
症 例

涙腺原発腺様嚢胞癌の一例

滋賀医科大学脳神経外科

卯津羅祥子, 松村 憲一, 渡辺 一良, 松田 昌之

[原稿受付: 平成2年2月2日]

Adenoid Cystic Carcinoma of the Lacrimal Gland:
Report of a Case

SACHIKO UZURA, KENICHI MATSUMURA, KAZUYOSHI WATANABE and MASAYUKI MATSUDA

Department of Neurosurgery, Shiga University of Medical Science, Ohtsu, Japan.

Abstract

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland is rarely reported in Japan compared with other countries in Europe and the U.S.A. Here is a report of this rare case.

A 26-year-old female had complained of left visual disturbance and left exophthalmos with orbital pain. CT scan and MRI revealed a lacrimal gland tumor in that eye. The tumor was removed via a left frontal craniotomy, and diagnosed as adenoid cystic carcinoma. After operation, she was locally irradiated with a total dose of 5,000 rads using 15 MeV Lineac source. Chemotherapy was started with 5-FU after radiation therapy. An abnormal uptake was observed in the sternum in the bone scintigraphy performed after operation, suggesting metastasis. Visual disturbance improved and exophthalmos and orbital pain disappeared. At the last follow-up at 8 months after operation, she had no signs and symptoms of recurrence or metastasis.

Adenoid cystic carcinoma is reported to be the most frequent among the malignant tumors of the lacrimal gland in the Western countries. Prognosis is generally unfavorable with the mortality of 45% to 70%. The 5-year and 10-year survival rate are 45% and 25%, respectively. The mean post-operative survival time is 4.5 years.

Since the tumor grows infiltratively into the surrounding tissues, radical excision with total exenteration of the orbit is the treatment of choice. However, it is a difficult decision whether or not to remove the eye with the intact visual function. As for operation, an approach from above through the frontal craniotomy provides a wider operative field and an easier access to the tumor than the lateral approach employed by ophthalmologists.

Key words: Adenoid cystic carcinoma, Orbital tumor, Epithelial tumor, Lacrimal gland, Exophthalmus.

索引語: 腺様嚢胞癌, 眼窩内腫瘍, 上皮性腫瘍, 涙腺, 眼球突出.

Present address: Department of Neurosurgery, Shiga University of Medical Science, Setatsukinowa cyo, Ohtsu city, Shiga, Japan.

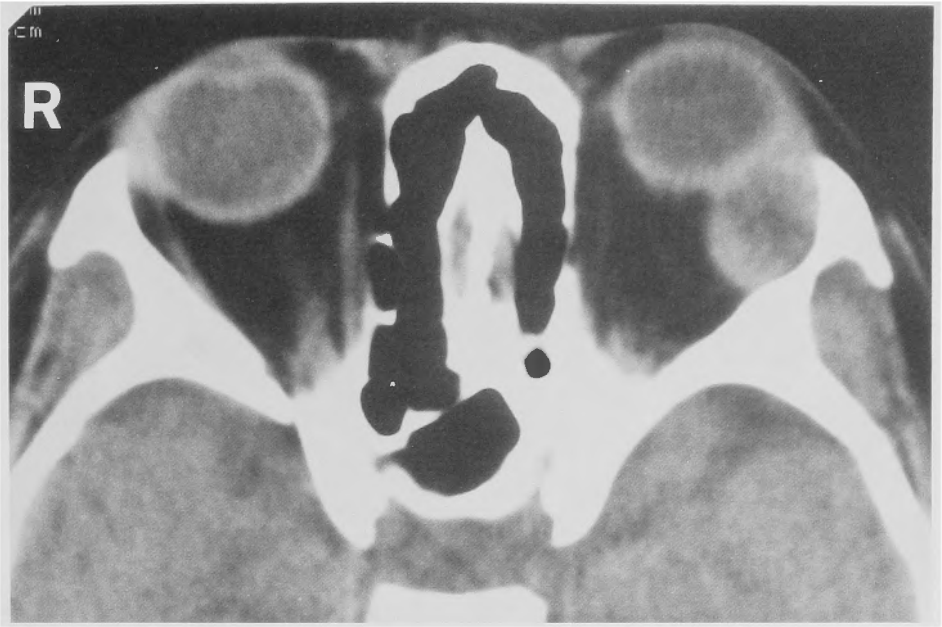


Fig. 1a Plain CT scan shows a mass with iso-density in the periphery and low density in the center in the lateral portion of the left orbital cavity. Left eyeball is protruded.

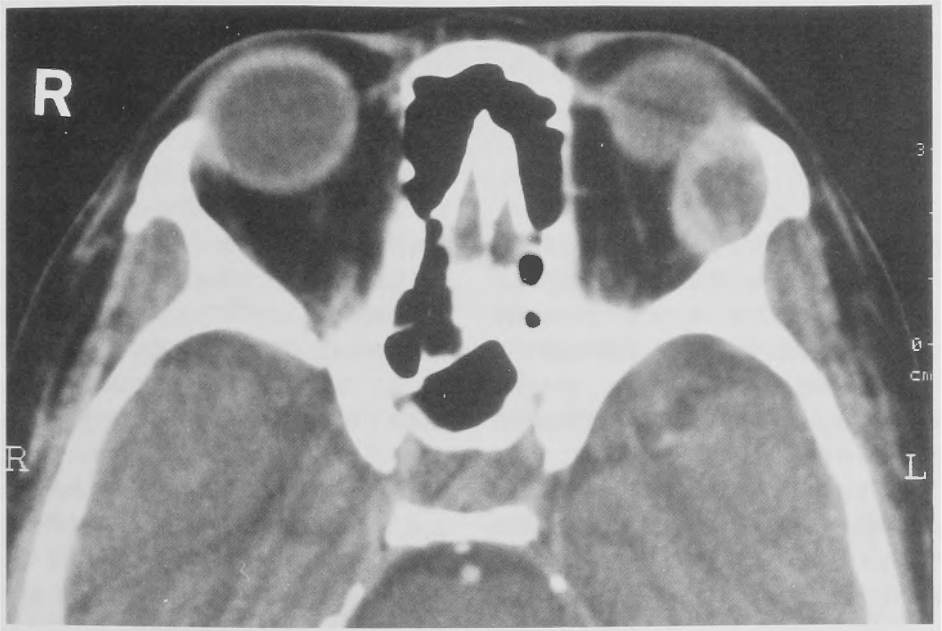


Fig. 1b Enhanced CT scan shows slight enhancement in the peripheral portion of the mass.



Fig. 2 Coronal view of enhanced CT scan. A mass is present in the lateral upper corner of the orbit, compressing the eyeball downward.

はじめに

涙腺由来の腺様嚢胞癌は欧米に比して本邦では稀な疾患である。今回我々はこの稀な疾患を経験したので文献的な考察を加えて報告する。

症 例

患者：26才女性

主訴：左眼球突出，左視力低下，左眼痛

現病歴：昭和62年夏ごろより左視力低下を自覚し，12月には左眼球突出と軽度の圧痛を来した。近医を受診し，霰粒腫といわれ点眼薬を処方されたが，症状は改善しなかった。他院眼科を受診し，眼窩内腫瘍を疑われ，63年3月当科に入院した。

入院時所見：視力は，右0.8，左0.4で，左眼は右眼に比べて約4 mm 突出していた。視野検査にて，左眼鼻側下方の感受性低下を認め，眼底検査では，左眼耳側網膜に fold を認めた。その他，複視はなく，眼球運動も異常なく，涙腺分泌異常も認められなかった。

CT 所見：左眼窩内外側で眼球後部に接した大きさ2×2 cm，脳実質に比べて isodensity で中心部に low density を伴った腫瘤を認めた (Fig. 1a)。辺縁は明瞭

で，骨への浸潤や破壊像は見られなかった。造影剤注入によって腫瘍は軽度増強された (Fig. 1b, 2)。

MRI 所見：T₁ 強調画像で isointensity，T₂ 強調画像で high intensity の腫瘤が，左眼窩外側上縁に認められた。CT 同様，辺縁は比較的明瞭であり，周辺への浸潤を疑わせるような所見は，認められなかった (Figs. 3, 4)。

入院後の経過：涙腺腫瘍と診断し，昭和63年5月26日，上眼窩縁を含む左前頭開頭によって，腫瘍摘出術を施行した。腫瘍の表面は灰白色で，比較的硬かったが，内部は軟らかく，黄白色を呈していた。眼窩内骨膜との癒着が強かったので骨膜とともに切除し，ほぼ全摘出できた。摘出標本の組織診断は，腺様嚢胞癌であった。術後，左眼視力は0.7まで回復し，眼球突出も消失した。しかし，視野検査および眼底検査では，術前と変化なかった。また，全身の骨シンチグラフィーで胸骨に異常集積像を認め，転移も疑われた。眼窩部に対して，総量 5000 rad のリニアック照射を行い，その後 5-FU の内服を開始した。術後10カ月経過した現在，再発や，入院中疑われた，胸骨その他の遠隔転移を示唆するような症状は出現していない。

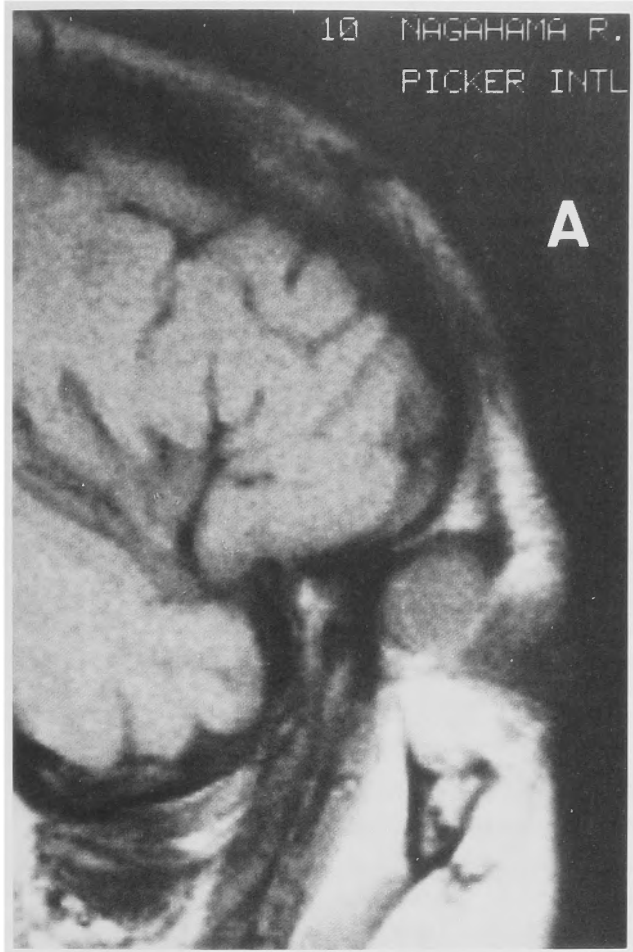


Fig. 3 T₁ weighted (TR 600 msec, TE 40 msec,) magnetic resonance imaging, sagittal view, shows an iso-signal intensity mass in the left lateral orbit.

考 察

腺様嚢胞癌は、腺組織に由来する悪性上皮性腫瘍であり、唾液腺より発生するものが大部分を占めている。涙腺原発のものは稀であるが、上皮性涙腺腫瘍のうち、本腫瘍の占める割合は、欧米では25～35%程度であり^{2,3,4,9)}、涙腺悪性腫瘍のうちでは最も多いとされている。本邦では、上皮性涙腺腫瘍自体が少なく、特に本腫瘍の報告例は20数例に過ぎない^{1,5,6,7,8)}。青壮年に多く、本邦での平均年齢は約40才で、男女比は1:2と女性に多い傾向を示している。一方、欧米でも、発症年齢の平均は37.5才⁹⁾と、本邦とあまり差を認めない。また、男女比については、Font and Gamel¹⁾は1:4で、女性に多いとしているが、ほとんど差がないとい

うのが諸家のほぼ一致した見解である。一般に、腫瘍は被膜を有さず、境界は不明瞭で可動性はしめさない。約7割で眼球突出を主訴とし、眼窩外側上縁に比較的硬性の腫瘤を触知することが多い。視力低下、眼痛、眼窩部圧痛を示すことも多い。腫瘍の増大は緩徐で、比較的長い経過をたどるが、周辺組織へ強く浸潤する傾向を示す。本邦での報告例では、約50%に再発や転移を認めている。再発を繰り返すうちに頭蓋内や副鼻腔内、周辺骨への浸潤拡大を示すことが多い。再発、転移までの期間は様々で、数カ月から長いものでは10年にも及ぶ。遠隔転移は比較的稀であるが、頸部リンパ節や肺、骨に認められる。本腫瘍による原病死は、欧米では約50～70%、5年生存率は45%程度といわれている^{2,4,9)}。本邦での報告例では、原病死は約25%と



Fig. 4 T₂ weighted (TR 2100 msec, TE 60 msec,) magnetic resonance imaging, axial view, shows a slightly high intensity mass in the left orbit.

なっている。

治療法としては、腫瘍の完全摘出が望ましいが、周辺組織に浸潤性に進展するため、摘出範囲の決定は難しく、完全摘出は困難なことが多い。手術方法としては、大別すると、lateral approach と、前頭開頭による到達方法の2種類がある。患者に対する侵襲は、lateral approachの方が軽いが、術後に手術創や眼窩側壁の変形が目立つこと、また、開頭に比して視野が狭いことが難点である。一方、開頭術は視野が広く得られ手術しやすいこと、手術創が頭髪内に隠されることが利点であるが、手術侵襲は大きく、剃髪を必要とすることが欠点である。我々の症例では、手術の容易さ、および手術創が目立たないようにするため、開頭による腫瘍摘出術を行なった。

一般には、これらの手術による摘出に加えて、放射線治療、化学療法の併用が行なわれている。しかし、腺組織由来であることから、放射線や、化学療法にも抵抗性が高く、著効を示すことは少ない。従って三者の療法を併用しても再発や転移を来すことが多い。もっとも根治性の高い治療法は、骨をも含めた眼窩内容除去術である。本腫瘍は増大進行は比較的緩徐であるが組織学的には悪性度は高くその生命予後等を考えると理論上は早期に確定診断を行ない、積極的に眼窩内

容除去術を行なう必要があると思われる。しかし、眼球を犠牲にしなくてはならないため、なかなか踏み切れないのが現状の様である。

結 語

涙腺原発と考えられる、本邦では稀な腺様嚢胞癌の一例を報告した。本症例では、腫瘍摘出後、放射線照射を行ない、化学療法を継続中である。術後10カ月の現在、腫瘍の再発は見られないが、今後も注意深い経過観察が必要である。

参 考 文 献

- 1) 阿部正弘, 下川章蔵, 原 雄造, その他: 涙腺原発と思われる Adenoid Cystic Carcinoma の1例: 日本眼科紀要 33: 1694-1699, 1982
- 2) Byers RM, Berkeley RG, et al: Combined therapeutic approach to malignant lacrimal gland tumor; Am.J. Ophthalmol, 79: 53-55, 1975.
- 3) Font RL and Gamel JW.: Ocular and adnexal tumors; Aesculapius, Birmingham, Alabama, pp787-875, 1978.
- 4) Forrest AW.: Lacrimal gland tumors; Clinical Ophthalmology, vol. 2, Chap. 40; Harper & Row, New York, 1976.

- 5) 中西祥治, 稲垣裕敬, 堀 智勝, その他: 涙腺原発と考えられた腺癌の1例: 日本眼科紀要 38: 123-128, 1987.
- 6) 西田祥藏, 小山哲郎: 涙腺原発と考えられる Adenoid cystic carcinoma の1例: 日本眼科紀要 35: 1281-1288, 1984.
- 7) 庄司賢二, 中島久雄, 野地 達, その他: 涙腺原発の Adenoid cystic carcinoma の2例; 日本眼科紀要 36: 1418-1424, 1985.
- 8) 田中利和, 雨宮次生: 涙腺原発腺様嚢胞癌の2症例について; 眼科臨床医報 77: 1602-1609, 1983.
- 9) Zimmerman LE, Sanders TE, Ackerman LV: Epithelial tumors of the lacrimal gland; Prognostic and therapeutic significance of histologic types; Int. Ophthalmol. Clin. 2: 337-367, 1962.