

症例報告

水頭症を併発した多発性胚細胞腫に対する  
治療方針決定に神経内視鏡が有用であった1例

片田 竜一 飯星 智史 橋本 祐治  
丹羽 潤

Case Report : the utility of neuroendoscope for  
the decision of treatment course in multiple  
germinoma with hydrocephalus

Ryuichi KATADA, Satoshi IIHOSHI, Yuji HASHIMOTO,  
Jun NIWA

**Key words :** neuroendoscope — germinoma — hydrocephalus —  
chemotherapy

はじめに

胚細胞性腫瘍は全摘出が難しいこと、多彩な組織型が混在し得ること、放射線や化学療法に対する感受性が高く治療が期待できる組織型とそうでない組織型があること、脳室内あるいは脊髓播種を来しやすいこと、シャント行性あるいは血行性に遠隔転移し得ること、測定可能な腫瘍マーカーのあること、内分泌障害を伴いやすいこと、長期のQOLが求められる小児に発生することが多いなど様々な様態が治療方針を複雑にしている。

今回、我々は松果体および鞍上部に発生し、水頭症を併発した多発性胚細胞腫に対し、腫瘍生検および水頭症治療のための第3脳室底開窓術を神経内視鏡にて施行し、その後の治療方針決定に有用であった症例を経験したので報告する。

症 例

11歳、男児

主 訴：眩暈、歩行障害

現病歴：平成16年4月より頭痛を自覚。7月には頭痛が増強し、全身倦怠感が出現してきた。同年7月27日、近医で水頭症を疑われ、8月3日精査目的で某病院に入院となった。MRIで松果体部とトルコ鞍上部に腫瘍を認めたため8月11日当院に紹介入院となった。

既往歴：特記すべきことなし

神経学的所見：意識清明で麻痺は認めず。軽度の頭痛、眼球上転障害、視力障害(右1.2, 左0.15)、歩行障害を認めた。

画像所見：造影MRI(図1)で、松果体部に直径2cmの境界明瞭で内部が均一に造影されるmass lesionを認めた。鞍上部にも同様のmassを認めた。T1強調画像(図2)でlow intensity, T2強調画像(図3)でiso-low intensityを呈し、両側の視床に浮腫を認めた。また著明な水頭症を呈していた。脊髓MRIでは髄腔播種を疑わせる異常所見を認めなかった。

入院時血液検査：血算生化学は特に異常なく、HCG-β：0.1ng/ml以下(0.1以下), AFP：2.2ng/ml(10以下), CEA：1.7ng/ml(5.0以下), CA19-9：12U/ml(37以下)と腫瘍マーカーはいずれも正常範囲であった。ホルモン検査は、TSH：2.35μU/ml(0.34-3.73), FT3：2.58pg/ml(2.2-4.1), FT4：0.71ng/ml(0.88-1.74), GH：0.63ng/ml(0.42以下), ACTH：14.5pg/ml(9-52), Cortisol：3.0μg/dl(4.0-18.3)であり、

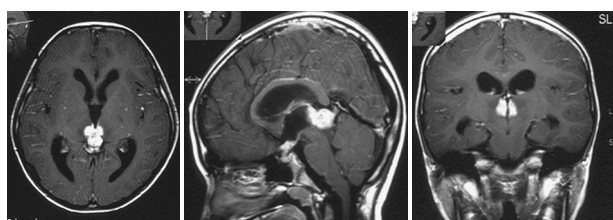


図1

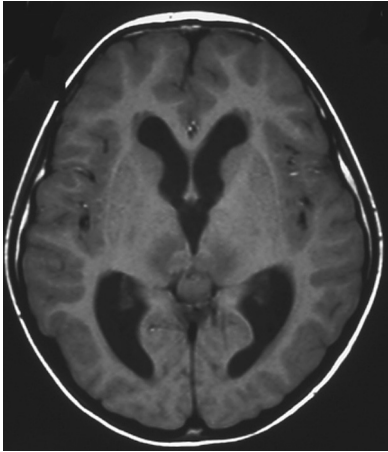


図 2

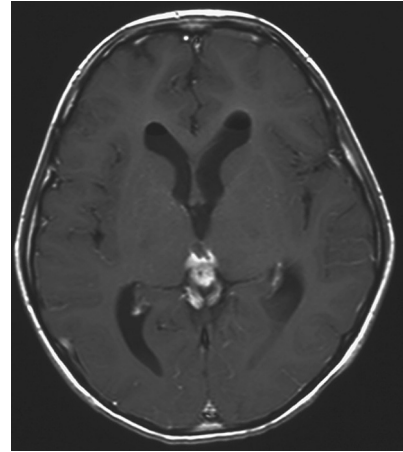


図 4

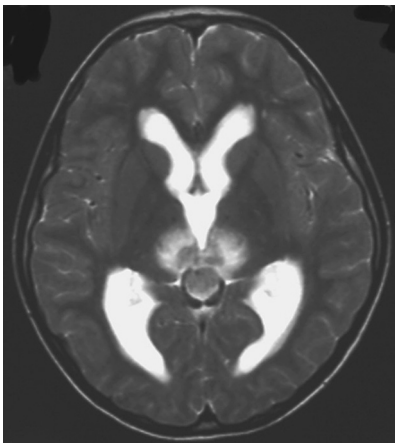


図 3

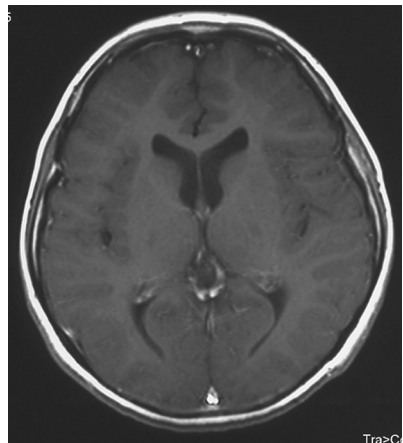


図 5

FT4とCortisolがやや低値、GHがやや高値を示した。

入院後経過：画像所見から germ cell tumor, pineocytoma, pineoblastoma が考えられたが、germ cell tumor を第一に考え、組織型確定のため、および水頭症改善を図るため、また脊髄に播種がなく、腫瘍マーカーも陰性であることから神経内視鏡による生検と第3脳室開窓術を計画した。手術は全身麻酔下で行い、術式は両側前頭部に burr hole を作成し、左側に脳室ドレナージを入れ、人工髄液を持続注入。右側に軟性鏡を挿入した。まず透明中隔穿孔を行い左右の髄液腔を交通させ、松果体部より生検を行った。さらに鞍上部よりの生検も行った。続いて水頭症治療のため第3脳室開窓術を施行した。術後は脳室ドレナージを2日間留置した。病理組織診断は松果体部と鞍上部ともに clear な胞体を有する大型腫瘍細胞が増生し two cell pattern を形成していた。また MIB-1 index が約30%であった。免疫組織学的に placental alkaline phosphatase (PLAP) 陽性であり、germinoma と診断された。

The Japanese Pediatric Brain Tumor Study Group の指針によると、本症例は松果体と視床下部に多発性に

純性胚細胞腫を認めているため Good prognosis 群に分類される。従って、カルボプラチン (300mg) 1日間、エトポシド (100mg) 3日間で1クールとして計3クール施行した。その後放射線療法を whole ventricle で 30Gy/15fr 施行した。

治療後の画像所見としては、化学療法1クール後のMRI (図4) で腫瘍の縮小を認め、化学療法終了時 (図5) に腫瘍は消失した。

血液検査は、TSH: 0.15  $\mu$ U/ml, GH: 0.11ng/ml, ACTH: 11.2pg/ml, Cortisol: 1.2  $\mu$ g/dl, PRL: 64ng/ml であり、ACTH とプロラクチン以外の下垂体前葉ホルモンの低下を認めた。

神経学的所見は特に異常なく、全検査 IQ: 75, 言語性 IQ: 91, 動作性 IQ: 62 と軽度知能低下を認めた。左眼の視力は回復した。入院中より尿崩症、また下垂体前葉機能低下症合併し、ホルモン補償療法施行中である。現在、普通学級に通学している。

## 考 察

松果体部腫瘍は17種類以上の組織型があり、それぞれ

治療方法が異なる<sup>1)</sup>。その中で胚細胞腫は松果体部に発生する腫瘍の80%を占め、日本人では15~35歳に好発し、化学療法、放射線療法に極めて感受性が高く、根治が望める疾患である<sup>2)</sup>。近年、松果体部腫瘍に対する低侵襲手術が行われてきており、なかでも神経内視鏡を使用した症例の有用性が示されてきている。

神経内視鏡による脳室近傍腫瘍の生検術は、組織診断に加え、同時に第3脳室底開窓術、透明中隔穿孔術などを施行することにより、水頭症の治療も行える利点がある。また、腫瘍を観察しながら生検をすることと直接、脳室内転移の有無を見ることができ<sup>3)</sup>。本症例のように、脳室拡大を伴い腫瘍マーカーが陰性であるような松果体部腫瘍に対しては、水頭症治療を行うため、また低悪性度のため髄液播種の可能性が低いと考えられるため、神経内視鏡による手術をまず第一に考慮すべきである<sup>4)</sup>。

神経内視鏡に伴う問題点としては、まず第一に腫瘍播種がある。生検を行うと、腫瘍細胞を髄腔に播種させる可能性が付きまとうが、手術中、本症例でも行ったように、第3脳室底開窓術より生検術を先行させるという工夫がある。生検後十分な脳室内の洗浄を行うことにより、くも膜下腔への播種を可及的に防止できる可能性がある。また、生検時に大量の出血を生じた場合にくも膜下出血となることを防止できる。過去の文献にも播種が起こったという報告はなく、今回の症例でも発生していない。

第二に水頭症である。内視鏡による第3脳室底開窓術を行っても、依然として頭蓋内圧が高く、水頭症改善が困難な場合がある。その場合はシャント術が必要だが、その原因の多くは腫瘍による中脳水道閉塞であり、放射線および化学療法により、腫瘍サイズの縮小に伴い閉塞解除が期待できる。本症例では第3脳室底開窓術のみで水頭症の改善を得ることができた。

第三に、放射線化学療法に抵抗性の腫瘍に対する治療戦略の問題がある。神経内視鏡は胚細胞腫、松果体芽腫、PNET (primitive neuroectodermal tumor) のような放射線化学療法に感受性のある腫瘍については極めて有用な情報が得られる。しかし、悪性胚細胞性腫瘍や悪性gliomaなどの放射線化学療法に抵抗性のある腫瘍に関しては、生検によって情報が得られても、治療に難渋することが多く、現在も試行錯誤が続いているというのが現状である。

## ま と め

水頭症を伴い、松果体と鞍上部に発生した腫瘍に対して、神経内視鏡を使用した症例を経験した。神経内視鏡は低侵襲手術であり、腫瘍生検および水頭症治療を同時に行うことができ、後療法の選択を考慮する上で有用な情報を得ることができる。

## 文 献

- 1) Edwards MSB, Hudgins RJ, Wilson CB, et al: Pineal region tumors in children. *J Neurosurg.* 1988; 68: 689-697.
- 2) Shizuo Oi, Matsumoto S: Controversy pertaining to therapeutic modalities for tumors of the pineal region: a worldwide survey of different patient populations. *Childs Nerv Syst.* 1992; 6: 332-336.
- 3) Saad Hamdan Abdullah, Koreaki Irie, Shizuo Oi: Rapidly growing giant suprasellar tumor in a high-risk child: treatment strategy and role of neuroendoscopic surgery in slit-like ventricles. *Childs Nerv Syst.* 2006; 22(4): 403-8.
- 4) Shizuo Oi, Masayoshi Shibata, Jiro Tominaga, et al: Efficacy of neuroendoscopic procedures in minimally invasive preferential management of pineal region tumors: a prospective study. *J Neurosurg.* 2000; 93: 245-253.
- 5) Shizuo Oi, Kazuhito Matsuzawa, Joong-Uhn Choi, et al: Identical characteristics of the patient populations with pineal region tumors in Japan and Korea and therapeutic modalities. *Child's Nerv Syst.* 1998; 14: 36-40.
- 6) Julie W. Stern, Nancy Bunin: Prospective study of carboplatin-based chemotherapy for pediatric germ cell tumors. *Med Pediatr Oncol.* 2002; 39(3): 163-7.
- 7) Masao Matsutani et al: Combined chemotherapy and radiation therapy for CNS germ cell tumors - the Japanese experience. *J Neurooncol.* 2001; 54(3): 311-6.