

OP53-3

lymphocytic hypophysitis の経過観察中に鞍上部 germinoma が明らかになった女児例

福岡 講平、秋山 政晴、寺尾 陽子、柳澤 隆昭、藤沢 康司、衛藤 義勝

東京慈恵会医科大学 小児科

症例は13歳女児。11歳頃から多飲多尿を認め、12歳になると体重減少とともに乳房発育、帯下が認められなくなった。13歳になり夜間の頻尿がひどくなったために、当科に紹介入院となった。内分泌検査では、FT3、FT4、LH、FSHの低下を認めた。また下垂体機能検査では、TRH負荷試験でTSHの過剰遅延反応、GnRH負荷試験ではFSH、LHは共に無反応、GRH負荷試験ではGHは正常反応であったが、アルギニン負荷試験ではGHは無反応であった。以上の結果から視床下部下垂体病変が疑われた。さらに水制限試験では中枢性完全型尿崩症と診断された。頭部MRIでT1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号、

Gd造影で強い造影効果を示す病変を鞍上部に認めた。開頭生検術を施行し、病理組織検査では大小のリンパ球系細胞の浸潤を認めたことから lymphocytic hypophysitis と診断された。その後外来で甲状腺ホルモンの補充とDDAVP点鼻を行ないながら経過観察されていたが、頭痛がひどくなり1ヶ月後に再入院となった。頭部MRIで鞍上部を中心として約1.5cm大の不整形の比較的境界明瞭な分葉状腫瘤を認め、内部はcysticであった。この病変に連続して下垂体茎の腫大を認めた。さらに下垂体機能検査で汎下垂体機能不全状態に進行していることが明らかになった。ステロイド治療を約1ヶ月行い、症状は一旦改善し、外来で経過観察していた。しかし、4ヶ月後には視力障害を認めるようになり、頭部MRIで鞍上部に3cm大の不整な内部にcysticな構造を持つ腫瘤を認めた。再入院後に内視鏡下腫瘍生検を行い、病理組織検査で pure germinoma と診断された。この時の組織は明らかに前回とは異なり、two cell pattern を示し、免疫組織染色ではPLAPが陽性であった。CDDP/VP-16を用いた化学療法を4コース、放射線局所照射24Gy施行し、現在は寛解を維持している。下垂体性リンパ節炎は自己免疫性下垂体に慢性炎症が生じる病態で、小児期には特に稀な疾患である。本症例のように lymphocytic hypophysitis の経過観察中に germinoma と診断された症例はいくつか報告されており、Germinoma の前病変ではないかとの意見もある。小児においては、尿崩症をもち、かつ下垂体茎の腫大を伴う腫瘍性病変がある場合は germinoma を念頭において長期の経過観察が必要であろう。

OP53-4

小児 ependymoma の2症例

阿部 祥英¹⁾、宮沢 篤生¹⁾、中野 有也¹⁾、齋藤 多賀子¹⁾、大戸 秀恭¹⁾、子安 ゆうこ¹⁾、市橋 いずみ¹⁾、衣川 直子¹⁾、板橋 家頭夫¹⁾、泉山 仁²⁾、阿部 琢巳²⁾

昭和大学 小児科¹⁾、昭和大学 脳神経外科²⁾

【はじめに】Ependymoma は、小児脳腫瘍のなかでも頻度が約10%と低く、治療法は確立されていない。そのなかでも腫瘍の全摘出が有効といわれているが、放射線や化学療法治療による後遺症の危惧や、化学療法の有効性が不明なため治療方針に難渋する。当院にて小児 ependymoma の2症例を経験したので報告する。

【症例呈示】

(症例1) 3歳、男児。平成15年12月13日から感冒様症状に加え、頭痛、嘔気を認めた。9日後には自立歩行が不能となった。平成16年1月7日、頭部CT検査で水頭症と後頭蓋窩正中中部に腫瘍性病変を認め、10日に腫瘍摘出術を施行した。顔面神経丘部の浸潤部位を除き、肉眼的に腫瘍が摘出され、画像上、播種性病変を認めなかった。病理検査で ependymoma (MIB-1 index 11%) と診断された。術後、放射線を52.8 Gy (1.6 Gy×33回) 局所照射した。照射後、一過性に水頭症の増悪を認めた。術後1年5か月が経過し、小脳性失調、眼位異常を認めたが、症状の悪化や腫瘍の再発は認めていない。

(症例2) 4歳、女児。平成16年5月中旬から頭痛を訴え、頻回の嘔吐も伴うようになり、頭部CT検査にて左頭頂葉から側頭葉にかけて腫瘍性病変を認め、その部位は、タリウムシンチグラフィで集積像を認めた。7月2日、20日の2回にわたって開頭腫瘍摘出術が施行され、病理検査で ependymoma (MIB-1 index 8.4%) と診断された。肉眼的に全摘出され、化学療法および放射線療法は施行しなかった。術後11か月が経過し、腫瘍摘出に伴う右同名半盲を認めるが、腫瘍の再発は認めていない。

【考案および結語】小児 Ependymoma の治療方針は、1) 年齢、2) 残存腫瘍病変および播種病変の有無、3) 病理所見や MIB-1 index などによる悪性度がリスクファクターとなり決定される。今回の2症例は3歳と4歳であり、後遺症の危惧や腫瘍摘出範囲の確認など治療法の選択に難渋した。経過観察期間が短い、現在までに再発や症状の増悪はなく、今後とも入念な経過観察が必要と考えられた。