

告示	番号	25	悪性新生物
	疾病名	性索間質性腫瘍	

性索間質性腫瘍

せいさくかんしつせいしゅよう

概要・定義

原始胚細胞（原始生殖細胞, primordial germ cell）が胎生期に出現し、成熟した胚細胞（配偶子）になるまでの時期に発生した腫瘍の総称で、多くの種類の腫瘍を含み、胚細胞腫瘍群と称されるべきものである。性腺以外からも発生し、仙尾部、縦隔、後腹膜、頭蓋内からの発生頻度が高い。性腺以外から発生した腫瘍は迷入遺残した原始胚細胞が母地であると理解されている。また原始胚細胞が成熟した配偶子へ発達するには生殖隆起由来の間質系細胞（sex cord/stromal cells）が必須とされている。

組織学的分類は以下のようになっている。未分化胚細胞腫／胚細胞腫／セミノーマの一群は病理学的には同じであるが発生部位により診断名が異なる。その他、胎児性癌、多胎芽癌、卵黄嚢腫瘍、絨毛癌、奇形腫（成熟型、未熟型）らが単一組織型であり、それらが2種類以上の組み合わせからなる複合組織型を混合性胚細胞腫瘍と称する。胚細胞関連腫

瘍としては性索間質性腫瘍（顆粒膜細胞腫、莢膜細胞腫、ライディック細胞腫、セルトリ細胞腫、混合型または分類不能型）がある。

良性の成熟型奇形腫や一部の性索間質性腫瘍から、未熟成分の多少や発症年齢により悪性度の異なる未熟奇形腫や、悪性の腫瘍まで組織型によりさまざまな生物学的特徴を示す。

症状

発生部位に応じた症状を呈するが、多くは腫瘍触知やその圧迫症状、また腫瘍破裂による症状などである。即ち腹部腫瘍や膨隆、精巣腫大、仙尾部腫瘍、腹痛、疝痛などが多く、縦隔腫瘍の場合には胸痛、気道圧迫症状などを呈することがある。また卵巣腫瘍の場合には茎捻転による症状もある。性索間質性腫瘍ではエストロゲン、あるいはアンドロゲン活性などによる思春期早発症の症状を呈する。

治療

発生部位、年齢、組織型が多岐にわたるため、これらを考慮した治療法を選択しなければならない。さらに進行度やリスク分類に応じて行うべき外科的治療や化学療法のあり方が異なる。

若年成人例の方が、小児例と比較すると予後が不良であるため、前者では成人の治療ガイドラインに準拠して治療を行う。小児例においては米国の Children's Oncology Group（COG）が提唱している予後分類に基づいた治療を行うことが推奨されている。

病期に関しては卵巣を除く胚細胞腫瘍では Brodeur らの提唱している病期 I~IV の分類が汎用されており、また卵巣胚細胞腫瘍には国際参加婦人科連合(FIGO)分類が最もよく用いられる。これらの病期をもとに COG ではリスク分類をしており、病期 I の性腺腫瘍は低リスク、病期 II、III の性腺腫瘍、病期 IV の精巣腫瘍、病期 I、II の性腺外腫瘍は中間リスク、病期 IV の卵巣腫瘍と病期 III、IV の性腺外腫瘍は高リスクと分類する。

病期 I の精巣胚細胞腫瘍のみが高位除手術のみで化学療法、放射線療法とも行わず、術後は慎重に経過観察するのが一般的である。卵巣原発や性腺外の腫瘍や病期 II 以上の症例に対しては一期的切除が可能であれば行い、術後化学療法を行う。一期的切除が困難であれば生検にとどめ、術前化学療法を行い、腫瘍の縮小が得られたあとに残存腫瘍を摘出する。仙尾部の胚細胞腫瘍では尾骨の切除は必須である。化学療法としてはシスプラチン、エトポシド、ブレオマイシンの 3 剤による PEB 療法やカルボプラチン、エトポシド、ブレオマイシンの 3 剤による JEB 療法などが推奨されている。

造血幹細胞移植を併用する大量化学療法は難治例に対しての有効性を期待されるが、その位置づけや標準的使用方法については今後も検討を有する。

また胚細胞腫瘍は放射線治療に対して感受性が高いが、合併症をもたらしうること、化学療法の有効性が高いことから標準治療には組み入れられていない。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/1_5_58.html