教育講演

網膜芽細胞腫の診断と治療

大 西 克 尚

和歌山県立医科大学 眼科学教室

Management of Retinoblastoma

Yoshitaka Ohnishi, M. D.

Wakayama Medical College

I. はじめに

網膜芽細胞腫は眼球内に発生する悪性腫瘍であるが、癌年齢の高齢者ではなく、乳幼児が罹患し、遺伝する病気としても注目を集めている。わが国での1年間の発生率は2万人弱の出生につき1人である。最近の出生率の低下により、実際の総患者数は減少し、1年間に約100人の網膜芽細胞腫患児が発生している¹⁾。

II. 遺伝する病気である

人種や性別による発生率の差はなく、25～30%が両眼性であり、35～45%が遺伝性である。家族発生が約5%に認められ、そのために遺伝相談を受けることが多い。健康な両親から第1子に本症が発症した場合、第2子に発症する危険率は約6%であり、両眼性の患者の子供には約50%に発症する。染色体異常が実際に証明されることはそれほど多くはないが、13番染色体の長腕に部分欠損が認められ、13q14に網膜芽細胞腫の癌遺伝子の座位がある。

III. 症 状

病院を訪れる理由で最も多いのは、両親が患児の目が「キラキラ光る」のに気付くことである。これは腫瘍が白色をしているので、眼底に入った光を反射して瞳孔が猫の目のように白く輝いて見える状態である。これを『白色瞳孔』あるいは『猫目』という(図1)。患児の70～80%がこの症状を示し、患児の家庭でのスナップ写真をさかのぼって調べてみると、白色瞳孔が生後何か月目から発生しているかわかる。次に多い初発症状は斜視である。眼位の異常に母親が気付き、受診するので、乳幼児での眼底検査は重要である。乳児が泣き叫ぶと、つい可哀想になり眼底検査を後回しにしたり、眼底の周

図1) 白色瞳孔
左眼が白色に輝いている。

連絡先 (〒640) 和歌山市七番丁27

和歌山県立医科大学 眼科学教室 大 西 克 尚

Tel. 0734-26-8766

辺部を十分に観察しないで、後で反省する可能性が皆無ではない。母親が「赤ん坊の目つきがおかしい」と感じて病院に連れていき、その病院で斜視がないことを指摘され、安心して帰宅し、数か月後に「白色瞳孔」に母親が気づき、網膜芽細胞腫が発見され、腫瘍が大きくなりすぎていて、眼球摘出をしなければならなくなった症例を実際に経験している。その他に「目が赤い」などの初発症状で来院する。

IV. 診 断

家族歴を十分に聴取する。両親のことは勿論、親族に義眼の人がいないかなどと具体的に質問する。患児が乳幼児であることが多いので、視力は測定できないが、眼球を観察し、白色瞳孔の状態を把握する。腫瘍が大きいた時はペンライトなどでも腫瘍を観察できることがある。眼位についても検査する。

瞳孔を散大させ眼底検査をする。片眼に大きな腫瘍を発見しても、他眼の眼底を徹底的に周辺まで検査する必要がある（図2）。網膜剥離を伴っていて、腫瘍自体を観察できないときもあり、腫瘍が大きく眼圧が高くなっているときもある。

網膜芽細胞腫では画像診断が有用である。単純レントゲン撮影で、腫瘍の中の石灰化の有無

図2) 網膜芽細胞腫の眼底写真。
白色の隆起した腫瘍がみられる。
典型的な網膜芽細胞腫である。

をチェックする。超音波検査は比較的手軽に行えるので、初診時の外来で必ず行う。これのみではほとんどの症例が診断可能である。その他にCTやMRI検査も重要である。この検査で腫瘍の計測、網膜剥離や石灰化の有無、視神経や眼外への腫瘍細胞の浸潤の状態などが把握できる。

V. 治 療

(1) 眼球摘出

腫瘍が大きいた時は眼球摘出する（図3）。眼球摘出を躊躇して腫瘍が眼球外へ浸潤したり、遠隔転移しないようにする。

図3) 摘出された眼球内の網膜芽細胞腫。
眼球内に白色の腫瘍がみられる。

(2) 放射線療法

網膜芽細胞腫は放射線に感受性が高いので、眼球保存療法の第一選択とすることが多い。骨も成長期であり、照射により骨の発育が妨げられるので、放射線量は少ない方がよい。多くとも50グレイ以下とする。

(3) 光凝固療法

腫瘍が小さくて眼底の後極にあるときは適応となる。

(4) 冷凍凝固療法

腫瘍が眼底の周辺部にあるときに行う。

(5) 化学療法

まだ良い薬がない。再発例や遠隔転移に使用する。

(6) 光線力学療法や温熱療法

新しく開発された治療法で、限られた症例では効果を発揮している²⁾。

Ⅵ. 予 後

生命の予後は最近著しく向上した。5年生存率は90%以上である。視力の予後も眼球保存療法が行われることが多くなり、良い視力が保たれるようになった。両眼発生例の中にも、いろいろな治療を駆使し、両眼の眼球が保存できるようになった。

Ⅶ. ロービジョン

治療が成功し、正常の視力を獲得できたときはよいが、本症は比較的后極部に発生することが多いので良好な視力を保つことは難しい。その場合は眼球保存療法が成功すると成長してからの視力が問題となってくる。黄斑が瘢痕化し、視力が0.1以下の場合は小学校低学年では何とかなるが、高学年になると弱視レンズなどが必要になってくる。また、後極部に大きな腫瘍があり、治療後に視神経乳頭の鼻側に固視点があるときなどは、眼位は内斜視となる(図4)。このような場合はこの内斜視の状態が患児にとって最良の眼位であるので、間違っても斜視手術などをしてはならない。

図4) 治療後の網膜芽細胞腫。
黄斑部(M)に腫瘍があったために、
治療後の固視点(×)は視神経乳頭
の内方となり、視力は0.1である。

文 献

- 1) 植村恭夫, 網膜芽細胞腫登録委員: 網膜芽細胞腫全国登録 (1975~1982) 日眼, 96: 1433-1442, 1992.
- 2) 大西克尚: 網膜芽細胞腫に対する増感剤投与による光線力学療法. 医学のあゆみ 156: 775-777, 1991.