

D-23) Gonadoblastoma と dysgerminoma とが 合併したターナー症候群の 1 例

斐 英洙, 井上 健, 小林 庸次

Gonadoblastoma を持つ患者は, 基礎に性腺の発育異常や性染色体の異常を有する例が多いといわれている。また, まれに gonadoblastoma と未分化胚細胞腫の併存が認められ, その併存する腫瘍の組織型によって gonadoblastoma の予後は左右されると考えられている^{1, 2)}。今回, gonadoblastoma と dysgerminoma の合併を認めたターナー症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例: 7 歳, 女児。

現病歴: 37 週, 1740 g (IUGR) にて出生。7 歳 5 ヶ月時に -3.27SD の低身長で精査にて, 染色体検査: 47, X+2mar[28]/45, X[2] であり, ターナー症候群と診断された。7 歳 6 ヶ月時から成長ホルモン (GH) 療法が開始されたが, 染色体 FISH 検査にて ishidic (Y) (q11.2) (SPY+++, DYZ3++, DAZ+, DYZ1-) と判明した。腹部 MRI にて両側性腺の位置に異常陰影を指摘され, 性腺切除目的のため当センター手術を施行された。

病理学的所見

切除された両側性腺はともに径 3 cm 大, 黄白色, 分葉状, 充実性であった。組織標本では, 左卵巣に薄い線維性被膜で囲まれた, 多数の小型胞巣を認めた。その胞巣の構成細胞はやや大型の核を有する胚細胞様の細胞と胞巣辺縁に配列する小型の性索細胞様細胞であった。また, 胞巣内には類円形の好酸性硝子物質や石灰化巣を認め, gonadoblastoma と診断した (図 1)。左卵巣の別の部位では, リンパ球を背景にやや大型の胚細胞様の細胞の胞巣状増生を認めた (図 2)。また, 免疫染色でそれらは PALP 陽性, AFP 陰性, hCG 陰性であり, dysgerminoma と診断した。左卵巣には gonadoblastoma と dysgerminoma との合併を, 右卵巣には gonadoblastoma のみを認めた。

考 察

Gonadoblastoma は胚細胞成分と性索間質細胞成分の混在からなる腫瘍であり, 性腺の発育不

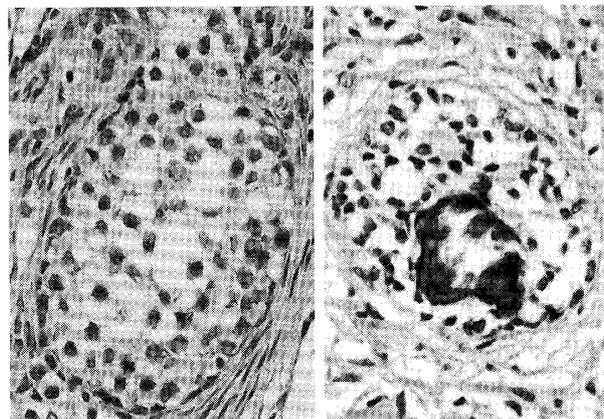


図 1 gonadoblastoma

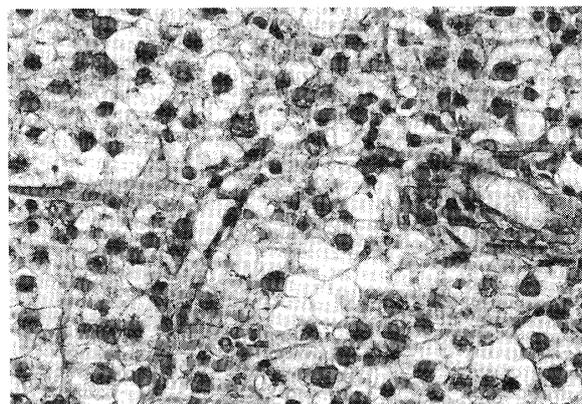


図 2 dysgerminoma

全を母地として発生することが多いとされている^{1, 2)}。Gonadoblastoma 自体は良性病変であるが, その約半数が dysgerminoma などの胚細胞性腫瘍の発生母地に発展する可能性が指摘されており¹⁾, Y 染色体成分を有する性腺形成不全やターナー症候群患者は gonadoblastoma 発生のハイリスクグループとして対応する必要があると考えられている³⁾。

文 献

- 1) Talerman A, et al: Mixed germ cell-sex cord-stromal tumours. In Tavassoli, FA, et al ed: World Health Organization classification of tumours: Tumours of the breast and female genital organs. IARC Press, Lyon, p176-179, 2003
- 2) Scully RE. Gonadoblastoma. A review of 74 cases. Cancer 25: 1340-1355, 1970
- 3) 室谷浩二. Gonadoblastoma およびその関連疾患. 小児科診療 10: 1605-1608, 2002