陽性，クロモグラニン陰性。間質は，S-100弱陽性，ビメンチン陽性。Ki67 5%以下。電顕では，VIP分泌顆粒を示唆する径150 nm程度の高電子密度の顆粒と，ノルアドレナリン顆粒を示唆する径100 nm程度の高電子密度の有芯顆粒を認めた。全ての切片において褐色細胞腫の成分を認めなかった。以上より，Ganglioneuroblastoma, Intermixedと診断した。FISHで1p36欠失なし，N-MYC増幅なし，DNA ploidyはDiploid 92.7%，Aneuploid 7.3%。

〔考察〕VIP産生腫瘍では，VIP (vasoactive intestinal peptide)によりアデニルシクラーゼが刺激され分泌性下痢を引き起こし，小児のNeuro

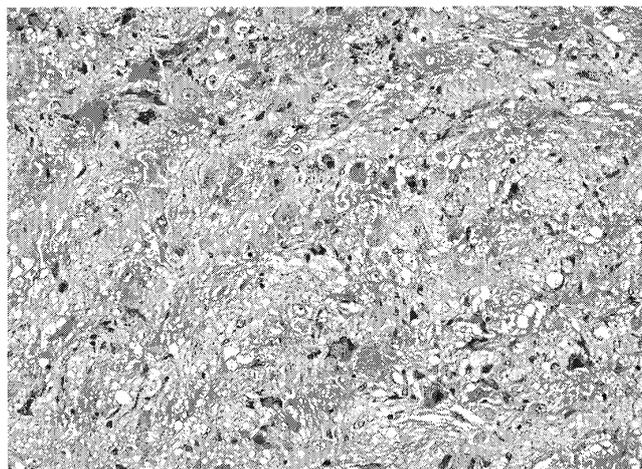


図1 腫瘍細胞は成熟した神経節様細胞が，散在性一部では集簇しており，間質は紡錘形のシュワン様細胞の増生を認める。

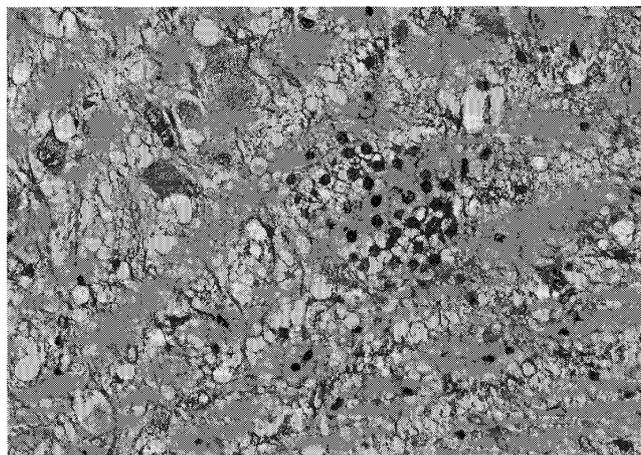


図2 一部で小型の神経芽細胞が集簇している部分もみられる。

blastoma および Ganglioneuroblastoma の6%を占める。VIP分泌は，ganglion cellが分化していることを表しており，下痢症状が先行した神経芽腫群腫瘍の患者においては分化段階の高い組織所見が得られると報告されており，本症例でも一致した結果となった。

1) 大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理

2) 同 小児外科