

ダウン症候群に合併した精巣腫瘍の1例

市立貝塚病院泌尿器科 (部長: 加藤良成)

林 泰司, 小池 浩之, 加藤 良成, 井口 正典

近畿大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 栗田 孝教授)

畑中 祐二, 宮武竜一郎, 栗田 孝

A CASE OF TESTICULAR TUMOR IN A PATIENT WITH
DOWN'S SYNDROME: A CASE REPORT

Taiji HAYASHI, Hiroyuki KOIKE, Yoshinari KATO and Masanori IGUCHI

From the Department of Urology, Kaizuka Municipal Hospital

Yuji HATANAKA, Ryuichirou MIYATAKE and Takashi KURITA

From the Department of Urology, Kinki University School of Medicine

A 40-year-old man with Down's syndrome was admitted to our hospital for complaint of painless, swollen right scrotum. Computed tomography revealed a right testicular tumor and mass of iliac fossa. Right high orchiectomy and extirpation of mass were performed. Histological diagnosis of right testicular tumor was seminoma and the mass was an external iliac lymph node metastasis of seminoma. After operation, radiation therapy was performed.

(Acta Urol. Jpn. 46 : 283-286, 2000)

Key words: Down's syndrome testicular tumor, Radiation therapy

緒 言

ダウン症候群に発生する悪性腫瘍として白血病がよく知られているが、医学の進歩による平均余命の延長に伴い、精巣腫瘍の報告も増加しつつある。今回われわれの経験した症例は、精神遅滞が強くコミュニケーションが取れないため術後治療は難渋したが、2, 3の工夫により完遂しえた。本症例を供覧し、本邦報告例に対する検討も合わせて報告する。

症 例

患者: 40歳, 男性

主訴: 右無痛性陰嚢腫大

家族歴: 特記することなし

既往歴: 生下時よりダウン症候群と診断されていた。これまでに心奇形などその他の合併症は指摘されていない。

現病歴: 患者は生下時よりダウン症候群と診断され現在まで某身障者センターに入所中であった。1997年頃より右陰嚢の腫大を認めるもヘルニアと診断され放置されていた。しかし、徐々に右陰嚢の腫大が進行してきたため近医受診し、精巣腫瘍疑いにて1999年1月20日当院紹介受診となった。

入院時現症: 身長 147 cm, 体重 56 kg, 胸腹部に異常所見みとめず 右陰嚢は超鷲卵大に腫大し内部に

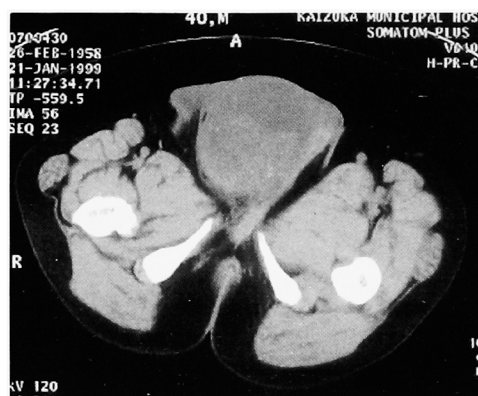


Fig. 1. Computed tomogram shows right scrotal mass.

は表面平滑弾性硬な腫瘤を触知した。また、表在リンパ節は触知しなかった。

入院時検査所見: 1) 血液一般検査: 正常範囲内

2) 血液生化学検査: LDH 8,087 IU/l と異常高値であった以外は腫瘍マーカー (HCG- β や AFP) も含め正常範囲内であった。

3) 単純 CT: 右陰嚢部には周囲に液性成分を有する充実性腫瘍を認めた (Fig. 1)。右腸骨窩に 5×4 cm の腫瘤が見られたが、傍大動脈リンパ節転移は認めなかった (Fig. 2)。

以上より、右精巣腫瘍と診断し、1999年1月28日、右高位精巣摘除術および傍腹直筋切開により、右腸骨

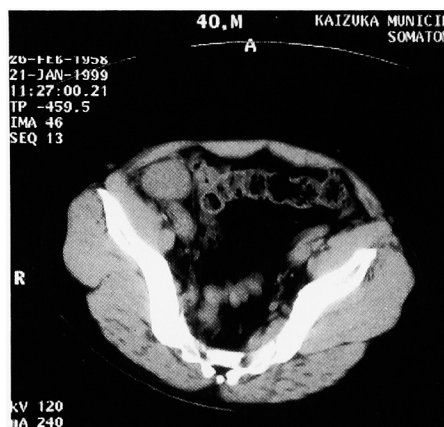


Fig. 2. Computed tomogram shows enlargement of a lymph node at the level of external iliac lymph node.

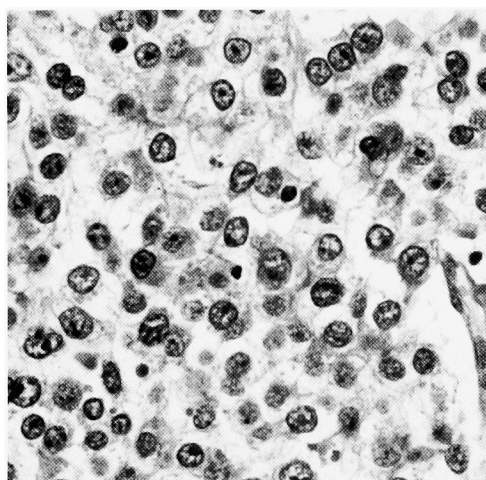


Fig. 3. Pathological findings, typical seminoma HE×400.

窩腫瘍摘除術を行った。

摘出標本：摘出した精巣は重量 700 g、内部は暗褐色で一部黄白色を呈していた。右腸骨窩腫瘍は周囲との癒着はなく内部は暗褐色充実性で、大きさは 5×4×3 cm であった。

病理所見：精巣組織は淡明な細胞質とクロマチンの粗い核を有する大型の細胞が均一な増生を示しており、周囲にはリンパ球浸潤を認め典型的なセミノーマであった (Fig. 3)。進達度は、白膜への浸潤は認めたが精管への浸潤はなく T2 と診断した。外腸骨に存在した腫瘍にはリンパ節の基本構造がみられ、リンパ管内にセミノーマ特有の細胞を認め精巣腫瘍の外傷骨リンパ節転移と診断された (Fig. 4)。なお、この外腸骨リンパ節転移の進達経路は不明であった。

入院後経過：術後より血清 LDH は減少し正常範囲内となったが外腸骨リンパ節転移があったため、stage IIb と診断し術後治療として放射線療法を行った。まず右陰囊鼠径から腸骨部に対し30グレイ照射し終了後、傍大動脈領域に対し24グレイの照射を行っ

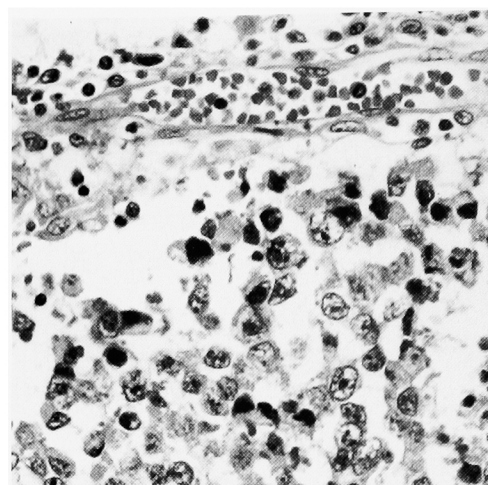


Fig. 4. Pathological findings, external lymph node metastasis of seminoma HE×400.

た。術後10カ月経過した現在、明らかな再発は認めていない。

考 察

ダウン症候群は常染色体異常症の中で最も頻度の高い疾患である。その発生頻度は出生650～1,000に対し1とされている¹⁾。以前は先天性心疾患、白血病、易感染性などのために短命であると考えられていたが、現在では、抗生物質の普及、先天性心疾患に対する根治手術の進歩などにより平均寿命は約50歳にまで上昇している²⁾。そして、その生命予後の改善に伴い白血病以外の悪性腫瘍の発生報告例が増加している。

それは、精巣腫瘍においても例外ではなく、ダウン症候群患者における精巣腫瘍の発生頻度は約1,000人に1人であり、これは一般の精巣腫瘍が10万人に2～3人であることに比して、約40倍の発生頻度である³⁾。なぜ、ダウン症候群が精巣腫瘍を合併しやすいのかという理由は明らかではないが、ダウン症候群には停留精巣などの性腺の未熟性を合併することが多く⁴⁾、性腺ホルモン低下により性腺刺激ホルモンが増加するため⁵⁾、21番染色体上に存在する癌遺伝子 Ets-2 の関連など⁶⁾が考えられている。

現在までの本邦におけるダウン症候群に合併した精巣腫瘍は自験例を含め21例が報告されている (Table 1)⁷⁻²³⁾。その平均年齢は28.6歳であった。病理組織としては、セミノーマが21例中16例に認められ、その割合は76%である。一般の精巣腫瘍でセミノーマが占める割合が約40～50%であることを考えるとダウン症候群患者ではセミノーマの頻度が高いことが推測される。

治療としては、高位精巣摘除術の他に術後補助療法として放射線治療を行った症例が6例、化学療法を行った例が3例あった。これらの症例を検討してみる

Table 1. Cases of testicular tumors with Down's syndrome in Japan

Authors (year)	Age of diagnosis	Side	Histology	Stage	Therapy	Prognosis
Sakashita et al	1	lt	Yolk sac tumor	unknown	Ox	10 yr alive
Tomoishi et al	31	lt	seminoma	I	Ox + Rd	5 mo alive
Kawahara et al	37	bil	seminoma + choriocarcinoma	I	Ox + Ch	unknown
Kamidomo et al	41	rt	seminoma	I Ib	Ox	2 w died
Sasagawa et al	35	rt	seminoma	I	Ox	unknown
Suga et al	24	unknown	unknown	unknown	Ox	unknown
Ueno et al	27	lt	seminoma	I	Ox + Rd	14 mo alive
Nishida et al	43	lt	seminoma	I	Ox + Rd	5 mo alive
Nishida et al	30	rt	seminoma	I	Ox + Rd	41 mo alive
Funaki et al	24	rt	embryonal carcinoma + yolk sac tumor	III 以上	Ox	8 mo died
Funaki et al	21	lt	seminoma	I	Ox	unknown
Yamamoto et al	21	bil	seminoma	I	Ox + Ch	1 yr alive
Hashimoto et al	17	rt	embryonal carcinoma	I Ib	Ox + Ch	2 yr alive
Nakamura et al	20	rt	embryonal carcinoma + yolk sac tumor + chorio carcinoma	I	Ox	unknown
Sekiguchi et al	34	rt	seminoma	I Ib	nontherapy	1 yr died
Uchikoba et al	20	lt	seminoma	I	Ox + Rd	2 yr alive
Kishimoto et al	27	rt	seminoma	I	Ox	14 mo alive
Thuzaki et al	34	rt	seminoma	I	Ox	unknown
Machida et al	34	lt	seminoma	I	Ox	unknown
Higashi et al	40	rt	seminoma	I	Ox	unknown
Present case	40	rt	seminoma	I Ib	Ox + Rd	10 mo alive

Ox: high orchiectomy, Rd: radiation therapy, Ch: chemo therapy.

と, stage 進行例で, 本来は追加的治療を行うべき症例に対し, 家族の同意が得られなかったり, またダウン症候群の生命予後の見地から追加的治療を行われなかった症例もあった。それにより, 追加的治療を行った症例の方が良好な経過をたどっているものが多かったと考えられる (Table 1)。

われわれの症例においても, stage IIb であったため術後追加療法が必要であった。しかし, 患者は知的障害があり, 意思の疎通が良好にとれず, 当初は化学療法を行うことも考慮したが不可能と判断し, 放射線療法を行うこととした。放射線療法を行う過程において, われわれは以下の治療に対する4点の工夫を行った。

第1に, 1回の治療時間を短縮するために分画照射を行った。すなわち, 腸骨鼠径領域に照射終了後, 傍大動脈領域に追加照射を行った。第2に放射線治療を開始するまでに患者を治療室に何度か連れていき環境に慣れさせ, さらに治療技師や看護婦ともコミュニケーションを深めておいた。これにより治療時, 薬剤によって患者の意識レベルを落とすことなく治療が可能であった。第3に患者は, 以前より仰臥位より腹臥位を好んでいたため治療はすべて腹臥位にて行った。第4に放射線治療技師の協力的態度が必要不可欠であり, 今回治療に携わった技師は患者を敬遠することなく真摯に治療加担してくれたことである。

精巣腫瘍の治療において化学療法や放射線治療の有

効性が確立されている現在, ダウン症候群患者においても, 積極的に術後追加的治療を行うことが必要であると考えられた。

結 語

ダウン症に発生した精巣腫瘍の1例を報告し, 若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 塩野 寛: Down 症候群. 広範囲症候群. 日臨: 11, 1987
- 2) Masaki M, Higurashi M, Iijima K, et al.: Mortality and survival for Down syndrome in Japan. Am J Hum Genet **33**: 629-639, 1981
- 3) 菅 一徳, 松井繁和, 久保 隆, ほか: ダウン症に合併した睾丸腫瘍. 臨泌 **42**: 269-271, 1988
- 4) 福嶋義光, 黒木良和: 臨床像. 小児科 MOOK, ダウン症候群. 黒木良和編. 第1版, pp 13-14, 金原出版, 東京, 1985
- 5) Hasen J, Boyar RM and Shapiro LR: Gonadal function in trisomy 21. Horm Res **12**: 345-350, 1980
- 6) Maroulakou IG, Papas TS and Green JE: Differential expression of ets-1 ets-2 protooncogenes during murine embryogenesis. Oncogene **9**: 1551-1565, 1994
- 7) Sakashita S, Koyanagi T, Tsuji I, et al.: Congenital anomalies in children with testicular germ cell

- tumor. *J Urol* **124**: 889-891, 1980
- 8) 友石純三, 木村 明, 蓑和田滋, ほか: Down 症候群に併発した睾丸腫瘍と後腹膜奇形腫の 1 例. *日泌尿会誌* **74**: 1470, 1983
- 9) 川原昌巳, 牧 昭夫, 田島政晴, ほか: Down 症候群に合併した組織型の異なる両側同時性睾丸腫瘍の 1 例. *日泌尿会誌* **75**: 861, 1984
- 10) Kamidono S, Takada K, Ishigami J, et al.: Giant seminoma of undescended testis in Down syndrome. *Urology* **25**: 637-640, 1985
- 11) Sasagawa I, Kazama T, Umeda K, et al.: Down's syndrome associated with seminoma. *Urol Int* **41**: 238-240, 1986
- 12) 上野陽一郎, 藤本直浩, 岡村知彦, ほか: ダウン症候群に合併した停留精巣の悪性化症例. *西日泌尿* **54**: 1621-1624, 1992
- 13) 西田 亨, 草階佑幸, 石倉正嗣: ダウン症候群に合併した精巣腫瘍の 2 例. *臨泌* **47**: 62-64, 1993
- 14) 船木広英, 黒沢 尚, 菅 一徳: ダウン症に合併した精巣腫瘍の 2 例. *秋田農村医会誌* **39**: 46-47, 1994
- 15) 山本泰久, 盛谷直之, 門脇浩幸, ほか: ダウン症候群に合併した両側精巣腫瘍の 1 例. *泌尿器外科* **7**: 801-802, 1994
- 16) Hashimoto T, Sasagawa I, Ishigaoka M, et al.: Down's syndrome associated with intracranial germinoma and testicular embryonal carcinoma. *Urol Int* **55**: 120-122, 1995
- 17) 中村 陽, 鈴木 明, 仁藤 博: ダウン症に発生した精巣腫瘍の 1 例. *泌尿紀要* **42**: 747-749, 1996
- 18) 関口由紀, 河上 哲, 池田伊知郎, ほか: 成人ダウン症患者の停留精巣に発生した精巣腫瘍の 1 例. *共済医報* **44**: 281, 1994
- 19) 内木場拓史, 服部智任, 木村 剛, ほか: ダウン症候群に合併した精巣退形成性セミノーマ. *臨泌* **52**: 137-139, 1998
- 20) 岸本大輝, 田村雅人, 小島圭三, ほか: ダウン症候群に合併した精巣腫瘍の 1 例. *西日泌尿* **59**: 43-45, 1997
- 21) 津崎祥一郎, 崎山 仁: ダウン症候群に発生した精巣腫瘍の 1 例. *熊本医会誌* **72**: 109, 1998
- 22) 町田竜也, 大和田文雄, 野呂 彰, ほか: ダウン症候群に合併した精巣腫瘍の 1 例. *埼玉医会誌* **32**: 4: 502-503, 1998
- 23) 東 剛司, 三上耕治, 栗本重陽, ほか: Down 症患者に合併した精巣腫瘍の 1 例. *泌尿器外科* **12**: 499-501, 1999

(Received on September 13, 1999)

(Accepted on January 4, 2000)