

CASE REPORT

縦隔成熟嚢胞性奇形腫にカルチノイドを合併した1例

後藤真輝<sup>1</sup>・内山美佳<sup>1</sup>

A Case of Carcinoid Arising from a Mature Cystic Teratoma of the Mediastinum

Masaki Goto<sup>1</sup>; Mika Uchiyama<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of General Thoracic Surgery, Komaki City Hospital, Japan.

**ABSTRACT** — **Background.** A carcinoid arising from a mature cystic teratoma of the mediastinum is rare. **Case.** A 38-year-old man was admitted to our hospital for evaluation of an abnormal shadow on a chest radiograph. Chest CT scan and MRI showed a well-defined mass with calcification and heterogeneous components in the right anterior mediastinum. Video-assisted thoracic surgery was performed to resect the tumor, which was suspected to be a mediastinal teratoma. The histopathological diagnosis was a carcinoid arising from a mature cystic teratoma of the mediastinum. **Conclusion.** We report a rare case of a carcinoid arising from a mature cystic teratoma of the mediastinum.

(JJLC. 2012;52:1047-1051)

**KEY WORDS** — Mature cystic teratoma, Carcinoid, Mediastinal tumor

Reprints: Masaki Goto, Department of General Thoracic Surgery, Komaki City Hospital, 1-20 Jobushi, Komaki City, Aichi 485-8520, Japan.

Received August 27, 2012; accepted November 29, 2012.

**要旨** — **背景.** 縦隔成熟奇形腫にカルチノイドを合併することは稀である. **症例.** 患者は38歳男性. 健診にて胸部異常影を指摘され, 当院を受診した. 胸部造影CT検査では右前縦隔に3cm大の石灰化を伴う辺縁明瞭, 内部不均一な腫瘍を認めた. MRI検査でも同様に3cm大の辺縁明瞭, 内部不均一な腫瘍を認めた. 以上より縦隔奇形腫を疑い胸腔鏡下縦隔腫瘍摘出術を施行した. 病

理組織学的検査では成熟嚢胞性奇形腫を認め, その中の一部にカルチノイドの領域を認めたことから a carcinoid arising from a mature cystic teratoma と診断した. **結論.** 縦隔成熟嚢胞性奇形腫にカルチノイドを合併した稀な1例を経験したので報告した.

**索引用語** — 成熟嚢胞性奇形腫, カルチノイド, 縦隔腫瘍

はじめに

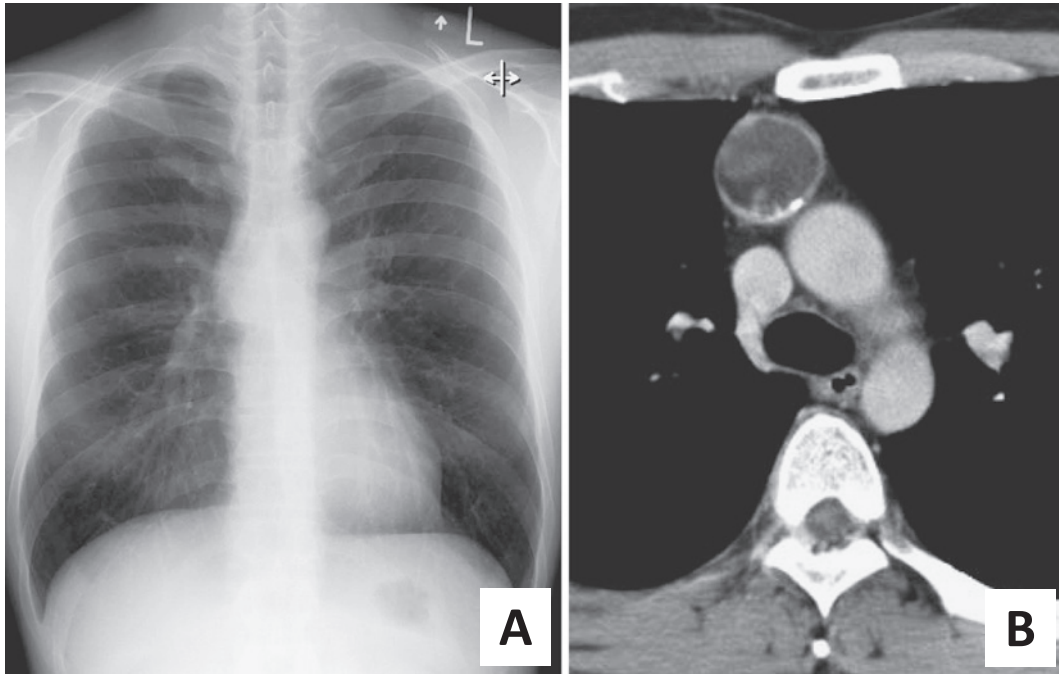
卵巣の成熟奇形腫において悪性成分を合併することはしばしば認められる. 縦隔成熟奇形腫も同様に悪性成分を合併することがあるが, その中でもカルチノイドを合併することは稀である. 今回我々は縦隔成熟嚢胞性奇形腫にカルチノイドを合併した1例を経験したので報告する.

症例

症例: 38歳, 男性.  
主訴: 胸痛.  
既往歴: 特記事項なし.  
家族歴: 特記事項なし.  
喫煙歴: なし.  
現病歴: 時折胸部圧迫感, 胸痛を感じていたが放置していた. 2011年7月の健康診断にて胸部X線検査で異常

<sup>1</sup>小牧市民病院呼吸器外科.  
別刷請求先: 後藤真輝, 小牧市民病院呼吸器外科, 〒485-8520

愛知県小牧市常普請1-20.  
受付日: 2012年8月27日, 採択日: 2012年11月29日.



**Figure 1.** Chest radiograph showing a right anterior mediastinal mass (A). Enhanced chest computed tomography showing a well-defined mass with calcification in the right anterior mediastinum (B).

影を指摘され当院を受診した。胸部CT・MRI検査にて縦隔嚢胞性奇形腫が疑われ、手術目的に入院となった。

入院時現症：身長173 cm，体重65 kg，血圧135/80 mmHg，心拍数91回/分，体温37.0℃，呼吸音清明。

入院時検査所見：血液生化学検査，腫瘍マーカー（CEA，SCC， $\beta$ -hCG，AFP，NSE）に異常なし。

胸部X線写真（Figure 1A）：右第1弓に接する3 cm大の突出した腫瘍を認める。

胸部造影CT検査（Figure 1B）：右前縦隔に3 cm大の石灰化を伴う辺縁明瞭，内部不均一な腫瘍を認める。

胸部MRI検査（Figure 2）：右前縦隔にT1強調画像にて高信号，T2強調画像にて等信号の内部不均一な腫瘍を認める。

手術所見：胸腔鏡下縦隔腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は心膜から上大静脈の上に存在し，右上中葉の一部が癒着していた。肺との癒着を剥離し，傍心膜脂肪織や胸腺を付着させながら剥離し摘出した。手術時間1時間45分，出血少量。

切除標本（Figure 3）：摘出腫瘍は径35 mm大，一部石灰化を伴う固い2~5 mm幅の壁からなる嚢胞状腫瘍で，嚢胞内には黄色の粥状物で白髪が混入貯留していた。

病理組織学的検査（Figure 4）：硝子化した線維性の厚い嚢胞壁で，壁の内腔の一部に扁平上皮が裏打ちされ，壁内に皮膚付属器，軟骨，気管支腺，気管支上皮，脂肪織を認め成熟嚢胞性奇形腫の像であった。その中に気管

支腺，皮膚付属器とならんで小型の類円形核をもった細胞が島状，胞巣状に増生する2 mm弱の領域が認められた。壊死，mitosisは認めなかった。免疫組織化学染色ではchromogranin A・synaptophysin染色陽性でcarcinoidの像であった。以上よりa carcinoid arising from a mature cystic teratomaと診断した。

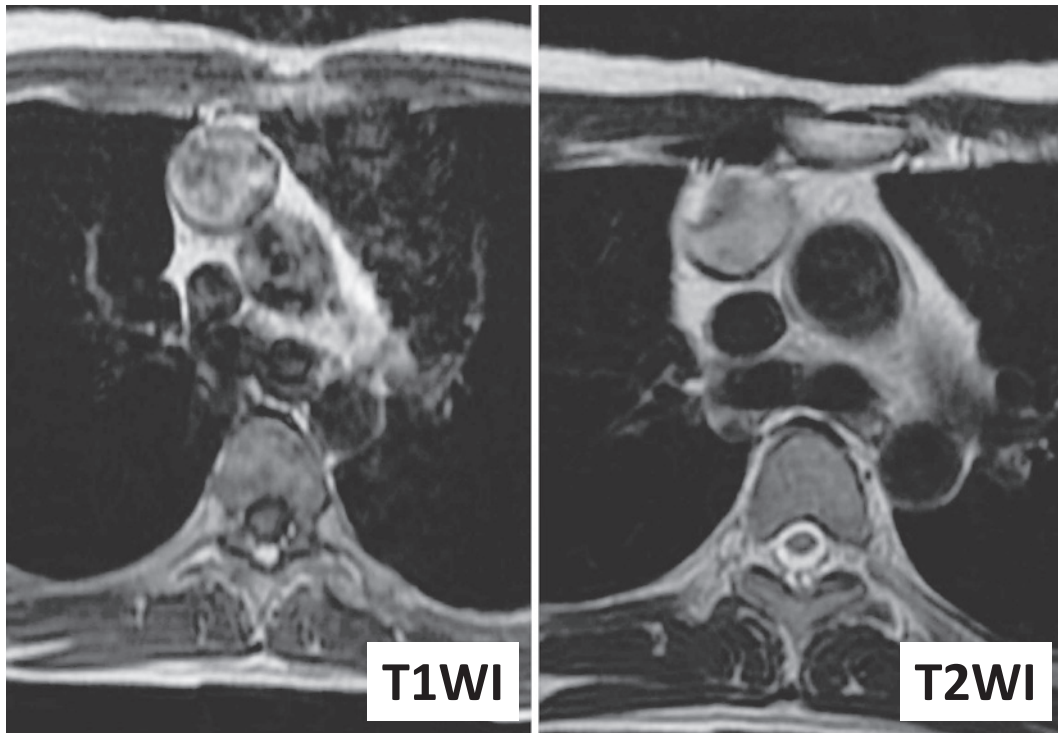
術後経過：術後経過は良好であり術後4日目に退院した。追加治療は行わず，術後約1年無再発経過観察中である。

## 考 察

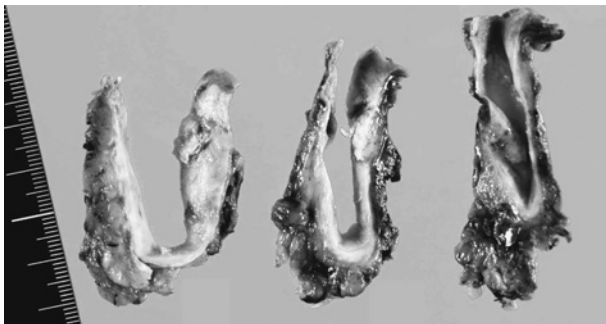
自験例は成熟嚢胞性奇形腫の中にカルチノイドを認めており，従来Teratoma with malignant componentやTeratoma with malignant transformationなどと呼ばれてきたものに該当すると考えられた。これは2003年のWHO分類によりGerm cell tumor with somatic type malignancy（以下，GCTSM）として分類された。その定義はA germ cell tumor accompanied by a somatic-type malignant component of sarcoma, carcinoma or bothとされている。<sup>1</sup>

GCTSMは男性の胚細胞性腫瘍の約2%と稀である。その原発巣として精巣は78%，縦隔は20%を占める。また成人の縦隔胚細胞性腫瘍の29%を占めるとされ，男性の20~40歳に好発し，小児にはほとんどみられない。<sup>1</sup>

Morinagaらは発生機序から，化学療法や放射線療法



**Figure 2.** Chest magnetic resonance imaging showing a well-defined mass with heterogeneous components.



**Figure 3.** Gross examination of the specimen showing a cystic mass with a fibrous wall. The cystic space was filled with yellow friable debris and hair.

が胚細胞性腫瘍の一部に悪性転化を誘導したと考えられる群と、自然発生する群に分けた。<sup>2</sup> 前者のほうが多く、初老に多いとされる後者より若年層にみられる。自験例は若年者ではあるが、治療歴もなく後者の群に該当すると思われる。

細胞の起源としては既存の成熟奇形腫の悪性転化や、多能あるいは全能性をもった原始胚細胞からの分化が考えられている。自験例ではカルチノイドの領域は成熟嚢胞性奇形腫の成分との移行部などは確認できず、後者の

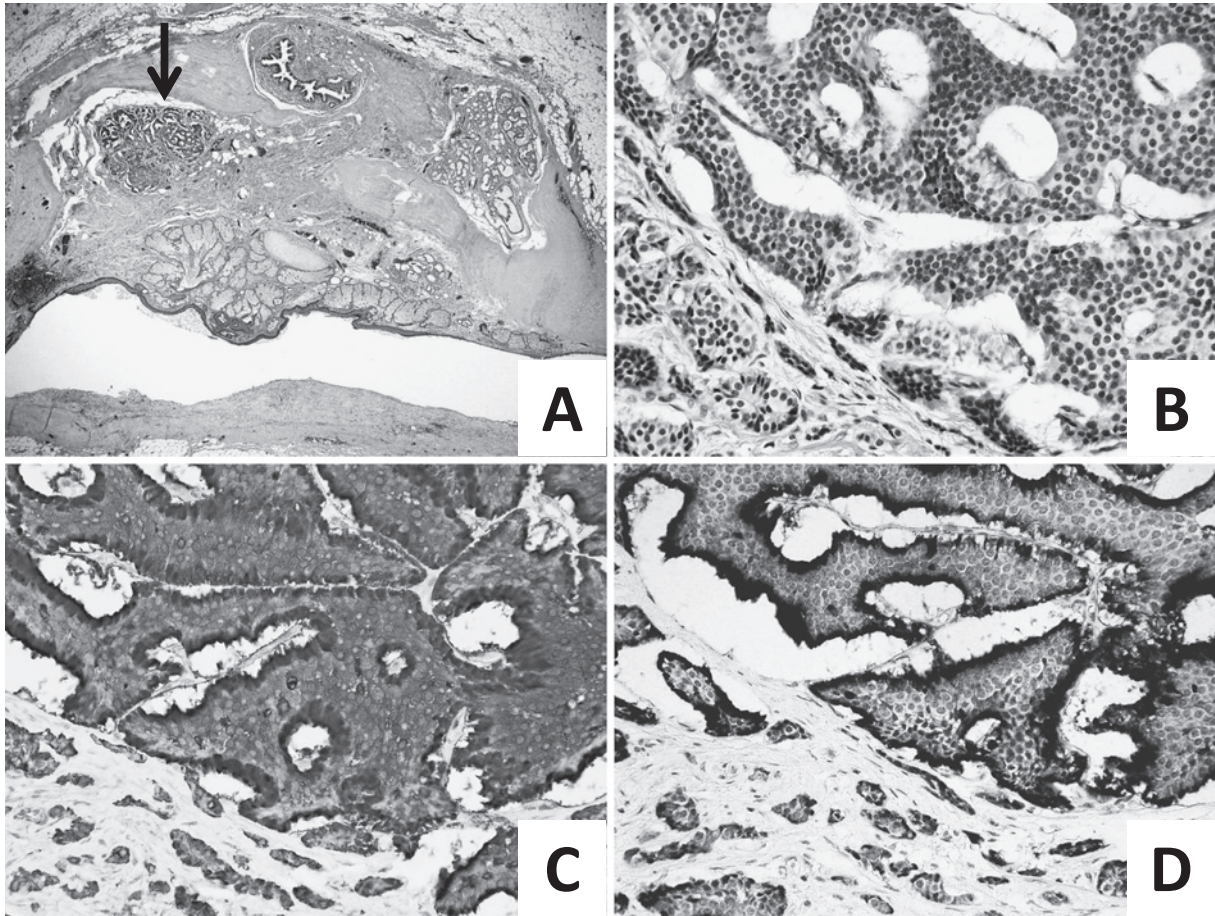
可能性が考えられた。

GCTSM において胚細胞性腫瘍に合併するものは肉腫成分が 63% を占めている。その中でも横紋筋肉腫が最多である。癌腫成分としては腺癌、腺扁平上皮癌、扁平上皮癌などが挙げられ、カルチノイドは稀である。<sup>1</sup>

カルチノイドを合併した奇形腫の報告例は卵巣、精巣、縦隔、腎臓、脊髄、後腹膜などで認められる。縦隔奇形腫とカルチノイドの合併は稀であり、我々の検索し得た範囲では自験例を含めて 5 例の報告があるのみであった<sup>3-6</sup> (Table 1)。

一般に奇形腫の診断には画像診断が有用である。一部石灰化や脂肪成分を含み、内部不均一で嚢胞性部分と充実性部分が混在する境界明瞭な腫瘤であれば、奇形腫の診断は可能である。Park らは CT にて被膜を超えた浸潤、嚢胞内の結節形成、軟部組織の造影効果が GCTSM の特徴的な所見としている。<sup>7</sup> 自験例では奇形腫に特徴的な所見は認めしたが、カルチノイド部は 2 mm 弱と病巣が小さいこともあり、浸潤所見や造影効果はなかった。

一般的に GCTSM の平均生存期間は約 9 カ月といわれ予後不良である。局所浸潤、遠隔転移、不完全切除は予後不良因子となる。一方で、被膜を超えた浸潤を認めずに切除できれば予後は良好ともされる。化学療法は胚細胞性腫瘍ではなく、各悪性組織に応じた選択をするこ



**Figure 4.** Histopathological findings showing squamous epithelium, respiratory epithelium, skin appendages, adipose tissue, cartilage and carcinoid cells (arrow) (A: H.E. staining  $\times 20$ ). The carcinoid cells were comparatively uniform and arranged in a trabecular structure, with slight mitosis and necrosis (B: H.E. staining  $\times 400$ ). Immunohistochemically, the carcinoid cells were positive for chromogranin A (C: chromogranin A staining  $\times 400$ ) and synaptophysin (D: synaptophysin staining  $\times 400$ ).

**Table 1.** Reported Cases of Carcinoid Arising from Mediastinal Teratoma

Authors	Year	Age (years)	Sex	Symptoms	Tumor marker	Size (mm)	Infiltration	Treatment	Outcome
Lancaster et al.	1997	63	M	none	normal	17 $\times$ 15 $\times$ 15	none	operation	alive (4 months)
Hsu et al.	2006	39	F	none	N.D.	83 $\times$ 51 $\times$ 47	none	operation	N.D.
Squeff et al.	2008	66	M	none	normal	50 $\times$ 35 $\times$ 30	LUL pericardium	operation+CTX	alive (4 months)
Gupta et al.	2012	35	F	heaviness of chest dull aching pain	N.D.	60 $\times$ 60 $\times$ 30	none	operation	alive (2 months)
Present case	2012	38	M	chest pain	normal	35 $\times$ 31	none	operation	alive (6 months)

N.D.: not described, LUL: left upper lobe, CTX: chemotherapy (CDDP + BLM).

とで効果が期待できるとも考えられているが、現時点では確立されたものはない。<sup>8</sup>

自験例ではカルチノイド部は2 mm 弱と小さい病巣であったが、GCTSMの報告は合併した悪性組織の多くが進行症例であり、早期症例は少ない。縦隔が原発巣の場

合その傾向は顕著である。しかし早期に切除され見落とされている症例が存在する可能性もあり、注意深い病理組織学的な検索が重要である。精巣を原発とする早期症例では局所再発・遠隔転移をきたした報告もある。<sup>9,10</sup> 自験例では被膜を超えた浸潤もなく完全切除が得られて

おり良好な予後が期待できると考えられるが、局所再発や遠隔転移に注意して経過観察をする必要がある。

## 結 語

縦隔成熟嚢胞性奇形腫にカルチノイドを合併した稀な1例を経験した。本症は早期であるほど術前に診断することは困難であり、注意深い病理組織学的な検索が肝要である。本症の正確な予後は不明であり、今後も再発・転移に注意し厳重な経過観察が必要である。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

## REFERENCES

1. Wick MR, Perlman EJ, Ströbel Ph, Chan JKC, Marx A. Germ cell tumours with somatic-type malignancy. In: Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC, eds. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology & Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. Lyon: IARC Press; 2004:216-218.
2. Morinaga S, Nomori H, Kobayashi R, Atsumi Y. Well-differentiated adenocarcinoma arising from mature cystic teratoma of the mediastinum (teratoma with malignant transformation). Report of a surgical case. *Am J Clin Pathol*. 1994;101:531-534.
3. Lancaster KJ, Liang CY, Myers JC, McCabe KM. Goblet cell carcinoid arising in a mature teratoma of the mediastinum. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:109-113.
4. Hsu JS, Kang WY, Chou SH, Chuang MT. Mature cystic teratoma in the anterior mediastinum containing a carcinoid. *J Thorac Imaging*. 2006;21:60-62.
5. Squeff FA, Gerace ES, Saad Júnior R, Botter M, Gonçalves R, Paes JF. Mediastinal teratoma with malignant degeneration. *J Bras Pneumol*. 2008;34:631-634.
6. Gupta P, Singh S, Yadava K, Kumari N. Typical carcinoid arising in mature teratoma of anterior mediastinum. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2012;20:80-82.
7. Park SB, Cho KS, Kim JK. CT findings of mature cystic teratoma with malignant transformation: comparison with mature cystic teratoma. *Clin Imaging*. 2011;35:294-300.
8. Donadio AC, Motzer RJ, Bajorin DF, Kantoff PW, Sheinfeld J, Houldsworth J, et al. Chemotherapy for teratoma with malignant transformation. *J Clin Oncol*. 2003;21:4285-4291.
9. Malagón HD, Valdez AM, Moran CA, Suster S. Germ cell tumors with sarcomatous components: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 46 cases. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:1356-1362.
10. Necchi A, Colecchia M, Nicolai N, Piva L, Catanzaro M, BIASONI D, et al. Towards the definition of the best management and prognostic factors of teratoma with malignant transformation: a single-institution case series and new proposal. *BJU Int*. 2010;107:1088-1094.