

第46回東海小児がん研究会

日時: 2004年8月21日(土)

場所: 愛知県医師会館 地下1階講堂

世話人: 鶴澤正仁(愛知医科大学小児科)

【I】病理検討

1. MRTKに発症した頭蓋内腫瘍は転移か、合併か?

馬淵 裕子, 篠田 邦大, 村木 敬行
鷹尾 明

(岐阜市民病院小児科)

山田 鉄也

(同 中央検査部病理)

若林 俊彦, 古田 純

(名古屋大学医学部脳神経外科)

下山 芳江

(同 中央検査部病理)

症例は1歳1カ月の女児。4カ月時、腹部腫瘍を主訴に当院受診。画像所見からWilms tumorを疑い、右腎腫瘍全摘出術を施行した。病理検査にてMRTKと診断し、ITECを3クール施行した。しかし、1歳時、頭部MRI上、右前頭葉に腫瘍を認め、名古屋大学脳外科にて腫瘍全摘出術を施行。病理検査にてMRTKの脳転移と診断した。術後まもなく嘔吐が出現し、頭部CTにて硬膜下血腫が疑われ、また、腹部CTにて左腎に腫瘍を発見。血腫除去術兼リザーバー設置術を施行したところ、穿刺内容は癌性髄液であった。術後、ITECと髄注を2クール施行したが、症状は悪化。さらにHD-CAを行うも改善なく、腫瘍死した。MRTKの合併脳腫瘍は腎腫瘍の転移なのか、あるいは二重癌なのか、病理組織所見を含め検討したい。

2. 原発巣不明の神経芽腫 stage 4 の4歳男児例

奈良 妙美, 西尾 信博, 高嶋 能文

堀越 泰雄, 三間屋純一

(静岡県立こども病院血液腫瘍科)

漆原 直人, 長谷川史郎
(同 小児外科)

浜崎 豊

(同 臨床病理科)

青木克彦

(同 放射線科)

症例は4歳9カ月の男児。下肢痛が出現し近医受診し、血小板減少, LDH高値を認めた。その後、左頸部リンパ節腫脹も出現したため、悪性疾患が疑われ当院紹介入院となった。

Plt70000/ μ l, NSE > 200ng/ml, LDH 1924 IU/L, D-dimer 21.19mg/mlと高値, 尿中VMA/HVAは正常であった。骨髄は神経芽腫様異型細胞の集簇を認めたため、CTで全身検索を行うも頸部リンパ節の腫脹以外異常はなかった。MIBGシンチでは、全身骨髄、左頸部に集積を認めた。骨髄所見並びにNSE異常高値、後のMIBGより臨床的には神経芽腫と診断した。しかし、VMA, HVA正常、画像より神経芽腫としては、非典型であった。頸部リンパ節生検施行では、poorly differentiated neuroblastoma, high MKI, unfavorable group, stage 4, NMYC増幅なしと診断した。厚生労働省進行性神経芽腫プロトコールにより治療を開始。治療反応は良好で1コース終了後NSEは正常化。頸部腫瘍は著明に縮小、骨髄転移巣は消失している。頸部原発の神経芽腫は、乳児に多く、組織的にはfavorable histologyがほとんどである。本症例は年長児であり、unfavorableな組織を示す貴重な症例と考えられた。

【II】一般演題

1. 再発後大量化学療法を行わず寛解を維持している胞巣型横紋筋肉腫の1例

前田 尚子, 森井 志歩, 後藤 雅彦

(名古屋医療センター小児科)

瀧本 哲也, 堀部 敬三

(名古屋医療センター小児科・同臨床研究センター)

安藤 久實

(名古屋大学小児外科)

症例は発症時17歳女性。1999年6月肛門左側に5.5 × 3 cm大の腫瘍を認め、横紋筋肉腫胞巣

型 Stage 3, group III と診断された。化学療法後、9月21日に原発巣摘出術及び15Gyの術中照射施行、2000年9月治療終了とした。2001年10月、左鼠径部リンパ節転移として再発。遠隔転移はなく、局所照射41.4Gy、VAC療法2コース、CPT-11 1コースを行った後、PBSCT併用大量化学療法を予定していたが、パルボウイルスB19による赤芽球癆を合併し、採取した抹消血のコロニー形成も不良であったため、CP-11による化学療法を施行し3月に治療終了し、以後29カ月間寛解中である。初回治療終了後から再発までの期間が13カ月であったことから、再発後の治療は有効であったと考えられる。胞巣型の再発であっても局所・領域再発の場合は、十分な局所療法と全身化学療法が行われれば、大量化学療法や長期の化学療法は必要ないかもしれないと考えられた。

2. DIC に対し ATRA が有効であったと考えられた骨髄転移を伴う横紋筋肉腫の1例

近藤 良子, 掘 壽成, 武藤亜紀子
鶴澤 正仁
(愛知医科大学小児科)
住田 秀介
(同 整形外科)
原 一夫
(同 病院病理部)
中川 温子
(同 第二病理)

症例は5歳女児。主訴は左下腿の腫脹、疼痛。入院時検査にて芽球出現、貧血、血小板減少、高尿酸血症、LDH高値、FDP、D-ダイマーの上昇を認めた。左下肢腫瘍の針生検にて胞巣型横紋筋肉腫と診断、骨髄検査では腫瘍細胞の増加を認め、これらは tyrosine hydroxylase 陽性で、PAX-3・PAX-7-FKHR は共に陰性であった。画像検査にて多発性骨転移を認め、Stage4, Group IV と診断し、化学療法を開始した。各種支持療法にもかかわらず腫瘍崩壊によるLDH上昇、DICの急速な進行を認め、ATRA(30mg/m²)の投与を開始した。開始後4日目で重篤な副作用なくLDHの低

下と共にDICも改善傾向となった。本症例は、腫瘍崩壊の収束に一致した可能性は否定できないが、DICに対してATRAが有効であったと考えられ、APL以外の疾患に合併するDICにも有効である可能性が示唆された。

3. Thiopeta+Melphalan 大量化学療法を施行した副咽頭間隙原発の横紋筋肉腫の1例

横塚 太郎, 村松 秀城, 松本 公一
加藤 副二
(名古屋第一赤十字病院小児医療センター
血液腫瘍科)

症例は2歳男児。2003年9月、頸部腫脹にて発症し、左副咽頭間隙原発、胞巣型、stage III, group IIIの横紋筋肉腫と診断し、化学療法を3コース終了後、自己末梢血幹細胞採取を行った。さらに化学療法を3コースと、原発巣への45Gyの放射線照射を施行した。画像上、腫瘍は著明に縮小したが、原発巣の発症部位から腫瘍摘出は困難であると考え、自己末梢血幹細胞移植を併用したThiotepa(800mg/m²)+Melphalan(280mg/m²)大量化学療法を施行した(移植細胞数はCD34+細胞で1.32×10⁷/kg)。移植後、感染・口腔粘膜障害・下痢などの合併症は軽度で、血液回復はすみやかであった(day9に好中球500/mm³以上、day21に血小板50000/mm³以上)。画像検査による腫瘍残存の評価は非常に困難であるが、現在のところ経過良好で、PET・MRIで経過観察を行っている。

4. 骨髄病変に先行して皮膚浸潤がみられた分類不能型白血病の2例

孫田みゆき, 工藤 寿子, 日高 啓量
濱 麻人, 谷ヶ崎 博, 小島 勢二
(名古屋大学大学院医学系研究科小児科学)

【症例1】9歳男児。背部に直径4cm大の円形腫瘍を2箇所、頭部に1箇所認めた。皮膚病理所見は、白血病細胞浸潤で、芽球は単球様形態を示した。末梢血、骨髄検査では異常は見られなかった。AML(M5a)と診断し化学療法を開始した。速やかに皮下腫瘍は消失し、治療終了後11カ月