

腫瘍の浸潤はなく全摘し得た。摘出標本は 70 × 45 × 40mm, 重さ 69.3 g, 病理診断は CMN, fibromatous type であった。術後経過は良好で, 化学療法は行わずに術後 11 日に退院。入院時にあった高血圧, 高レニン活性は術後改善した。術後 7 カ月の現在再発認めていない。

19. 皮膚原発ユーイング肉腫の 1 例

菊地 水穂, 嶋田 明, 設楽 利二
林 泰秀
(群馬県立小児医療センター血液腫瘍科)
浜島 昭人
(同 形成外科)

皮膚原発の Ewing 肉腫を経験した。症例は 9 才女児。2002 年 7 月に右足底に 5 × 5mm 大の腫瘤出現し, 近医皮膚科にて血管拡張性肉外腫と診断され数回電気凝固が行われた。徐々に増大し 2003 年 10 月に切除目的にて当院形成外科紹介。当院初診時腫瘤は 14 × 14mm 大であった。やはり同診断のもと切除。病理診断にて Ewing 肉腫と診断し, RT-PCR 法にて EWS-FLI 1 遺伝子を検出した。原発巣は皮膚に限局しており転移はなかった。拡大切除後, VCR + DXR + CPM, IFO + VP - 16 による化学療法を施行中である。

20. 11 歳女児における mucinous adenocarcinoma の 1 例

佐竹 亮介, 岩中 督, 内田 広夫
西 明, 工藤 寿美, 川嶋 寛
岸本 宏志*
(埼玉県立小児医療センター外科)
(同 病理科*)

【はじめに】粘液性巨大嚢胞腺腫に mucinous adenocarcinoma を認めた症例を経験したのでこれを報告する。

【症例】11 歳女児。平成 15 年 4 月の学校検診にて腹部膨満を指摘され, その後徐々に増強。前医にて卵巣腫瘍を指摘され当科紹介受診。精査にて巨大卵巣嚢腫を強く疑われたため, 9 月 18 日手術目的にて入院。翌 19 日右卵巣・卵管切除術施行。腫瘍は巨大な粘液性嚢胞腺腫であった。術後病理

にて嚢胞隔壁の乳頭状部位に mucinous adenocarcinoma を確認。しかし, 明らかな浸潤傾向を認めず卵巣腫瘍取り扱い規約より境界悪性と判断されたこと, 確立された化学療法がないことから現在外来にて follow up となっている。

第 38 回東海小児がん研究会

日 時: 2000 年 9 月 9 日 (土)
場 所: 愛知県医師会館地下 1 階
世話人: 堀部 敬三 (名古屋大学小児科)

【I】病理検討

1. 胸部に原発した Malignant biphasic tumor

近藤 應, 磯貝 光治, 寺本 貴英
森本 航, 浅野 勉, 深尾 敏幸
伊上 良輔, 近藤 直実
(岐阜大学小児科)
下川 邦泰
(同 臨床検査医学)

【症例】4 歳の女児。【現病歴】発熱を主訴に近医を受診。胸部 X 線写真にて右下肺野に異常陰影を指摘され, その後 2 週間で右上肺野にまで急速に拡大したため, 当科紹介入院。早急に摘出手術を行った。【病理組織所見】腫瘍の大半は紡錘形細胞の増生から構成されており, myoglobin 染色と desmin 染色陽性の横紋筋肉腫組織が主体であるが, 一部には cytokeratin および EBA 強陽性の管腔構造を持つ上皮性組織, 軟骨様組織が混在している。以上より, 本腫瘍は Malignant biphasic tumor であると診断した。

2. 白血化した大腿部原発小円形細胞腫瘍の 1 例

竹内 幸, 水谷 圭吾, 伊藤 康彦
矢崎 信
(名古屋市立大学小児科)
米澤 正人, 神山 文明, 大塚 隆信
(同 整形外科)
中村 隆昭
(同 病理部)

症例は1歳11カ月の女児。11カ月時に左大腿の径3cmの腫瘤に気づき当院入院。生検の病理結果はsmall round cell sarcoma, 免疫染色にてLCA(-), desmin(-), actin(+), glycogen一部(+)で横紋筋肉腫と診断。左鼠径部にリンパ節腫大を認めた。骨シンチは正常。化学療法2クール施行後、腫瘍広汎全摘術を行った。手術後の化学療法1クール後に発熱し著明にLDHが上昇し、末梢血に芽球が出現。骨髓穿刺を施行し骨髓転移と診断。表面マーカーはCD3 1.6%, CD4 0.9%, CD8 1.0%, CD19 2.1%, CD33 26.4%陽性でCD45(-)CD56(+)CD9弱(+)の細胞を36.8%認めた。染色体分析で20/20細胞に46, XX, add(11)(q23), add(22)(p11)の染色体異常を認めた。化学療法を再開したが治療抵抗性で肺炎を併発し1歳11カ月時に死亡した。最終的に病理組織の免疫染色で表面マーカーはCD2/3/11b/57/TdTが(-), CD34/56が(+), CD45(+/-)であったので、Myeloid/NK cell pre-cursor acute leukemiaと診断した。

【II】一般演題

1. Kasabach Merritt 症候群を呈した血管内皮腫 (Kaposiform)

— サイトカイン製剤の使用経験 —

村木 敬行, 篠田 邦大, 坂井 敦子
鷹尾 明
(岐阜大学小児科)
野口 耕司
(同 整形外科)
山田 鉄也
(同 中央検査部)

上肢原発の血管内皮腫 (Kaposiform) を経験した。本症例はステロイド剤抵抗性でありサイトカイン製剤を試みた。症例は生後1カ月女子、右上肢の自発運動減少を主訴に入院した。右上肢腫脹(左右差3cm)を認めた。生後2カ月で生検実施し上記の診断を得た。生後3カ月より Kasabach-Merritt 症候群を呈しステロイドホルモンを開始したが無効であった。生後4カ月より INF- α を投与したが一過性の血小板上昇のみで無効、生後5カ月よりの IL-2 使用で凝固障害の改善、腫瘍の

退縮がみられ有効と判断した。ステロイド抵抗性血管腫に対するサイトカイン療法の評価は未だ定まったものではないが、放射線や外科療法導入前治療として考慮すべき手段である。またサイトカイン製剤の血管系腫瘍に対する評価(適応・投与量・投与期間などの確立)が望まれる。

2. 肝血管内皮腫の乳児例

渡辺 修大, 吉見 礼美, 稲葉 淳
堀部 敬三, 小島 勢二
(名古屋大学小児科 / 成長発達医学)

乳児における肝血管内皮腫は希な疾患であり、ほとんどが生後6カ月以内にみられる良性の疾患である。しかし血管内皮腫での血流のシャントによる心不全がある場合は死亡率が90%に上るといった報告もある。今回我々は治療に苦慮している肝血管内皮腫の1例を経験したので報告する。

症例は4カ月男児。在胎週数40週、出生体重2640g。出生時特に異常はみられなかった。平成12年9月、左側頭部に皮下腫瘤を認め、近医受診したところ、肝腫を指摘され当院に紹介され、入院となった。入院時所見としては肝は右季肋下12cm触知、左側頭部に径1cmの皮下腫瘤、背部、左環指に血管腫を認めた。血液検査上、肝機能異常、凝固異常はみられなかった。腫瘍マーカーはAFPが2123ng/mlと上昇していたが、他のマーカーは正常範囲内であった。腹部CT上多発性に低吸収域を呈する腫瘤が肝全体に認められ、造影にてリング上に増強された。生検(肝、頭皮)の結果より、血管内皮腫と診断した。プレドニゾロンを2mg/kg/dayを4週間投与したが、肝腫大の改善はみられなかった。その後インターフェロン α の300万単位/m²連日皮下注を7週間おこなっても、改善がみられず、心不全の進行、無気肺によると思われる呼吸不全が認められた。肝機能異常はみられず、現在のところ血小板減少、凝固能の異常もみられない。胸部X線心拡大は認められるが、エコー上EFは70%以上あり、平成12年7月現在、強心剤、利尿薬、副腎皮質ステロイドを投与して経過観察中である。

本症例はステロイド、インターフェロン α など