

24OP2-12

診断に苦慮した Ganglioneuroblastoma nodular subtype の 1 例

鈴木 久美¹⁾、赤井畑 美津子¹⁾、望月 一弘¹⁾、佐野 秀樹¹⁾、伊藤 正樹¹⁾、菊田 敦¹⁾、山下方俊²⁾、伊勢 一哉²⁾、北條 洋³⁾福島県立医科大学 小児科¹⁾、福島県立医科大学 小児外科²⁾、福島県立医科大学 第一病理³⁾

Ganglioneuroblastoma nodular subtype (GNBn) は、2 つ以上のクローンからなる heterogeneous な腫瘍であるため、正確な病理診断が下せないことも多い。特に、Stage3 の神経芽腫群腫瘍 (pNTs) においては手術後の残存腫瘍がかなり多くなることから、正確な診断はより困難になる。今回、我々は初回生検では Ganglioneuroblastoma intermixed (GNBi) と診断したが、治療開始後早期の Second look operation にて GNBn と診断し得た症例を経験したので報告する。

【症例】6 歳女児。腹痛および腹部腫瘤にて発症し当科に入院した。入院時検査にて NSE77ng/ml, uVMA49.7 μg/mg・cr, uHVA35.1 μg/mg・cr と上昇みられ、画像検査にて約 10cm 大の右後腹膜腫瘤を認め、辺縁部は充実性、内部は cystic で液状成分と不均一な造影効果をみとめた。MIBG シンチでは辺縁部に強い集積があり、内部集積は欠損していた。充実性部の腫瘍生検にて GNBi と診断、MYCN 増幅は認めず、病期は Stage 3 と判断した。国際神経芽腫病理分類 (INPC) の評価は favorable histology (FH) であったが、画像上壊死があり、腫瘍マーカーも上昇していたため、進行神経芽腫プロトコル 98A3 を開始、NSE 等は徐々に低下したが、腫瘍径の縮小なく、3 コース終了時点で腫瘍部分摘出術を施行した。腫瘍内部に広範な出血壊死巣と、隣接した充実性部分に神経芽腫の残存を認め、その外側に GNBi の層がみられたことから最終的に GNBn と診断した。年齢が 5 歳以上のため unfavorable histology (UH) と判断、残存腫瘍に対して、今後大量化学療法を行う予定である。

【考案】国際神経芽腫病理分類 (INPC) は pNTs 患児の予後に対して強いインパクトを持っていることが知られている。しかし、自験例のように INPC で GNBi、FH と評価されたのにもかかわらず、臨床経過や検査結果から神経芽腫成分の存在が疑われる場合は、Second look ope にて正確な診断を得ることも考慮すべきであると考えられた。

24OP2-14

当科における神経芽腫群腫瘍の検討

大畠 雅之¹⁾、稲村 幸雄¹⁾、田浦 康明¹⁾、入江 朋子¹⁾、岡田 雅彦²⁾、永安 武¹⁾長崎大学 腫瘍外科¹⁾、長崎大学 小児科²⁾

【目的】当科で経験した神経芽腫群腫瘍について臨床像、治療経過、長期予後について検討を行う。【対象・結果】1970 年から 2005 年までの 36 年間に長崎大学腫瘍外科、小児科で治療を受けた神経芽腫群腫瘍 77 例 (男児 37 例、女児 40 例) を対象とした。マスキング (MS) 開始前の症例は 23 例で、MS 開始後 53 例中 28 例 (52.8%) が MS で発見され MS 終了後の症例は 1 例であった。初診時年齢は MS 開始前、1 歳未満 4 例、1 歳以上 5 歳未満 13 例、5 歳以上 6 例で MS 開始後、MS 発見例は 6 ヶ月から 1 歳 1 ヶ月で MS 以外の発見例は新生児期 2 例、乳児期 8 例、1 歳以上 5 歳未満 12 例、5 歳以上 3 例であった。原発部位は縦隔 14 例、副腎 44 例、後腹膜 18 例、不明 1 例であった。治療は 58 例に一次的腫瘍切除術が行われ、7 例に化学療法・放射線療法後に腫瘍切除術が行われた。6 例が初回手術で完全切除が不能あるいは生検のみが施行され化学療法・放射線療法後に腫瘍切除が行われた。6 例には原発病変の切除が行われず、生検・内科的治療が行われた。組織分類は 7 例が神経節腫で 68 例が神経芽腫あるいは神経節芽腫、2 例が組織診断不明であった。国際病期分類では 1 期 33 例、2A 期 6 例、2B 期 7 例、3 期 9 例、4 期 18 例、4S 期 4 例であった。MS 開始前では 12 例 (52.1%) が 3・4 期であったが、MS 開始後は 35 例 (66%) が 1・2 期の早期例であった。傍椎体から椎間孔に病変が及んだ縦隔・後腹膜腫瘍切除の 7 例に術後側彎、神経障害を認めた。予後は生存 57 例、死亡 16 例、不明 4 例であった。進行例が多い MS 開始前では死亡率は約 50% であったが、MS 開始後は 10% 未満に低下した。