

24OP8-19

結節性硬化症に合併した腓内分泌腫瘍の1例

常盤 和明¹⁾、玉村 宣尚¹⁾、深田 良一¹⁾、諫山 哲哉²⁾、宇宿 智裕²⁾、中島 文明²⁾国立病院機構舞鶴医療センター 小児外科¹⁾、国立病院機構舞鶴医療センター 小児科²⁾

【はじめに】

結節性硬化症は多彩な臨床症状から結節性硬化症複合 (TSC) と言われ、多発する全身各種臓器の過誤腫性病変が臨床的に重要であり、腎臓の血管筋脂肪腫、心臓の横紋筋腫、肺のリンパ管筋腫症などがよく知られている。しかし、TSC に腓腫瘍を合併した症例は稀である。今回、私どもは TSC で経過観察中に腓内分泌腫瘍を合併した1小児例を経験したので報告する。

【症例】

症例は10歳女児。生後より顔面に皮疹を認め、6歳時の生検の結果は血管線維腫であった。また、CTで両側脳室周囲に石灰化を認めTSCと診断されて経過観察されてきた。平成17年8月の受診時に右上腹部腫瘍を認めた。MRIやCT検査では腫瘍は径6cm大で分葉状構造を有し、腓頭部原発と考えられた。また、造影では動脈相で著明に濃染し遅延相でも造影剤が貯留することより、血管系の腫瘍が疑われた。血液生化学検査では特記すべき異常所見はなくアミラーゼや血糖も正常であった。腫瘍マーカーはAFP、フェリチン、CEA、CA19-9が正常であり、NSEは14.4ng/mlであった。手術所見では、腫瘍は薄い被膜に被われておりこれに沿って正常腓を残して摘出可能であった。病理所見では腫瘍は均一な小型立方細胞の索状～脳回状増生からなり、chromogranin、synaptophysin、NSE、CD56が陽性を示した。明らかな核異型、脈管侵襲、周囲組織への浸潤は認めず、術中にサンプリングした周囲のリンパ節には転移の所見を認めなかった。術後経過は順調であり、術後1年を経過しているが再発の兆候は見られていない。

【考察とまとめ】TSCの原因遺伝子として腫瘍抑制遺伝子であるTSC1/TSC2が同定されており、本例でも遺伝子変異の有無について検討中である。TSCに合併した腓内分泌腫瘍は極めて稀であるが、その中には悪性腓内分泌腫瘍の報告例もある。本例では腫瘍サイズが大きかったこともあり、他の過誤腫性病変の発生に加えて腓腫瘍の再発に対して厳重な経過観察が必要と思われる。

24OP8-20

急速に増大した縦隔筋上皮癌の1例

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

症例は2歳男児。1歳6ヶ月の時に発熱、咳嗽が出現し近医総合病院を受診。胸部レントゲン写真で異常陰影は指摘されなかった。2ヶ月後食欲低下のため再診した際に、貧血、高カルシウム血症を指摘され、精査目的で当院小児科に入院となった。入院時の胸部レントゲン写真で左上肺野を占拠する腫瘍陰影を認めた。胸部CTで左鎖骨上窩から縦隔・左胸腔上部にまで広がる大きな腫瘍と左腋窩リンパ節の腫大を認めた。腫瘍は左鎖骨下動静脈、総頸動脈、上行大動脈を巻き込んでおり、内部には壊死、出血の所見を伴っていた。気管は右側に大きく偏位しており、両肺下葉は肺転移と考えらる結節影が散在していた。心臓超音波検査では心嚢水と心膜浸潤を疑う所見があった。入院後から顔面と左上肢の浮腫と嘔声が出現した。確定診断のため開胸による腫瘍生検を施行し病理組織検査にてembryonal rhabdomyosarcomaと診断された。JRS-1 HRO3のプロトコールに従って化学療法を開始した。1クール目A-1コース (VP-16、CPA、THP、CDDP、VCR) 施行したが、胸部CTで腫瘍の増大がありProgressive Diseaseと評価。プロトコールから離脱して2クール目をB-1コースのVP16をCTP-11に変更して治療を継続した (IFM、ACD、VCR、CTP-11)。胸部CTで左胸腔内の病変、左腋窩リンパ節、両肺の結節の縮小が見られたため、同じレジメンで3クール目を施行。原発・転移巣ともに縮小し4クール後に腫瘍切除術を行った。逆L字開胸+鎖骨切離で開始したが、胸腔内では胸膜との癒着が強く操作が困難であったため、左第4肋間を追加切開しU字開胸とした。腫瘍は左頸部から縦隔、左上胸腔を占拠しており一部は化学療法により壊死に陥っていた。腫瘍は神経鞘内や血管周囲への浸潤が強く左迷走・横隔膜神経の切離や鎖骨下静脈の切離を行ったが完全切除は不可能であった。また心膜、左上葉部に直接浸潤部認め切除を行った。病理組織診断はmyoepithelial carcinomaであった。術後、化学療法 (CPA、VCR) と腫瘍残存が疑われる大動脈弓、左肺尖部から頸部、左鎖骨上窩にかけて放射線療法 (Linac) を開始したが、帯状疱疹のため一時中止した。胸部CTでは腫瘍は増大し、肝転移と考えられる結節影が出現した。別レジメンの化学療法 (DOX、CDDP) を開始したが、腎機能障害進行のため中止となり術後66日目に死亡した。