

長期経過良好な涙腺腺様嚢胞癌の3症例

金子明博¹⁾、鈴木茂伸²⁾、中西幸弘³⁾

- 1) 東邦大学医療センター大橋病院眼科
- 2) 国立がんセンター中央病院眼科
- 3) 国立がんセンター研究所病理部

背景と目的

日本における涙腺悪性腫瘍の全国調査によれば、腺様嚢胞癌 (ACC) の年間発生頻度は人口百万人に対し0.0034人である⁽¹⁾⁽²⁾。

大多數のACC患者は過酷な眼窩内容除去術に加え、放射線照射などを受けても、再発や転移により死亡している⁽³⁾。

我々は初診後10年以上経過しても再発転移が認められない3症例を経験し、悪性度を支配する何らかの遺伝子の存在を示唆していると考え報告する。

症例

国立がんセンター中央病院 (NCCH) で1973年から2000年までの28年間に15症例のACCを治療した。当時の我々の標準的な治療法は、まず前方又は側方眼窩切開法で涙腺腫瘍の完全除去を行い、眼窩壁に腫瘍の浸潤が疑われれば骨切除も行った。次に病理診断が確定してから、二次的に眼窩内容除去術と放射線照射を原則として行ったが、状況により施行しない場合もあった。

症例 1

57歳、女性
主訴: 右上眼瞼腫脹
経過:
1974年
4月 右上眼瞼腫脹感が生ず
9月 右眼瞼と右上眼瞼に小腫瘍を自覚
9月20日 近医で生検を受けACC
10月15日 国立がんセンター中央病院で眼窩内容除去術と骨切除
11月28日 眼窩に植皮
1998年
11月13日 再発、転移無(他病死)

既往歴・家族歴・特記すべきもの無し

初診時の臨床所見

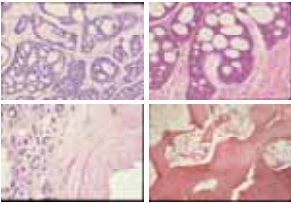
視力: VD=0.2(0.5x-2.0), VS=0.2(0.8x-2.0)
眼球突出度: 右 = 16mm, 左 = 15mm
眼球運動及び眼位: 異常なし
眼底所見: 異常なし
所属リンパ節: 触知されず

眼窩断層写真



右眼窩涙腺窩の骨浸潤が疑われた

病理検査所見



眼窩骨膜への浸潤あり 骨浸潤は無し

術後10年目の状況



症例 2

7歳、女性
主訴: 右上眼瞼腫脹
経過:
1993年頃 主訴に気付く。米国を含む7箇所の眼科医を受診したが原因不明
1994年 CT検査で右涙腺腫瘍が判明
4月15日 側方眼窩切開法で腫瘍全摘出。ACC
5月15日 再発はDr. Shieldsの見解に従い、追加治療をしないで、経過観察を希望
2007年
6月10日 再発、転移無し

既往歴・特記すべきもの無し

家族歴: 父親は米国白人、母親は日本人

初診時の臨床所見

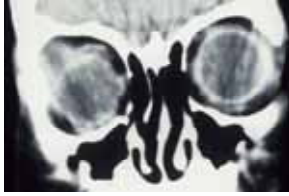
視力: VD=0.5 (0.7x+0.5, cy+1.50, 100°)
VS=1.2(n.c.)
眼球突出度: 右 = 19mm, 左 = 15mm
眼球運動: 右眼の外転制限と複視
眼底所見: 右眼に脈絡膜ひだ
所属リンパ節: 触知されず

術前所見

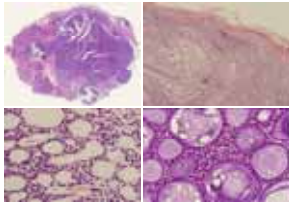


右上眼瞼腫脹 右下眼瞼内反

術前のCT所見



病理検査所見



術後13年の状態



症例 3

80歳、女性
主訴: 右上眼瞼下の腫瘍
経過:
1996年 3月中旬 主訴に気付く。腫瘍は次第に増大
6月21日 NCCH初診。良性と考え経過観察
2000年 9月19日 腫瘍が更に増大したため、眼窩前方切開術で腫瘍全摘出。ACCであることが判明したが、高齢のため追加治療を希望せず。
2007年 5月30日 再発、転移認められず。

既往歴: 高血圧、虚血性心疾患

家族歴: 特記すべきもの無し

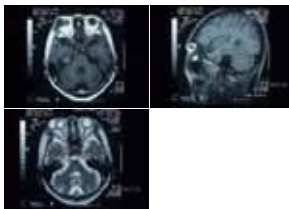
初診時の臨床所見

視力: VD=0.08 (0.5x+3.0, cy+0.75, 1°)
VS=0.005 (0.7x+3.75, cy+0.50, 170°)
水晶体: 両眼に初発白内障
眼球運動: 右眼の外転不全あり
眼底所見: 右眼に脈絡膜ひだ
触診所見: 右上眼瞼下に2.8x1.5cmの腫瘍
所属リンパ節: 触知せず

手術前の状態



初診時のMRI所見



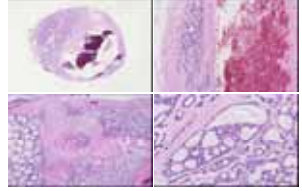
手術前のCT所見



手術前の超音波所見



病理検査所見



手術後1年の状態



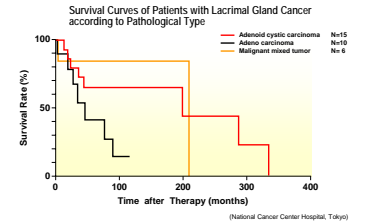
手術後のMRI所見



3症例の要約

症例	1	2	3
年齢(才)	57	7	80
性別	女性	女性	女性
初診までの期間(月)	5	12	2
主訴	上眼瞼腫脹	上眼瞼腫脹	上眼瞼下腫瘍
眼窩痛	(+)	(-)	(-)
手術法	眼窩内容除去術+骨切除	側方眼窩切開法	前方眼窩切開法
ACCの病理診断	骨膜浸潤	浸潤なし	浸潤なし
初診からの生存期間(年)	24	13	11

NCCHにおける涙腺癌の生存率曲線



考按

何故これら3症例は予後良好であったのか?

1. 腫瘍が完全に切除された。
2. 病理組織型がcribriform patternであった⁽⁴⁾。
3. 症例1を除き眼窩痛に乏しいことからperineural invasionがなかった。
4. 2症例は年齢などから、眼窩内容除去を免れた。

結論

1. 涙腺のACCでも腫瘍摘出だけで、長期的な予後良好な場合があるので、眼窩内容除去術を行うか否か慎重に検討すべきである。
2. 涙腺ACCの予後を決定する遺伝子の発見が期待される。

謝辞

本研究は厚生労働省がん研究助成金に研究費の一部を補助された。

文献

- (1) 金子明博: 涙腺癌の治療, 新しい眼科, 8:23-26, 1991
- (2) Lacrimal gland tumor study group: An epidemiological survey of lacrimal fossa lesions in Japan: Number of patients and their sex ratio by pathological diagnosis. *Acta Ophthalmol* 49:343-348, 2005
- (3) Bartley GB, Harris GJ: Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: Is there a cure...yet? *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery* 18:315-318, 2002
- (4) Lee DA, Campbell RL, Waller RR, Ilstrup DM: A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Ophthalmology* 92:128-134, 1985

ご自由に印刷版を御持帰り下さい

連絡先

金子明博

E-mail: m.gold@ncch.go.jp

勤務電話: 030-1703-6112