

III 疾患紹介

III-8 頭頸部悪性腫瘍の初発症状

前・東京都立小児総合医療センター 耳鼻いんこう科 市川 朝也

ポイント

- ・顔面や頸部の無痛性腫瘍が出現し、腫脹や左右差で気付くことが多い。
- ・片側性に眼瞼下垂、顔面麻痺、耳閉感、眼球突出などを呈する。
- ・「いびき」、「就寝時呼吸障害」が鼻閉や上気道閉塞の段階的進行で出現する。
- ・病理組織診は肉腫（横紋筋肉腫、リンパ腫など）が多い。上皮性腫瘍は少ない。

1. 小児の頭頸部悪性腫瘍とは

- ・小児がんのうち、眼窩を含めた頭頸部に発生する割合は5～12%である。
- ・組織型では、造血系腫瘍の「悪性リンパ腫」と間葉系由来の軟部組織肉腫である「横紋筋肉腫」が双璧である。（リンパ腫については、P.16「悪性リンパ腫の初発症状」を参照。）
- ・軟部組織肉腫では半数以上で横紋筋肉腫が占める。
- ・横紋筋肉腫は女性より男性に多い。好発年齢層に4～8歳と12～15歳で、2つのピークがある。若年グループは、思春期のグループに比べて、より予後良好である。
- ・横紋筋肉腫は、通常単独発生であるが、神経線維腫症、Beckwith-Wiedemann症候群、Li-Fraumeni症候群と関連することもある。

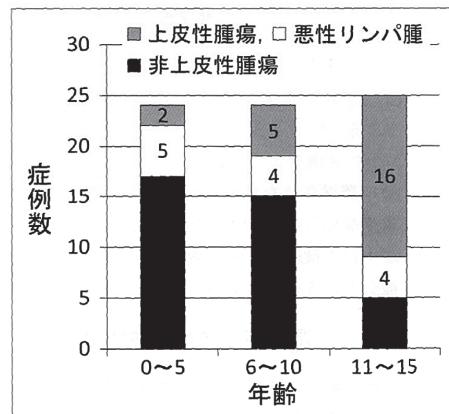
【図1：軟部組織肉腫の種類】

横紋筋肉腫
滑膜肉腫
線維肉腫
ユーリング肉腫
未分化神経外胚葉性腫瘍

【図2：頭頸部横紋筋肉腫の概要】

	組織型	予後
若年齢層グループ（4～8歳）	胎児型	良好
思春期グループ（12～15歳）	胞巣型	不良

【図3：年齢別腫瘍発生頻度 参考文献より】

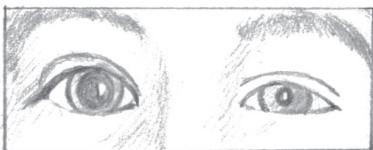


III 疾患紹介

- ・年齢が上がるにつれて上皮性腫瘍の割合が高くなる。悪性リンパ腫などの年齢層でも一定の割合で認められる。(図3: 年齢別腫瘍発生頻度)

2. 初発症状

- ・頭頸部軟部組織肉腫の初発症状は、非特徴的な無痛性腫瘍の出現である。**顔面・頸部に腫脹**が出現して、左右差に気づくことや、**眼球突出**もその一つの徵候である。
- ・**鼻咽腔と副鼻腔**の病変は**鼻閉と上気道閉塞症状**が段階的に進行することで、特に就寝時、「いびき」、「睡眠時上気道閉塞症状」を呈する。
- ・**頭蓋底部**に沿った病変は、**顔面神経麻痺**などの**脳神経症状**を呈する。ホルネル症候群などのように微妙な兆候であることもある。**片側性の滲出性中耳炎**が出現し**耳閉感**を呈する。
- ・側頭骨内の病変は、「耳痛」「血性耳漏」の症状となる。急性中耳炎に比べて難治性で、耳鏡検査で外耳道にポリープ様病変を認める。**顔面神経麻痺**などの**脳神経症状**も高率に出現する。



【図4：左のホルネル症候群、軽度の顔面神経麻痺と見誤ることもある。】

【図5：ホルネル症候群のうち2つの徵候】

- | |
|-------|
| ・眼瞼下垂 |
| ・縮瞳 |

3. 小児がんの臨床評価

- ・小児がんでは細胞診のみによる診断が困難なことが多いため、病理組織診断が必要となる。
- ・HE染色のみで診断できることは少なく、鑑別診断には免疫組織化学染色、電子顕微鏡所見に加えて腫瘍特有のキメラ遺伝子や染色体転座の検索が有用であるとされる。
- ・このため**検体は充分量が必要で、少量では診断がつかないことがある**。原発巣からできるだけ大きく、可能であれば1cm程度の大きさの検体が必要とされる。
- ・病理的診断的評価に、標本が適切であるかどうか凍結切片を得て決定している。

4. 参考文献

- ・得丸貴夫、岸本誠司: 【耳鼻咽喉科における乳幼児診療 Q&A】乳幼児の頭頸部悪性腫瘍にはどう対応したら良いですか? ENTOMI:102-8, 2013
- ・Watters KF, McGill TJ: Soft Tissue Sarcomas in Children, in Wetmore RF, Muntz HR, McGill TJ (eds): Periatric Otolaryngology. Principles and Practice Pathways Second Edition. New York, Thieme Publishers, 2012, pp 91-100

IV 症例提示

本章は、代表的な小児がん症例についての解説です。

最初のページで、実際の事例に近い症例での経緯を紹介し、ページをめくった次のページ（裏面）には、小児がん医療機関紹介後の鑑別・治療・予後やその症例でのポイントがあり、表裏での問答形式としています。

★の図についてはカラーアトラスも御参考下さい。

IV-1 左下肢痛と発熱を主訴に来院した5歳男児

1. 症例

- ①主訴：左下肢痛と発熱
- ②現病歴：20XX年2月X日、左下肢痛と38°C台の発熱が出現したため、近隣の整形外科診療所を受診した。
- ③既往歴：2歳時、気管支肺炎
- ④家族歴：特記すべきことなし
- ⑤初診時現症：

身長111.0cm、体重17.7kg。体温37.7°C、意識清明。顔色不良で眼瞼結膜に貧血が認められた。胸部では第三肋間胸骨左縁に最強点をもつLevine I度の収縮期雜音が聴取され、顔面と前胸部に点状出血斑が認められた。腹部では右肋骨弓下より肝臓を4cm触知され、左肋骨弓下より脾臓が4cm触知された。左鼠径部に径1.5~2cm大のリンパ節が2~3個触知された。両下肢は可動性良好で発赤や腫脹は認められなかった。

- ⑥初診時検査所見：

血液一般検査；白血球13,000/ μ l（芽球95%、桿状好中球0%、分葉好中球2%、好酸球0%、好塩基球0%、単球1%、リンパ球2%）、赤血球216x10 4 / μ l、ヘモグロビン5.4g/dl、血小板2.2x10 4 / μ l。生化学検査；LDH 851IU/l、尿酸6.7mg/dl、CRP 1.2mg/dlと上昇を認める他、特記すべき異常はなかった。

2. 紹介元での診断・診療

整形外科診療所の対応

- ・X線検査を施行したが、特に異常は認められず、貼布剤と解熱鎮痛剤を処方され帰宅させた。翌日には解熱し、左下肢痛も軽減した。
- ・しかし、4日後に再度38°Cの発熱と両下肢痛が出現したため、再度、診療所を受診したところ、発熱による疼痛と判断し、解熱鎮痛剤を処方した。
- ・その後1週間ほど経過しても症状が改善せず、顔面、体幹に点状出血斑も出現したため総合病院を受診した。

総合病院の対応

- ・持続する発熱、遷延する下肢痛、点状出血斑の臨床症状に対して血液検査を施行したところ異常が指摘され、精査、加療目的で、直ちに専門医療機関へ紹介した。

IV 症例提示

3. 転院後の経過

鑑別

- ・前医で指摘された白血球增多、貧血、血小板減少から白血病が疑われ、骨髄検査を施行された。
- ・骨髄検査の結果、リンパ芽球が 98.5%認められ、表面抗原マーカーの検査結果より B 細胞前駆型急性リンパ性白血病と診断された。
- ・鑑別疾患として、悪性リンパ腫、骨髄異形成症候群などの造血器腫瘍、骨腫瘍、固形腫瘍の骨、骨髄転移などが挙げられる。
- ・非悪性腫瘍の鑑別疾患としては、再生不良性貧血、血球貪食症候群、特発性血小板減少性紫斑症、自己免疫性溶血性貧血などが考えられる。
- ・鑑別疾患に必要な検査としては、最も重要なものは骨髄検査である。その他、胸腹部の CT 検査、MRI 検査なども必要に応じて行う。

治療

- ・急性リンパ性白血病の治療は、年齢や初診時の白血球数、治療の初期反応性などの予後予測因子によるリスク分類に基づいた多剤併用化学療法が主体である。本邦では、多施設共同臨床研究により定められた治療が一般的に行われている。一部の予後不良群では、造血幹細胞移植も行われる。

予後

- ・小児の急性リンパ性白血病の予後は劇的に改善され、全体としての 5 年生存率は 75～80% となっている。最もリスクが低い標準リスク群では、90% の治癒率が得られている。

この症例のポイント

- ・骨痛は、小児白血病ではしばしばみられる初発症状であるが、本症例のように小児科以外の科を受診することもある。
- ・下肢痛は骨髄中で白血病細胞が急速に増殖し、内圧が高くなつて生じたものと推測される。
- ・貼布剤と解熱鎮痛剤では、下肢痛も発熱も遷延した。
- ・点状出血斑といった新たな症状も加わって、はじめて総合病院を受診した。
- ・血液疾患が疑われた時点で、速やかに専門医療機関に紹介された。

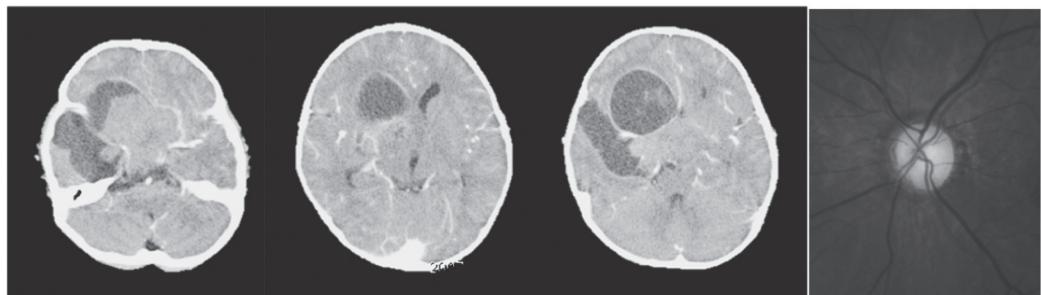
IV-2 視機能低下を指摘された3歳女児

1. 症例

- ①主訴：偶然指摘された視機能低下
- ②現病歴：
 - ・1歳6ヶ月時に家族が斜視に気づき、近隣の眼科診療所を受診し、「様子を見るように」と言われた。
 - ・その後症状は続き、専門医療機関を受診する機会はあったが、特に異常を指摘されなかった。
 - ・2歳時、川崎病のため病院小児科で入院加療された。
 - ・しばらくして、テレビを見る際に、右眼が見えにくそうに家族が気づいていたが、受診しなかった。
 - ・3歳6ヶ月時に、川崎病のフォローアップのために病院小児科を受診し、その際に右眼の追視がないことを指摘された。
- ③既往歴：特記すべきことなし。
- ④家族歴：特記すべきことなし。
- ⑤初診時現症：活動性良好、理学的に全身に異常所見を認めない。右眼は追視が認められない。

2. 紹介元での診断・診療

- ・右眼の著しい視機能低下を認めた。
- ・眼科所見では右光覚弁、左指数弁であり、左眼を手でおおうと、右眼の眼振を認めた。眼底検査では左右の視神経乳頭が蒼白であった。
- ・原因精査のために、頭部CT検査を施行した。
- ・大きな囊胞を伴う巨大腫瘍描出のため脳腫瘍を疑い、専門医療機関に紹介した。



【図1-A、B、C：頭部CT検査】

大きな囊胞をともなう巨大腫瘍が描出されている。

【図2：右眼底写真】

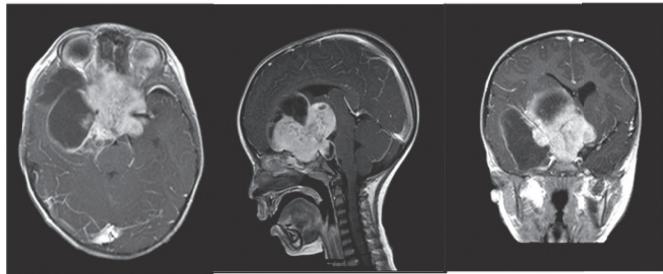
視神経乳頭が蒼白になっており、萎縮を示唆する。

IV 症例提示

3. 転院後の経過

鑑別

- ・入院時現症：身長 98.5cm、体重 14.2kg。体表に皮疹などを認めず、眼科学的所見以外に他の神経学的異常所見を認めない。活動性良好。眼科検査では右失明、左光覚弁まで視機能低下が進行していた。
- ・血液検査所見：異常を認めない。
- ・造影 MRI：巨大な囊胞とともに視路視床下部腫瘍が描出され、腫瘍はガドリニウムの造影効果が高かった。水頭症を起こすには至っていない。
- ・診断：視神経膠腫（視路視床下部腫瘍）、（病理組織診断：毛様性星細胞腫）



【図 2-A、B、C：頭部 MRI 造影 T1 強調画像
(軸状断、矢状断、冠状断) 写真】

治療・予後

- ・視神経膠腫は、5歳未満に多い。
神経線維腫症 1型に合併することが多いが、合併なく発症することもある。
- ・視機能は治療により保持あるいは改善することができる。
- ・5年生存率は80%を超える。腫瘍および放射線治療に伴う合併症による死亡が多い。

この症例のポイント

- ・1歳時からの斜視について、医療機関を受診していたが眼底検査を始めとする検索が十分行われないまま2年間経過していた。
- ・乳幼児の場合、家族が症状に気づく頃には著しい視機能低下をきたしていることが多い。
- ・斜視には、網膜芽細胞腫や脳腫瘍など、腫瘍による片側の視機能低下によるものがある。
- ・眼科学的症状を初発症状として脳腫瘍が発症することがある。
- ・脳腫瘍を否定できない場合、専門医療機関に診察を依頼し、神経眼科学的評価を行う。