

眼窩内 malignant rhabdoid tumor の 1 例

西出俊二郎¹⁾ 三宅 一¹⁾ 岡 博文¹⁾ 矢野 雅彦²⁾
 田近 弘子²⁾ 岩田 明子²⁾ 吉田 哲也³⁾ 中津 忠則³⁾
 藤井 笑子³⁾ 須賀 健一³⁾ 藤井 義幸⁴⁾

- 1) 徳島赤十字病院 脳神経外科
 2) 徳島赤十字病院 眼科
 3) 徳島赤十字病院 小児科
 4) 徳島赤十字病院 病理部

要 旨

症例は10ヶ月の男児で、平成13年5月30日左眼の眼球突出を主訴に当院を受診した。CTで左眼球後方の眼窩内に直径15mmの眼球よりやや小さい球状の腫瘍を認めた。平成13年6月18日、全身麻酔下に左前頭側頭開頭を行ない硬膜外に前頭葉底面を挙上し、外直筋と上眼瞼挙筋および上直筋の間から腫瘍に到達した。腫瘍は灰白色で弾力性があり眼球後面および視神経の一部に強固に附着していた。病理組織学的には、核小体は明瞭で偏在する核と細胞質内に好酸性で硝子様封入体を持つ類円形細胞のび慢性増殖を認め、免疫組織化学的にビメンチン、サイトケラチン、EMA陽性、デスミン、アクチン、HMG45陰性であり malignant rhabdoid tumor と診断された。手術後、末梢血幹細胞移植による大量化学療法 (IFM, ADR) とガンマナイフ治療 (36Gy) を行い、術後2年半を経過した現在再発を認めていない。

キーワード：malignant rhabdoid tumor, 眼窩内腫瘍, 経頭蓋的手術

はじめに

眼窩内腫瘍を経頭蓋的に治療する機会はまれならず存在する。今回、我々は頭部外傷後、眼球突出を来したCTで眼球後方に腫瘍を認め、経頭蓋的に摘出をしたところ malignant rhabdoid tumor であった1例を経験したので報告する。

症 例

患 者：A. Y. 10ヶ月 男児

主 訴：眼球突出

既往歴および家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成13(2001)年5月28日、乳母車から転落、頭部を打撲した。翌日左眼の周囲が発赤、2日後には左眼がわずかに突出しているのに母親が気づき近医を経て当院に紹介された。

来院時神経学的所見：左眼はわずかに突出(眼球突出度；右10mm 左13mm)、眼球運動；ほぼ正常、瞳孔；

左右同大、対光反射(直接反射)；右(+)左(-)、眼底：視神経は蒼白。その他神経学的に異常はみとめられなかった。

血液生化学的検査：特に異常なし。

神経放射線学的検査：眼窩CTでは左眼球後方の眼窩内に直径15mmの眼球よりやや小さい球状の腫瘍を認め、眼球を前方に圧迫していた。また、腫瘍は不均一に造影された(図1)。MRIではT1で不均一な高吸収、T2でも同様の所見でわずかに造影効果がみられた。また、これらの所見から視神経は内下方に圧迫されているものと思われた(図2)。血管撮影では眼動脈の分枝を介してわずかに腫瘍陰影がみとめられた(図3)。

これらの検査を進めている間に症状は急速に進行し左眼の眼球突出は顕著となった(図4)。このため平成13年6月18日手術を行った。

手術所見：全身麻酔下に左眼の瞼板縫合の後、左前頭側頭開頭を行ない硬膜およびクモ膜を少し切開、髄液を流出させつつ硬膜外に前頭葉底面を挙上し眼窩上壁を露出した。上眼窩裂から眼窩先端部の上壁および



図1 眼窩CT：左眼球後方に円形の腫瘍を認め、内部は不均一に造影された。

外壁を除去，眼窩の内側は眼窩上切痕の僅かに内側，外側は前頭頬骨縫合をこえ頬骨弓の上縁が出るところまで眼窩上壁を一枚として除去した．眼球後面の骨膜は緊張しておりこれをY字に切開し外直筋と上眼瞼挙筋および上直筋の間を鈍的に分け入った．直下に腫瘍の上面が露出した（図5）．腫瘍は灰白色で弾力性があり上面，内外側，後面は境界明瞭であった．腫瘍を小片ずつ摘出，視神経を内下方に確認した．出血はそれほど多くはなく，コントロールは容易であった．ほぼ全摘出したが，眼球後面，および視神経の一部に強固に付着しているところは剥離できなかった．なお術中の迅速診断では悪性腫瘍であることには間違いのないものの診断困難で，強いていえば rhabdomyosarcoma が疑われる，との解答であった．

眼窩骨膜を縫合，眼窩上壁を固定し，ついで切開した硬膜を縫合，閉頭した．

病理組織学的所見：核小体は明瞭で偏在する核と細胞質内に好酸性で硝子様封入体を持つ類円形細胞のび慢性増殖を認めた．免疫組織化学的にビメンチンが陽

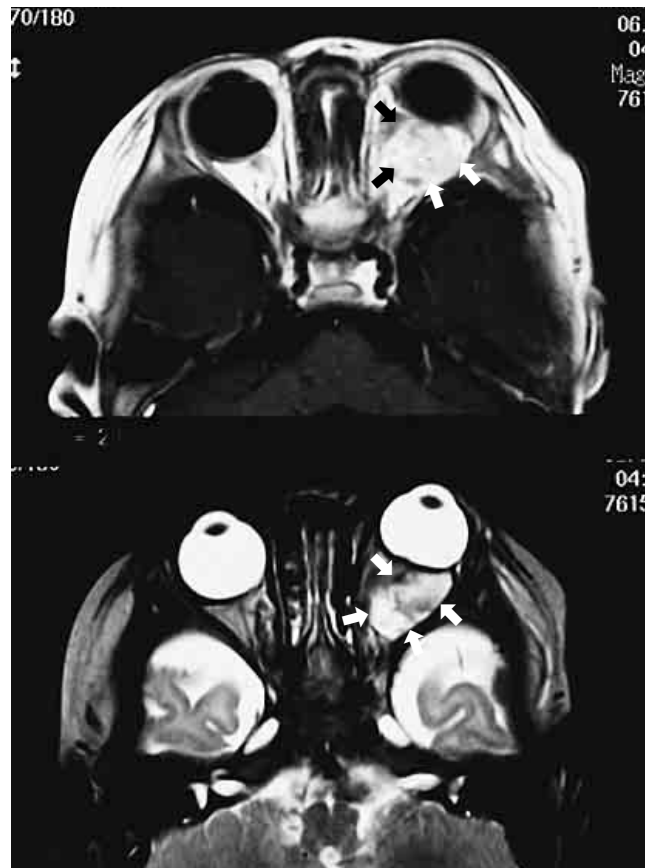


図2 眼窩MRI（上T₁，下T₂）：T₁，T₂とも腫瘍内部は不均一な高信号を示す．視神経は内下方に圧迫されている．



図3 血管造影：眼動脈を栄養血管としわずかに腫瘍陰影を認める．



図4 手術直前の写真：左眼の眼球突出は顕著となり，閉眼不能となった．

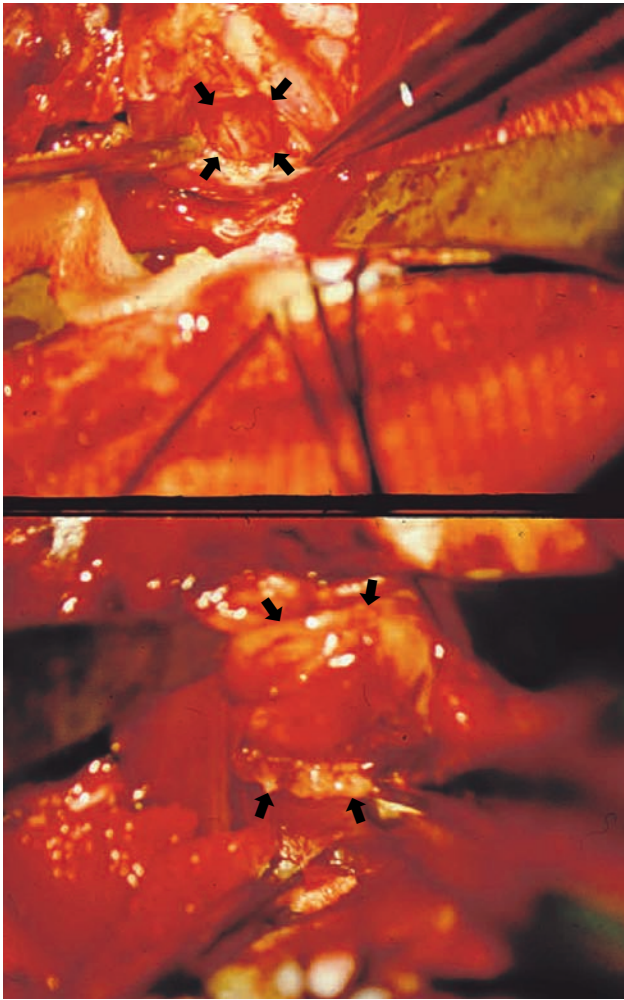


図5 術中写真：上直筋と外直筋の間を分け入ると、灰白色の円形腫瘍が認められた。

性（封入体に）、サイトケラチン，EMA 陽性，デスミン，アクチン，HMG45陰性であり malignant rhabdoid tumor と診断した（図6）。

手術後の経過：手術直後より眼球突出は消失した。眼瞼の瞼板縫合を9日目に除去，眼瞼下垂と眼球運動障害を認めたが徐々に回復した。病理組織学的診断が容易でなく診断に多少時間を要した。手術創がほぼ治癒した7月4日，後療法のため徳島大学医学部附属病院小児科に転医した。転医先の徳島大学医学部附属病院小児科にて，イフォマイド（INF），アドリアマイシン（ADR）の化学療法を3クール施行し，4クール目は末梢血幹細胞移植による大量化学療法（IMF，ADR）を行なった。これにより残存腫瘍はほぼ消失した。さらに10月23日には腫瘍の発生源と思われる眼球後方にガンマナイフ治療（36Gy）を行なった。術後2年7ヶ月，ガンマナイフ治療後2年2ヶ月を経過

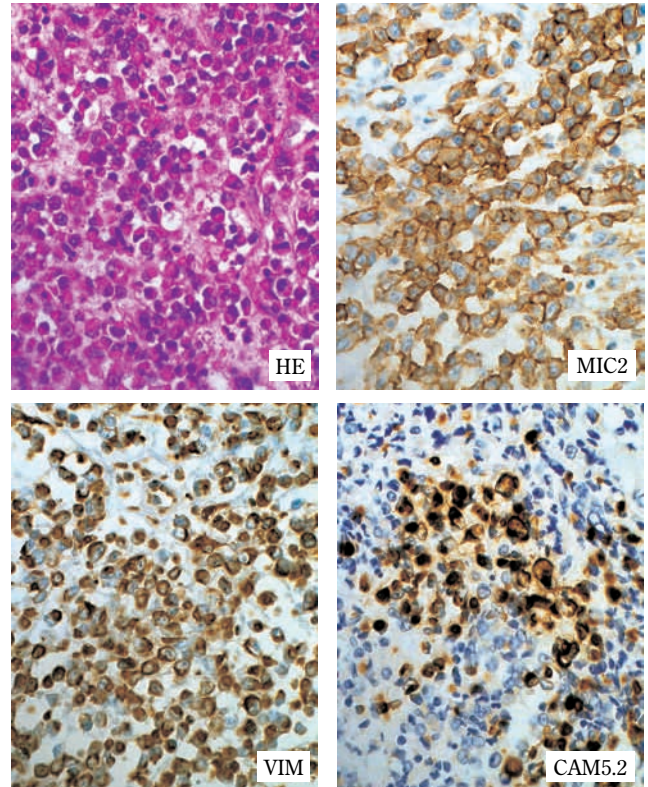


図6 病理組織：核小体は明瞭で偏在する核と細胞質内に好酸性で硝子様封入体をもつ類円形細胞のびまん性増殖を認め，免疫組織化学的にビメンチン，サイトケラチン，EMA 陽性，デスミン，アクチン，HMG45 陰性であった。

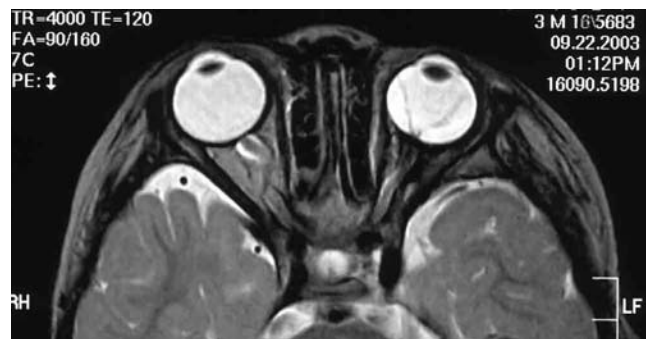
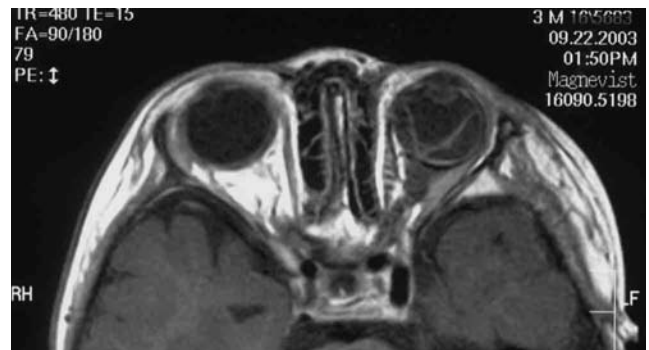


図7 最近のMRI（上T₁，下T₂）：腫瘍の再発は認められない。網膜剥離を認める。

表1 Malignant rhabdoid tumor of the orbit

Author (Year)	Age (Sex)	Location	Treatment	Duration of follow up (mo)
Rootman J (1989)	6 w (M)	intraconal	Inc/che/RT	24 (alive)
Johnson LN (1991)	47y	intraconal	Exc/che/RT	24 (alive)
Niffenegger JH (1992)	50y	lacrimal gl.	Exent/che/RT	16 (alive)
Walford N (1992)	29m	anophthalmic	Inc/che/RT	N/A (dead)
Gündüz K (1998)	36m (F)	intraconal	Exent/che/RT	24 (dead)
Stidham DB (1999)	at birth (M)	intraconal	Exc/che	9 (alive)
Present case	10m (M)	intraconal	Exc/che/Gamma	6 (alive)

che : chemotherapy, RT : radiotherapy, Gamma : Gamma knife

した今日、視力は無いものの眼球運動は外転以外可能で、わずかに眼瞼下垂を認めるが、眼球突出もなく再発は認めていない (図7)。

考 察

Malignant rhabdoid tumorは小児の腎に好発する極めて悪性度の高い腫瘍として1978年に Beckwithらによって報告された。頭蓋内での発生の報告は1995年以後これまでに約80例あまりの報告がみられる。一方、眼窩内発生の報告は1989年の Rootman J等⁴⁾によるものが最初で、頭蓋内の報告よりさかのぼるが症例数は少なくわずかに6例を数えるのみである (表1)。

神経放射線学的検討：CTでは、造影効果の少ない均一な腫瘍で、隣接する副鼻腔や頭蓋底の骨破壊をみるなどの報告がある。眼窩内に限るとMRIや血管造影の施行された症例の報告はない。

治療法として、外科的には腫瘍摘出～眼球も含めた摘出がなされているが、生検のみのものもある。外科的治療に加え、放射線療法、化学療法が行われているが、予後は極めて不良と言うのが一般見解である。

今回我々の症例では、手術に加え、末梢血幹細胞移植による大量化学療法とガンマナイフ治療を行ったところ、今のところ再発もなく、注意深く経過観察しているところである。

ま と め

1. 眼窩内 malignant rhabdoid tumor の1例を経験

し報告した。

2. 手術による摘出と、末梢血幹細胞移植による大量化学療法およびガンマナイフ治療を行い、現時点では再発を認めていない。

最後に化学療法を施行していただきました徳島大学医学部小児科、渡辺 力先生、ガンマナイフ治療を施行していただきました新須磨病院、安尾健作先生、病理診断でお世話になりました埼玉医科大学第一病理、広瀬隆則教授に心より御礼申し上げます。

本論文の一部は第52回日本脳神経外科学会中四国地方会 (平成13年12月1日、高知市)、第30回日本小児神経外科学会 (平成14年6月6日、旭川市)、第38回日本赤十字社医学会総会 (平成14年9月27日、横浜市) において発表した。

文 献

- 1) Gündüz K: Malignant rhabdoid tumor of the orbit. Arch Ophthalmol 116 : 243-6, 1988
- 2) Johnson LN: Poorly differentiated primary orbital sarcoma (presumed malignant rhabdoid tumor): radiologic and histopathologic correlation. Arch Ophthalmol 109 : 1275-8, 1991
- 3) Niffenegger JH: Adult extrarenal rhabdoid tumor of the lacrimal gland. Ophthalmology 99 : 567-74, 1992
- 4) Rootman J: Malignant rhabdoid tumor of the orbit. Ophthalmology 96 : 1650-4, 1989

- 5) Stidham DB: Congenital malignant rhabdoid tumor of the orbit. J AAPOS 3 : 318–20, 1999
- 6) Walford N: Intraorbital rhabdoid tumor following bilateral retinoblastoma. Histopathology 20 : 170–3, 1992

A Case of Malignant Rhabdoid Tumor of The Orbit

Shunjiro NISHIDE¹⁾, Hajimu MIYAKE¹⁾, Hirofumi OKA¹⁾, Masahiko YANO²⁾,
Hiroko TACHIKA²⁾, Akiko IWATA²⁾, Tetsuya YOSHIDA²⁾, Tadanori NAKATU³⁾,
Emiko FUJII³⁾, Kenichi SUGA³⁾, Yoshiyuki FUJII⁴⁾

- 1) Division of Neurosurgery, Tokushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Ophthalmology, Tokushima Red Cross Hospital
- 3) Division of Pediatrics, Tokushima Red Cross Hospital
- 4) Division of Pathology, Tokushima Red Cross Hospital

On May 30, 2001, a 10-month-old boy was carried to our hospital, with a chief complaint of left exophthalmos. CT scans revealed a spherical tumor, 15mm in diameter and slightly smaller than the eyeball, within the orbit behind the left eyeball. On June 18, 2001, the boy underwent frontal and temporal craniotomy under general anesthesia, followed by epidural elevation of the base of the frontal lobe. The tumor was approached through the space between the lateral rectus muscle and the musculus levator palpebrae superioris or the superior rectus muscle. The tumor was gray and elastic. It had adhered tight to the posterior aspect of the eyeball and a part of the optic nerve. Histopathologically, diffuse proliferation of quasi-circular cells with evident nucleoli, dislocated nuclei and eosinophilic hyaline inclusion bodies in the cytoplasm was visible. Immunohistochemically, vimentin, cytokeratin and EMA were positive, and desmin, actin and HMG45 were negative. The tumor was thus rated as malignant rhabdoid tumor. After surgery, high dose chemotherapy (IFM and ADM) accompanied by peripheral blood stem cell transplantation and gamma-knife radio-therapy (36Gy) were administered. To date, 2.5 years after surgery, the tumor has not recurred.

Key words: malignant rhabdoid tumor, orbital tumor, transcranial approach

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 9 : 72–76, 2004
