

D-14) 乳児に発症した若年型顆粒膜細胞腫

高場 恵美, 浜崎 豊

経過: 8か月女児, おむつの血液付着があり, 超音波検査にて卵巣腫瘍の疑いで紹介受診した. 初診時, 著明な腹部膨満と膣からの出血, 陰毛発育, 乳房腫大がみられた. 血液検査にてエストラジオール 404pg/ml, CA125 210U/mlと高値, CTで ϕ 10cmの充実部分伴う多嚢胞性腫瘍, 多量の腹水と子宮内膜の肥厚がみられた. 機能性卵巣腫瘍の診断で, 左付属器切除術が行われた.

病理学的所見: 11×8×6 cm, 370gの卵巣で表面は平滑, 断面は灰白色調で多結節性, 漿液性の大小の嚢胞がみられた. 一部には出血を伴っていた(図1). 組織学的には, 類円形～長円状の核とやや好酸性の多形性～双極性, 円形の細胞質をもつ腫瘍細胞が密～疎に, やや不明瞭な結節状を呈し増殖していた. 胞体はやや好酸性, 泡沫状の細胞が種々の割合で混在していた. 核異型はそれほど目立たないが, 核分裂像および核崩壊像が目立ち, 多い部位では33/10HPF程度の核分裂像がみられた(図2). Juvenile Granulosa cell tumor (JGCT)と診断し, 免疫染色では α -inhibin, vimentin, S-100, α -SMA, AE1/AE3に陽性で, MIB-1陽性率は高い部位は60%であった.

考察: JGCTはGranulosa cell tumorの5%未満と少なく, 発症は若年で, 核異型, 核分裂像が目立つとされている. 本症例でみられた性早熟や成長促進などの内分泌症状は約60～80%, 腹水は約10%でみられると報告されている. 症例のほとんどがStage Iで, 予後は90～100%が無病生存と非常によいが, 腫瘍死も数%みられている. 予後因子として核分裂像・核異型・Stageがあげられており^{1,2)}, 本症例では核分裂像が20/10HPF以上と予後不良の部類となる. その一方で, 2歳以下の19例では100%が無病生存で非常に予後がよいとの報告もあり(観察期間6か月～39年, 中央値9年)³⁾, Young RHらの報告でも7/125の

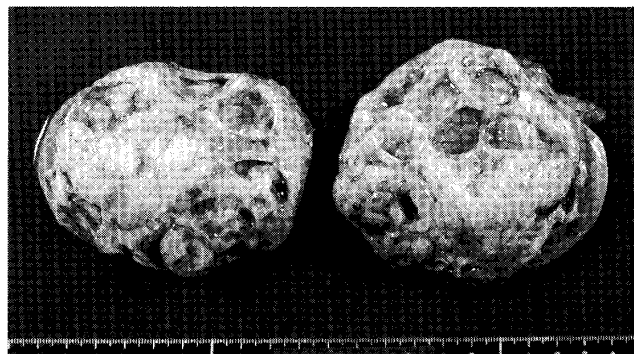


図1 肉眼像

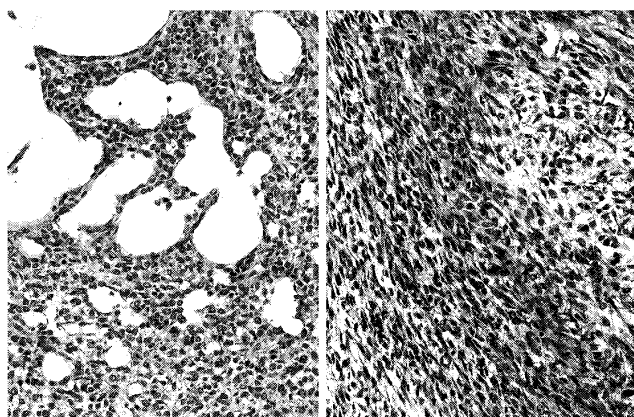


図2 類円形～紡錘形の腫瘍細胞が疎あるいは密に不規則に増殖, 多数の核分裂像がみられた

予後不良例は6歳以上であった¹⁾. JGCTの再発は早期で3年以内とされており, 本症例では追加治療は行わず経過観察中で, 術後7か月は経過良好である.

文 献

- 1) Young RH, et al.: Juvenile granulosa cell tumor of the ovary A clinicopathological analysis of 125 cases. AJSP 8: 575-596, 1984
- 2) Schneider DT, et al.: Ovarian sex cord-stromal tumors — a clinicopathological study of 72 cases from the Kiel Pediatric Tumor Registry. Virchows Arch. 443: 549-560, 2003
- 3) Bouffet E, et al.: Juvenile granulosa cell tumor of the ovary in infants: a clinicopathologic study of three cases and review of the literature. J Pediatr Surg. 32: 762-765, 1997