

24EL5

小児期にみられる縦隔腫瘍について

日本大学医学部外科学講座 小児外科部門

草深 竹志

小児期の縦隔腫瘍は比較的まれではあるが、鑑別診断に種々の良性や悪性の疾患を含み、治療に際して気道障害や脊髄圧迫症状に留意して対応する必要もある。また予後不良な疾患も含まれ、その特徴に精通しておくことは重要であると思われる。自験例を振り返るとともにレビューを行った。

従来、神経原性腫瘍と、ホジキン病やその他のリンパ腫がそれぞれ40%程度を占め小児縦隔腫瘍の主たるものと報告されている。これに続いて胚細胞腫瘍があげられ、その他頻度は低いものの脂肪腫、脂肪芽腫、横紋筋肉腫、PNET、骨原性肉腫、胸腺腫など種々のものが含まれる。神経原性腫瘍では悪性の神経芽腫、神経節芽腫と、良性の神経節腫、神経鞘腫が中心となるが、治療上特に問題となるのは遠隔転移を有する悪性腫瘍と、脊柱管内への進展を呈するダンベル型腫瘍であると思われる。急性に下肢麻痺や膀胱直腸障害を呈したダンベル型腫瘍では脊髄圧迫の速やかな解除が必要とされるが、椎弓切除を伴う外科治療を行うか化学療法を選択するかは現在においてもなお議論が多い。

一方、悪性リンパ腫の治療はもっぱら内科的に行われるが、その際の適切な治療のためにはサブタイプ別の診断が望まれる。この際腫瘍生検が行われるが、前縦隔に大きな腫瘍塊を呈する場合には気道を圧迫していることが多く、麻酔の施行によって気道閉塞が顕著となることがある。気道についての評価や生検材料の採取方法についての検討が重要とされている。

胚細胞腫瘍には、良性の奇形腫と卵黄嚢腫瘍を主とした悪性のものが含まれるが、いずれも前上縦隔を占拠部位とすることが多く、リンパ腫と同じく外科的介入の際には気道障害に関して留意しておく必要がある。良性腫瘍の場合には一期的切除が施行され、気道圧迫が高度な場合には経皮的心肺補助などの使用を要する場合もある。一方、遠隔転移を有する卵黄嚢腫瘍などでは集学的治療を強力に行う必要がある。

その他の腫瘍では種々のものが含まれるためその鑑別は重要である。間葉系の腫瘍には特異的な染色体異常や融合遺伝子の関与が明らかにされているものがあり、こうした最近の知見は診断において有用である場合がある。また、予後に関して横紋筋肉腫やPNETなど良好とは言えないものもあり、さらに有効な治療法の開発が望まれる。