

縦隔原発 Germ cell tumour with somatic-type malignancy の 1 切除例

稲垣雅春¹・小貴琢哉¹・井口けさ人¹・
齋藤和人²・鈴木恵子³・石川雄一⁴

要旨—— 29 歳男性。咳嗽、右胸痛。右胸腔内に 15×20 cm の充実性腫瘍、βHCG 高値より、縦隔原発胚細胞性腫瘍と診断。BEP 療法 1 コース、NC。腫瘍を右肺と一塊として摘出。絨毛癌、胎児性癌、横紋筋肉腫、軟骨肉腫、神経原性肉腫、円形細胞肉腫からなり、WHO 分類 Germ cell tumours with somatic-type malignancy と診断。術後 73 日目に再発、BEP 療法 3 コース、PD。再発後 91 日目で死亡。(肺癌、2008;48:233-234)

索引用語—— 胚細胞性腫瘍、縦隔腫瘍、奇形種、手術、化学療法

患者：29 歳、男性。

主訴：咳嗽、右胸痛。

現病歴：20 日前から咳嗽、右胸痛出現。近医受診したが改善せず、当院救急外来を受診。XP・CT で縦隔から右胸腔内に巨大な腫瘍を認め入院。

身体所見：脈拍 124/分、呼吸 24/分、右呼吸音減弱。

検査所見：WBC 15920/μl、CRP 12.8 mg/dl、Alb 2.9 g/dl、LDH 1327 IU/l、FDP 16.9 μg/ml、NSE 37 U/ml (n<10)、βHCG 53 ng/ml (n<0.1)。

1 年前検診時の XP では異常なかった。入院時 XP では右下肺野に大きな腫瘍陰影を認めた (Figure 1)。CT では縦隔から右胸腔の大部分を占める 15×20 cm の内部不

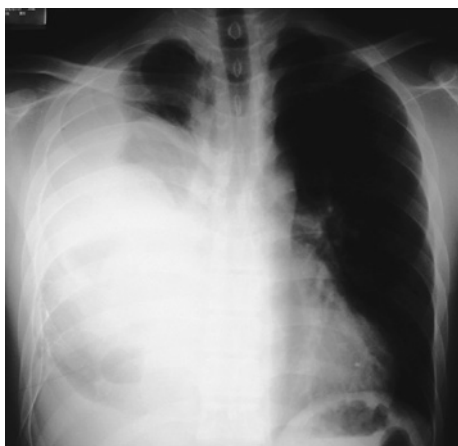


Figure 1. Chest XP.

均一な充実性腫瘍を認めた (Figure 2A)。MRI では内部不均一な比較的 high intensity な腫瘍を認めた (Figure 2B)。

針生検では、悪性間葉系腫瘍の疑い。精巣は泌尿器的診察では異常なく、βHCG 高値より、縦隔原発胚細胞性腫瘍で絨毛癌の成分があると考え、BEP 療法 (BLM, CDDP, VP-16) を施行した。1 コース後、βHCG は 3.3 ng/ml と正常化した。腫瘍の大きさに変化はなく、NC と判定した。入院から 43 日目に手術を施行した。

手術所見 (Figure 3A)：胸骨正中切開・前方切開でアプローチし、腫瘍と右肺を一塊として摘出した。手術時間 6 時間 4 分、出血量 2230 ml。

病理所見：腫瘍は大きさ 20×18 cm 重さ 2.5 kg で、肺に一部浸潤し、白色充実性部と壊死、出血を伴っていた (Figure 3B)。また、胸壁にも白色充実性の小腫瘍を認めた。化療後で腫瘍成分の多くが消失・変性に陥ったと考

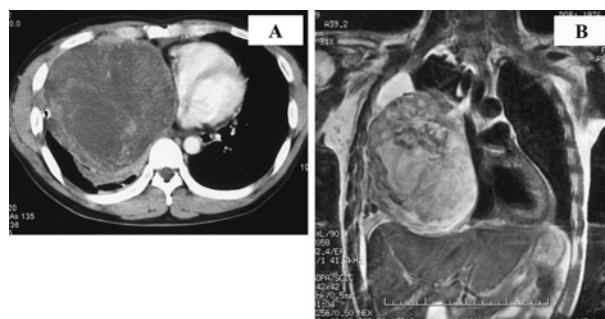


Figure 2. A. Chest CT, B. Chest MRI (coronal view).

総合病院土浦協同病院 ¹呼吸器外科、²呼吸器内科、³病理；⁴癌研究会癌研究所病理部 (病理アドバイザー)。

※第 150 回日本肺癌学会関東支部会推薦症例 (平成 19 年 12 月 15 日 日本肺癌学会関東支部会)。

別刷請求先：稲垣雅春、総合病院土浦協同病院呼吸器外科、〒300-0053 茨城県土浦市真鍋新町 11-7 (e-mail: masaharu_inagaki@yahoo.co.jp)。

¹Department of Thoracic Surgery, ²Department of Respiratory

Medicine, ³Department of Pathology, Tsuchiura Kyodo General Hospital, Japan; ⁴Department of Pathology, Japanese Foundation of Cancer Research, Japan.

Reprints: Masaharu Inagaki, Department of Thoracic Surgery, Tsuchiura Kyodo General Hospital, 11-7 Manabeshinmachi, Tsuchiura, Ibaraki 300-0053, Japan (e-mail: masaharu_inagaki@yahoo.co.jp)。

© 2008 The Japan Lung Cancer Society

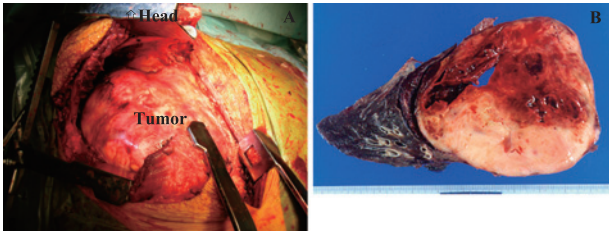


Figure 3. A. Operative finding. B. Macroscopic finding of resected specimen.

えられ、全体像の把握を難しくしていたが、多彩な組織像を呈していた。壊死部に近いところでは hCG 陽性、サイトケラチン陽性の絨毛癌を認め (Figure 4A)、分化の良い腺管構造を認めるが、細胞異型があることから、胎児性癌の化療後の変化と考えた (Figure 4B)。また白色充実性部分の大半は desmin 陽性、PAS 陽性、myoglobin 陽性で横紋筋肉腫 (Figure 4C)、広汎な壊死に陥った部分には異型軟骨組織がみられ、細胞の大小不同が目立つことから軟骨肉腫と考えられた (Figure 4D)。また神経組織様部分もあり、S100 陽性、ニューロフィラメント陽性、GFAP 陽性で、神経原性肉腫と考えた (Figure 4E)。また、円形細胞肉腫の成分もみられた (Figure 4F)。以上より WHO 分類の Germ cell tumours with somatic-type malignancy と診断した。

術後経過良好で、26 日目に退院した。手術から 73 日後右胸腔内・縦隔・左肺門リンパ節再発、BEP 療法変法 (CDDP を CBDCA へ変更) で 1 コース目施行。さらに 29 日後、2 コース目施行。間質性肺炎を併発したが、ステロイドパルス療法で軽快。33 日後、CBDCA と VP-16 のみで 3 コース目施行。その際、間質性肺炎を再併発し、ステロイドパルス療法も無効で、再発から 91 日目に死亡した。剖検では右胸腔内は腫瘍が充満し、胸壁浸潤、癌性心膜炎、左癌性リンパ管症、多発肺転移、癌性胸膜炎、左肺門・縦隔リンパ節転移が認められ、大部分はリンパ管侵襲の強い円形細胞肉腫の組織像であった。遠隔転移は認めなかった。他に間質性肺炎、肺血栓塞栓症、DIC の所見があった。全体としては腫瘍死と診断した。

考察：Germ cell tumours with somatic-type malignancy は A germ cell tumour (GCT) accompanied by a somatic-type malignant component of sarcoma, carcinoma or both と定義される。同意語は Teratoma with malignant transformation, Malignant teratoma with nongermlinal malignant tumour, Teratoma with non-germ cell malignancy。男性の胚細胞性腫瘍の 2% と稀で、25~30% が縦隔に発生する。成人の縦隔胚細胞性腫瘍のうち、最も多い報告で 29% を占めるが、小児にはほ

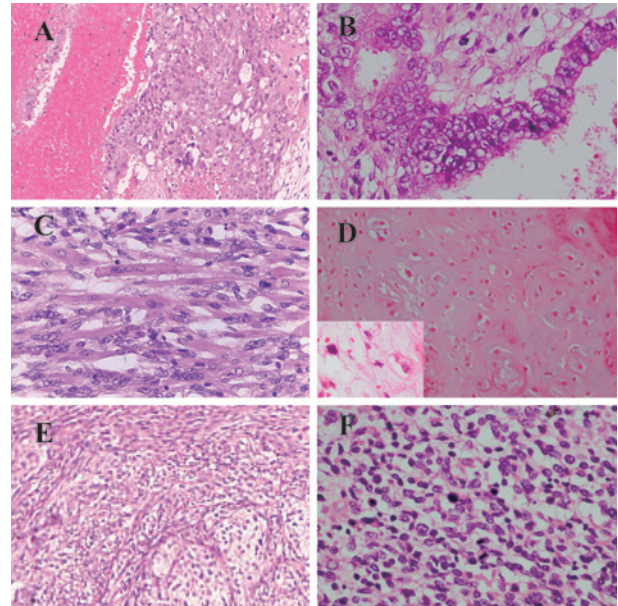


Figure 4. A. Choriocarcinoma. B. Embryonal carcinoma. C. Rhabdomyosarcoma. D. Chondrosarcoma. E. Neurogenic sarcoma. F. Round-cell sarcoma.

とんどみられない。大多数は男性、20~40 歳である。合併する somatic-type malignancy は胚細胞性腫瘍とともに縦隔自体に発生することも、転移巣でのみみられることもある。化療後の再発巣で発見されることの方が化療前よりも多い。縦隔臓器や肺への浸潤がみられる。多くの症例で転移を認め、転移先は肺、リンパ節、骨、脳、肝、脾が多い。予後は非常に不良で、平均生存期間 9 ヶ月とされている。胚細胞性腫瘍に使われるレジメンは無効であり、化療後完全切除された例で少数の生存例が認められるのみである。¹

A Case of Mediastinal Germ Cell Tumour with Somatic-type Malignancy

Masaharu Inagaki¹; Takuya Onuki¹; Kesato Iguchi¹; Kazuhito Saito²; Keiko Suzuki³; Yuichi Ishikawa⁴

KEY WORDS — Germ cell tumour (GCT), Mediastinal tumour, Teratoma, Surgery, Chemotherapy
(*JJLC*. 2008;48:233-234)

REFERENCES

1. Wick MR, Perlman EJ, Ströbel Ph, Chan JK, Marx A. Germ cell tumours with somatic-type malignancy. In: Travis WD, ed. *Pathology & Genetics' Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. WHO; 2003:216-218.