

**P3-13-5 両側卵巣の平滑筋腫を合併した基底細胞母斑症候群の1例**

長崎大

金村さやか, 北島道夫, 森崎慎太郎, 平木裕子, 増崎英明

【緒言】基底細胞母斑症候群は50,000人に1人の割合で認められる稀な常染色体優性遺伝性疾患である。大脳鎌の石灰化、顎角化嚢胞、手掌および足底の小陥凹、若年発症の基底細胞癌を主徴とし、婦人科的には卵巣線維腫の合併頻度が高いとされている。今回両側卵巣に平滑筋腫を合併した若年女性の基底細胞母斑症候群の1例を経験したので報告する。【症例】19歳女性。11歳時に骨盤内充実性腫瘍に対して当院小児外科で腹腔鏡下腫瘍核出術を施行され、術後に左卵巣線維腫と診断された。15歳時に続発性無月経を主訴として当科を受診し、左卵巣腫瘍を指摘され、線維腫の再発が疑われたが、手術を希望しなかったため定期的に経過観察を行った。18歳時の骨盤MRIでは右卵巣にも同様の病変が出現した。また、同年顎関節痛を契機として頭部CTで顎骨嚢胞および大脳鎌の石灰化を指摘され、Evansの診断基準を満たすことから基底細胞母斑症候群と診断された。両側卵巣腫瘍については、基底細胞母斑症候群に合併した線維腫と考えられた。19歳時の骨盤MRIでは、左卵巣腫瘍の一部が拡散強調画像で軽度高信号を呈し、早期から造影効果を認めたため、線維肉腫などの悪性病変の可能性が否定できず、また、右卵巣腫瘍の増大傾向も認めたため、開腹左付属器切除術および右卵巣腫瘍核出術を施行した。術後病理検査では両側卵巣の平滑筋腫と診断され、悪性所見は認めなかった。【結論】基底細胞母斑症候群は充実性卵巣腫瘍を合併する頻度の高い稀な疾患で、多くは良性の線維腫であるがまれに悪性の報告もあり、また、若年で発見されることが多いことから、術後の再発や卵巣機能温存を考慮した対応が必要であると考えられる。

**P3-13-6 非妊娠性卵巣絨毛癌の1例**大和高田市立病院<sup>1</sup>, 奈良県立医大<sup>2</sup>山田有紀<sup>1</sup>, 西岡和弘<sup>1</sup>, 梶原宏貴<sup>1</sup>, 堀江清繁<sup>1</sup>, 古川直人<sup>2</sup>, 大井豪一<sup>2</sup>

非妊娠性卵巣絨毛癌は悪性胚細胞腫瘍の中でも非常にまれな疾患であり、その多くは他の悪性胚細胞腫瘍と合併する混合型である。今回われわれは、他の悪性胚細胞腫瘍を認めない非妊娠性卵巣絨毛癌に、成熟奇形腫を患側および反対側に合併した1例を経験したので報告する。症例は17歳、性交経験はない。2カ月前より続く不正性器出血を主訴に当院に受診し、超音波検査にて120×85mmの骨盤内腫瘍を認めた。MRI検査では左付属器に一部充実性部分を有した多房性嚢胞性腫瘍を認め、右付属器にも径30mmの嚢胞性腫瘍を認めた。両側卵巣腫瘍の診断で、左付属器切除、右卵巣腫瘍摘出、ダグラス窩に認めた腫瘍を摘出した。病理組織検査結果は、成熟奇形腫を合併した非妊娠性絨毛癌であった。またダグラス窩腫瘍は絨毛癌の転移であった。術後検査で血中β-hCGは1211 mIU/ml、CT検査にて多発性肺転移を認めた。以上より非妊娠性卵巣絨毛癌で、臨床進行期IV期と診断した。全身化学療法として、MEA療法（メソトレキセート、エトポシド、アクチノマイシンD）を5コース施行した。2コース後にはβ-hCGは陰性化し、治療終了後に行ったCT検査では肺転移は消失していた。しかし化学療法7カ月後、肺と骨盤内に再発腫瘍を認め現在加療中である。この疾患について文献的考察をおこない報告する。

**P3-13-7 卵巣原発悪性リンパ腫の一例**

福井県立病院

堀 香織, 伊達岡要, 中出恭平, 倉田和巳, 堀 芳秋, 加藤じゅん, 加藤三典, 土田 達

【緒言】卵巣腫瘍のうち悪性リンパ腫の占める割合は1.5%と稀であり、中でも卵巣原発悪性リンパ腫を経験することは少ない。今回我々は、卵巣腫瘍を契機として発見され、診断に苦慮した卵巣原発悪性リンパ腫の一例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

【症例】76歳、女性。発熱、倦怠感、体重減少を主訴に前医を受診し、白血球減少、貧血、LDH高値を指摘され当院血液内科へ紹介された。CTで骨盤内に巨大な充実性腫瘍を認め、卵巣由来と考えられたため当科紹介となった。卵巣癌、悪性リンパ腫の疑いで子宮全摘・両側付属器摘出術を行った。腫瘍は非常に脆弱で易出血性であった。迅速病理組織診断は悪性リンパ腫であった。永久標本でMalignant lymphoma (diffuse large Bcell lymphoma)との診断を得たため、現在、血液内科転科の上で化学療法を行っている。

【考察】全身症状を伴う充実性卵巣腫瘍で、LDHや可溶性IL-2レセプターの高値を伴う場合は、悪性リンパ腫の可能性も考慮すべきである。また、本症例では出血のためやむをえず腫瘍と子宮・付属器を一塊に摘出せざるを得なかったが、悪性リンパ腫が疑われる場合は生検にとどめるなど慎重の判断が必要である。