



Title	副腎腺腫に種々の骨髄脂肪種様組織の合併を伴う adenomyelolipomaと診断すべき1例
Author(s)	茂木, 孝夫; 石坂, 浩; 堀越, 浩幸 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1995, 55(3), p. 145-149
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/15463
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

副腎腺腫に種々の骨髓脂肪腫様組織の合併を伴う adenomyelolipoma と診断すべき 1 例

茂木 孝夫¹⁾ 石坂 浩¹⁾ 堀越 浩幸¹⁾ 久保田 潤¹⁾ 櫻井美奈子¹⁾
対馬 義人¹⁾ 佐藤 典子¹⁾ 松本 満臣²⁾ 城下 尚³⁾

1) 群馬大学付属病院中央放射線部 2) 東京都立医療技術短期大学診療放射線科
3) 群馬大学付属病院中央検査部

A case of adenomyelolipoma

Takao Moteki¹⁾, Hiroshi Ishizaka¹⁾,
Hiroyuki Horikoshi¹⁾, Jun Kubota¹⁾,
Minako Sakurai¹⁾, Yoshito Tsushima¹⁾,
Noriko Satou¹⁾, Mitsuomi Matsumoto²⁾
and Takashi Joshita³⁾

We report case of adenomyelolipoma. CT and MRI revealed a large, capsulated, septated adrenal mass with abundant fat tissue. However, enhancing components were demonstrated at the capsule and septations on angiography. On the pathological study, the capsule and septations consisted of adrenal adenoma and the tumor contained various forms of myelolipomatous tissues. These myelolipomatous tissues were classified into 4 groups.

Type I : Scattering of fat cells and hematopoietic elements without coalescence.

Type II : Collection of myelolipomatous tissue with unclear margin or small myelolipomatous tissue that cannot be classified as type I or III. Diameter of the lesion is less than 1 cm.

Type III : Collection of myelolipomatous tissue with clear margin or replacement of cortical nodule. Diameter of the lesion is less than 1 cm.

Type IV : Collection of myelolipomatous tissue. Diameter of the lesion is equal to or greater than 1 cm.

We defined adenomyelolipoma as a lesion combining adrenal adenoma (or hyperplasia) and various forms of myelolipomatous tissues (type I-IV) in view of the strong relationship between adrenal adenoma (or hyperplasia) and myelolipomatous tissue.

Research Code No. : 523. 4

Key words : Adenomyelolipoma, Myelolipomatous tissue, Adrenal adenoma

Received Dec. 21, 1993 ; revision accepted Mar. 23, 1994

1) Department of Diagnostic Radiology, Gunma University Hospital/2) Radiation Technology Division, Tokyo Metropolitan College of Allied Medical Science/3) Department of Laboratory medicine, Gunma University Hospital

緒 言

副腎骨髓脂肪腫は、1905 年に Gierke により副腎内に脂肪と骨髓系細胞の増殖を伴う腫瘍として最初に報告された¹⁾。1929 年 Oberling により myelolipoma と命名されて以来²⁾、剖検例での報告がなされてきたが、最近では画像診断の進歩により術前に診断され、外科的に切除される症例が増えてきた。今回われわれは、外科的に切除された副腎腺腫に種々の骨髓脂肪腫様組織を合併した adenomyelolipoma と診断すべき症例を経験したので、考察を加えて報告する。

症 例

患者：58 歳男性

主訴、家族歴：特記すべきものなし

既往歴：糖尿病

現病歴：昭和 63 年よりアルコール性肝炎にて経過観察中、平成 2 年 6 月に CT にて左副腎に腫瘤を指摘された。

入院時現症：身長 152cm、体重 78.5kg、脈拍 96/分整。血圧 132/70mmHg。血液検査は空腹時血糖濃度 181mg/dl と高値。内分泌学的検査にて異常所見は見られなかった。

腹部 CT 検査：左腎上方に辺縁明瞭な被膜と隔壁をもつ大きな腫瘍を認めた。内部は不均一でマイナスの CT 値を示すが、腹側の一部に軟部組織に近い CT 値を示す部分も認めた。腫瘍内部に明らかな造影効果は示さなかったが、隔壁と被膜に軽度の造影効果を認めた (Fig. 1)。

腹部 MRI：CT にてマイナスの CT 値を示した部分は T1 強調画像にて高信号で、被膜と隔壁は内部よりも低信号を呈している。腫瘍内部には Gd-DTPA 造影後にも明らかな造影効果は見られなかったが、被膜と隔壁は軽度に認められた (Fig. 2(A))。T2 強調画像では隔壁、被膜を除いて全体的に不均一に高信号を示し、内部構造の差異も明ら

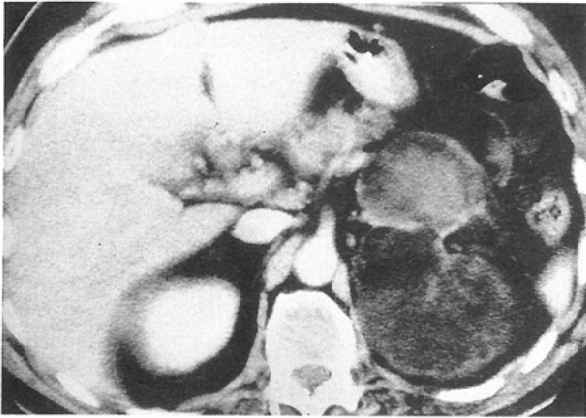


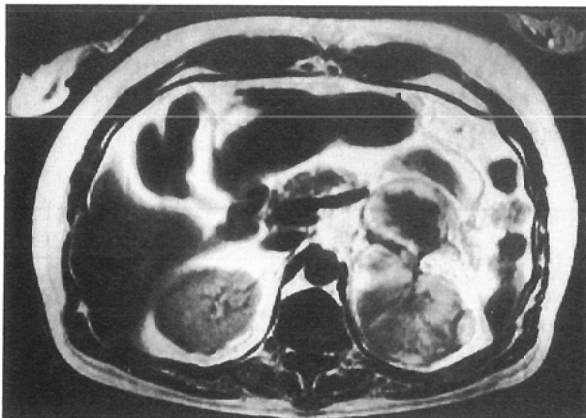
Fig. 1 Contrast-enhanced CT scan demonstrates capsulated and septated mass with fat density content admixed with soft-tissue densities in various degree. Content of the tumor shows no evident enhancement, however some enhancement is demonstrated in the mildly thickened capsule and septations.

かでなかった (Fig. 2(B)). T1 強調画像と併せて脂肪組織の存在が示唆された。

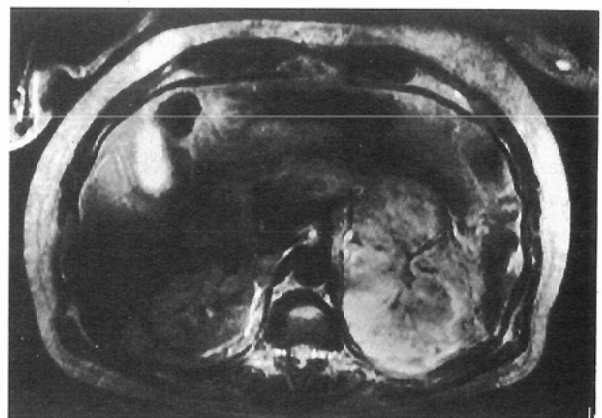
左中副腎動脈撮影：動脈相では左中副腎動脈の分枝が左腎上部の腫瘍により圧排伸展されていたが、動脈の壁不整像は認められなかった (Fig. 3(A)). 実質相にて被膜、隔壁に相当する部分に染まりが認められた (Fig. 3(B)).

切除標本肉眼所見：腫瘍は繊維性被膜で被われ、分葉状で大きさは $14 \times 8 \times 6 \text{ cm}$ 、重量は 380g であった。断面では被膜と隔壁が明らかであり、隔壁によって分割された各部分は脂肪と赤色髄を示唆する黄色、赤褐色が種々の割合で混在していた。CT 上軟部組織に近い CT 値を示した部分は均一な赤褐色を呈していた (Fig. 4)。

病理組織学的所見：内部は主に脂肪組織と造血組織からなり、肉眼所見にて赤褐色を呈した部分は造血組織優位であり骨髓脂肪腫の所見であった。隔壁 (Fig. 5) と被膜は主に腺腫組織からなり、部分的に散在性あるいは小結節性の骨髓脂肪腫様組織と繊維組織が混在して認められた。また逆に骨髓脂肪腫内に小さな腺腫組織が島状に存在する部分も見られた。比較的隔壁の厚い部分には、多数の副腎皮質

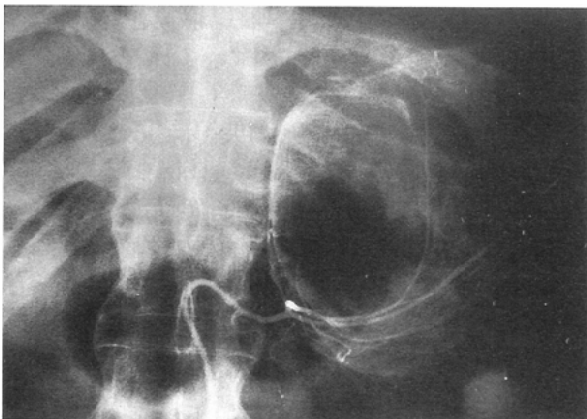


(A)

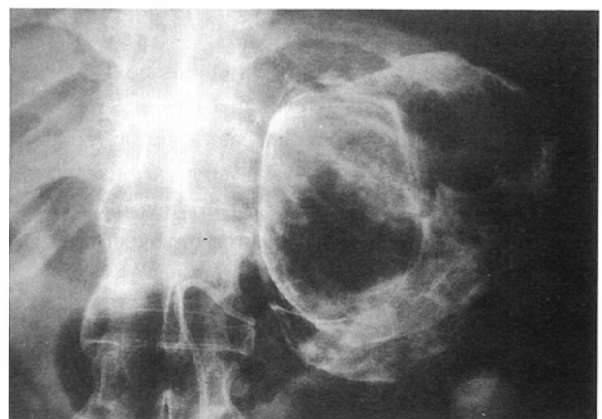


(B)

Fig. 2 MRI: T1-weighted image with Gd-DTPA(a), T2-weighted image(b), Fat-rich area on CT shows marked high intensity and near soft-tissue density area on CT reveals low intensity on T1-weighted image. Some enhancement of capsule and septations is also demonstrated on T1-weighted image with Gd-DTPA. Content of the tumor showed heterogenous high intensity on T2-weighted image.



(A)



(B)

Fig. 3 Selective left middle adrenal angiography demonstrates stretched arterial branches on arterial phase (A) and heterogenous enhancement in the portions which are corresponding to the capsule and septations on parenchymal phase (B).

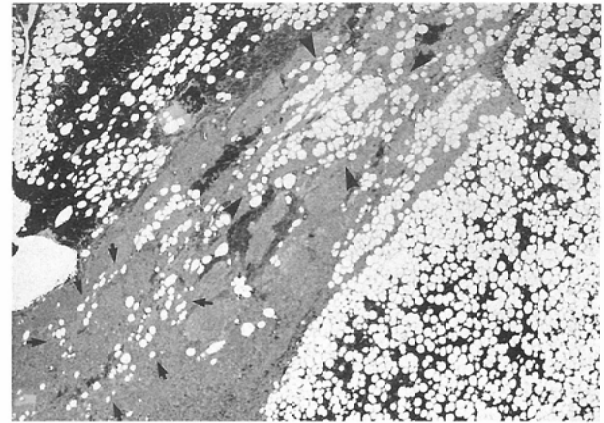
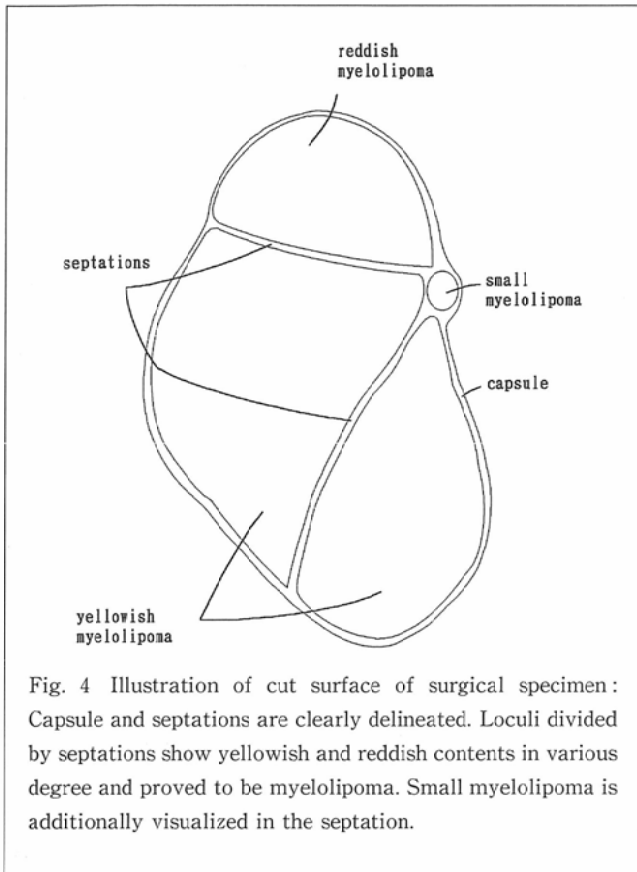


Fig. 5 Microscopic finding of the septation of adenomyelolipoma; type I lesions (scatter of fat cells and hematopoietic elements without coalescence, mutually) (arrows) and type II lesion (collection of myelolipomatous tissue without clear margin, less than 1 cm in a diameter) (arrow heads) are demonstrated in the adenomatous tissue of septation.

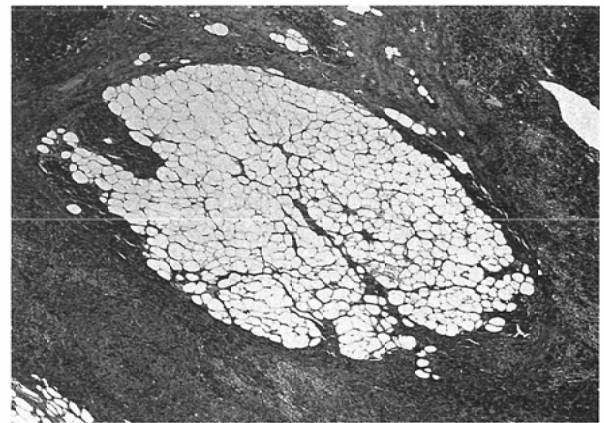


Fig. 6 Microscopic finding of septation of adenomyelolipoma; Type III lesion (collection of myelolipomatous tissue with clear margin, less than 1 cm in a diameter) which has collection of abundant fat tissue and minimal hematopoietic elements is demonstrated in the adenomatous tissue of septation. The lesion is visualized as if cortical nodule is replaced by the myelolipomatous tissue.

結節 (cortical nodule) が存在していたが、そのうちの一つは脂肪組織の集積と部分的な造血組織によって置き変わっていた (Fig. 6)。上記の骨髓脂肪腫と別個に隔壁内に直径 1 cm 程度の小さな骨髓脂肪腫も認められた (Fig. 4)。また部分的に正常な副腎皮質が腫瘍に沿って認められた。

考 察

本症例では明らかな腫瘍として、画像診断あるいは肉眼所見にて容易に同定される骨髓脂肪腫以外にも被膜や隔壁を形成する副腎腺腫組織内に小骨髓脂肪腫様組織がさまざまな形式で多発性に存在した。病理学的にはこのような小骨髓脂肪腫様組織に相当する、あるいは関連すると思われる記述は以下のように散見される。骨髓様組織と脂肪組

織の集積は正常副腎組織、副腎皮質結節、副腎皮質過形成にも起こりうる³⁾⁻⁵⁾。骨髓脂肪腫様病変が機能的副腎皮質腺腫あるいは過形成の結節内に存在していた^{6),7)}。以上の論文は骨髓脂肪腫様組織にはさまざまな存在形式があり、

Table 1 Classification of myelolipomatous tissue

type I	Scatter of fat cells and hematopoietic elements without coalescence, mutually in the adrenal, adenoma, hyperplasia or cortical nodule. (Fig. 5)
type II	Collection of myelolipomatous tissue with unclear margin or small myelolipomatous tissue not to be classified into type I or type III in the adrenal, adenoma, hyperplasia or cortical nodule, Less than 1 cm in a diameter of the lesion. (Fig. 5)
type III	Collection of myelolipomatous tissue with clear margin in the adrenal, adenoma or hyperplasia. Or almost totally replaced cortical nodule by myelolipomatous tissue. Less than 1 cm in a diameter. (Fig. 6)
type IV	Collection of myelolipomatous tissue in the adrenal, adenoma or hyperplasia. Equal or more than 1 cm in a diameter. This type only can be detected on diagnostic imaging.

正常副腎組織のみならず副腎腺腫、過形成あるいは皮質結節とも深い関係があることを強く示唆している。しかしながらさまざまな骨髄脂肪腫様組織の存在形式を明確に記述する用語は未だ確立されていない。われわれはこれらの論文における病理所見やわれわれの症例の詳細な検討より、便宜上 I～IV 型に分類し Table 1 に提示した。簡潔に記述すると I 型は明らかな集積を形成しない骨髄脂肪腫様組織、II 型は境界不明瞭な直径 1cm 未満の骨髄脂肪腫様組織の集積、III 型は境界明瞭な直径 1cm 未満の骨髄脂肪腫様組織の集積、IV 型は直径 1cm 以上の骨髄脂肪腫様組織の集積である。この 4 つの分類は骨髄脂肪腫様組織の存在形式をほぼすべて網羅しうる。またこの分類では II 型、III 型と IV 型を直径 1cm を境にして分類しているが、これは文献上直径 1cm 以下の骨髄脂肪腫様組織（I 型、II 型、III 型）が画像診断にて診断あるいは描出された報告例はなく、この大きさが臨床的あるいは画像診断上 1 つの指標となると考えられたからである。

本症例では典型的な骨髄脂肪腫（IV 型）以外にも隔壁や被膜を構成する腺腫様組織内に多発性の小骨髄脂肪腫様組織がさまざまな形式（I、II、III 型）で混在していた。副腎腺腫あるいは過形成に骨髄脂肪腫様組織が合併した症例は、調べた範囲では 17 例存在しており、腺腫が 6 例、過形成が 11 例であった^{4)–6), 8)–21)}。機能性病変は 17 例中 15 例とかなり多く、内訳はクッシング症候群が 9 例が最多であり、21-ハイドロキラーゼ欠損症 2 例、その他は原発性アルドステロン症、クッシング病、副腎性器症候群、17-ハイドロキラーゼ欠損症がそれぞれ 1 例であった。I、II、III 型に相当する多発性の小病変は 9 例に、IV 型相当病変は 9 例に認められた。ただし本症例のように隔壁あるいは被膜内の小病変が明記された症例は存在しなかった。これらの病的副腎組織に骨髄脂肪腫様組織が合併した症例数は正常副腎組織に起こった、いわゆる通常、副腎骨髄脂肪腫といわれている症例に比して相当に少ない。

しかしながら上記のように多発性の小病変を高率に合併している点が興味深い。本症例では隔壁内に皮質結節を置き換えるように存在する III 型病変も認められ、骨髄脂肪腫と皮質結節の関連の深さを示すとともに骨髄脂肪腫の発生形式をも示唆していると考えている。

以上の病理学的論文と本症例の病理所見は骨髄脂肪腫様組織と副腎腺腫（あるいは過形成）との関連の深さを示しており、両者の存在を明記した adenomyelolipoma という用語が適切であると考えている。その理由と意義として、いわゆる副腎骨髄脂肪腫に対して臨床的、画像診断学的、病理学的に異なった像を以下のように呈する可能性が高いからである。

1. 臨床的に Cushing 症候群に代表される機能性病変の合併率が非常に高い。

2. 画像診断学的には本症例のように CT や MRI にて形態的に adenomyelolipoma が骨髄脂肪腫に類似し、診断が困難な症例も存在しうるが、血管造影においてほとん

ど造影効果のない副腎骨髄脂肪腫と異なり、明らかな隔壁、被膜の造影効果が認められることもありうる。また腺腫や過形成が骨髄脂肪腫部分に比して優位なものでは明らかな造影効果を有する部分が容易に CT や MRI 上でも同定されると考えられる。

3. 病理学的に腺腫あるいは過形成組織内に多発性の骨髄脂肪腫様組織を非常に高率（18 例中 10 例）に認め、骨髄脂肪腫様組織の発生母地として皮質腺腫あるいは皮質過形成の存在を無視できない。

副腎骨髄脂肪腫の症例においては被膜と隔壁について検討された論文は少ないが、副腎皮質組織より構成されていると報告されている²²⁾。しかしながら本症例のような被膜や隔壁内における I、II、III 型相当病変の記載を認めなかった。また本症例では隔壁内に直径 1cm 程度の IV 型病変も別個に存在していた。Plaut は副腎骨髄脂肪腫の隔壁を不均一な成長により形成されると考えているが²³⁾、この所見は腺腫組織内において明らかに腫瘍として同定されうるような IV 型病変についても多発性に発生しうることを示している。本症例における隔壁所見は、腺腫内に多発性に IV 型病変が発生することによって 2 次的に形成された所見かもしれない。

本症例において血管造影は明瞭に副腎皮質腺腫よりなる被膜と隔壁を濃染させる性質上、adenomyelolipoma が通常の副腎骨髄脂肪腫と異なることを描出しえた唯一の画像診断法であった。また CT、MRI において注意深く読影を行い、隔壁や被膜に肥厚あるいは造影効果が見られる部分が存在する場合は adenomyelolipoma の可能性を考える必要があると思われる。

adenomyelolipoma に相当する症例は現在のところは少ないが、症例数が以下のように過小評価されてきた可能性がある。adenomyelolipoma を含む骨髄脂肪腫合併症例が広くは知られておらず、aspiration biopsy にて成熟脂肪と骨髄様組織の存在のみで副腎骨髄脂肪腫として診断されてきた。ある程度の大きさがあり、外科的に切除される病変についても、被膜、隔壁については検索がなされない症例が多い。また I、II、III 型に相当するような小病変についての検索は意識的には行われていないために腺腫および過形成の部分的検索に留まり、見逃されてきた可能性もある。

近年、副腎骨髄脂肪腫の確定診断として主に CT もしくは超音波ガイド下での aspiration biopsy が用いられている。adenomyelolipoma の存在はこの流れを否定するものではないが、biopsy による骨髄組織と成熟脂肪組織の存在がいわゆる副腎骨髄脂肪腫に一对一に対応しているのではなく、adenomyelolipoma に代表される病的な副腎組織における合併例も否定できないことが理解されたうえで種々の画像診断を併せて総合的に評価されるべきである。また adenomyelolipoma 以外の合併症例としては副腎転移と骨髄脂肪腫の合併例が報告されている²⁴⁾。本症例では内分泌学的に異常なく術前に腺腫性の病変の合併を疑うこ

とができず施行されていないが、副腎皮質シンチグラフィも adenomyelolipoma の診断の一助となると思われる。

結 語

無機能性副腎腺腫に種々の骨髄脂肪腫様組織を合併し adenomyelolipoma というべき1症例を報告した。画像診断上、副腎骨髄脂肪腫と鑑別困難であったが、血管造影では隔壁と被膜に造影効果が認められ、副腎骨髄脂肪腫とは異なる所見が得られた。病理学的検索では隔壁と被膜は腺腫組織より形成されており、さまざまな形式の骨髄脂肪腫様組織が多発性に混在しており、腺腫組織と骨髄脂肪腫様組織の深い関連性が考えられた。文献的考察を合わせると、副腎腺腫と過形成に合併する骨髄脂肪腫様組織は副腎骨髄脂肪腫と画像診断的、臨床的、病理学的に異なる可能性が高く adenomyelolipoma として定義する必要があると考えられた。

文 献

- Gierke E: Uber Knochenmarksgewebe in der Nebenniere. Beitr Z Pathol Anat Supple 17: 311-312, 1905
- Oberling C: Les formations myelolipomateuses. Bull Assoc Cancer 18: 234-246, 1929
- Brautista DV, Asch M, Kovacs K, Murray D: Adrenal myelolipomatous nodules mimicking adrenal neoplasms: report of three cases. Can J Surg 32: 51-55, 1989
- Vyberg M, Sestoft L: Combined adrenal myelolipoma and adenoma associated with Cushing's syndrome. Am J Clin Pathol 86: 541-545, 1986
- Marvin A, Ralph D, Powell Jr, Mortimer B: Cushing's syndrome: Nodular cortical hyperplasia of adrenal glands with clinical and pathological features suggesting adrenocortical tumor. J Clin Endocr 24: 947, 1964
- Schweizer-Cagianut M, Salmon F, Hedinger E: Primary adrenocortical nodular dysplasia with Cushing's syndrome and cardiac myxomas: Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 397: 183-192, 1982
- Dobbie JW: Adrenocortical nodular hyperplasia: The aging adrenal: J Pathol 99: 1-18, 1969
- Hassen AK, Joaquim N, Anthony F, et al: Bilateral adrenal myelolipomas with Cushing's syndrome: JAMA 259: 3034-3036, 1988
- Escuin F, Gomes P, Perez-fontan R, et al: Angiomyelolipoma associated with bilateral adrenocortical hyperplasia and hypertension: J Urol 133: 655-657, 1984
- 古谷雄三, 布施秀樹, 石井弘之, 他: 副腎骨髄脂肪腫: 臨泌 42: 63-65, 1988
- Boudreaux D, Waisman J, Skinner DG, Low R: Giant adrenal myelolipoma and testicular interstitial cell tumor in a man with congenital 21-hydroxylase deficiency: Am J Surg Pathol 3: 109-122, 1979
- Bennet BD, McKenna TJ, Hough AJ, et al: Adrenal myelolipoma associated with Cushing's disease: AJCP 73: 443-447, 1980
- 宮崎善久, 吉田全範, 土居淳: 副腎性器症候群に合併した副腎骨髄脂肪腫の1例: 泌紀 36: 35-39, 1990
- Sieber SC, Gelfman NA, Dandurand R, Braza F: Ectopic ACTH and adrenal myelolipoma: Connecticut medicine 53: 7-10, 1989
- Hurayama H, Kikuchi M, Imai T: Myelolipoma in adenoma of accessory adrenal gland: Pathol Res Pract 164: 207-213, 1979
- 野々山益雄, 堂満計哉, 宮崎正治: クッシング病にて副腎全摘後、長期経過して発生した副腎皮質過形成を伴う myelolipoma の一例: 内分泌外科 7: 131-134, 1990
- 齊藤泰博, 早坂和正, 菊池雄三, 他: Myelolipoma と副腎皮質腺腫を合併した一例: 臨画像 4: 88-92, 1988
- 長卓徳, 北園正太, 谷村晃: 種々の腫瘍を合併した副腎皮質腺腫の1例: 病理と臨 2: 1101-1107, 1984
- 渋谷明隆: クッシング症候群を呈し, myelolipoma を合併した副腎皮質腺腫の1例: 神奈川医会誌 11: 131, 1984
- Oliva A, Duarte B, Hammadeh R: Myelolipoma and endocrine dysfunction: Surgery 103: 711-715, 1988
- Condom E, Villabona CM, Gomez JM, et al: Adrenal myelolipoma in a woman with congenital 17-hydroxylase deficiency: Arch Pathol Lab Med 109: 1116-1117, 1985
- 田村信一, 滝沢謙治, 鈴木真, 他: 両側副腎に発生した myelolipoma の1例: 臨放射 34: 1517-1520, 1989
- Plaut A: Myelolipoma in the adrenal cortex (myelolipoid structures). Am J Pathol 34: 487-502, 1958
- McDonnell WV: Myelolipoma of adrenal: Arch Pathol 61: 416-419, 1956