Japanese Society of Pediatric Hematology/Oncology

となってくるはずです．親が病気に対して不安を見せると，子供には，そのまま怖さとして伝わってしまいます．難しいけれど，大切なお子さんのために，頑張ってもらいたいと願っています．

小児がんの場合，発見が遅れれば遅れるほど，危険度は増してきます．ご両親やご家族が少しでも小児がんの知識をもっていただいて，早く発見してあげて欲しいと思います．

一日24時間の生活の中で，赤ちゃんの場合は，お母さんや家族の方がずっと見ていらっしゃるから，体調の変化は良く分かりますが，幼稚園，保育園にあがると，家庭よりもそちらで過ごす時間が多くなります．あまり神経質になる必要はないのですが，麻疹やインフルエンザ，盲腸などに関する知識と同じく，僅かでも小児がんのことを知っていて欲しいのです．

2．小児がん患者・家族支援に関するアンケート調査報告

堀越　泰雄，奈良　妙美，西尾　信博
高嶋　能文，三間屋純一
（静岡県立こども病院血液腫瘍科）

【目的】支援を考えるためにアンケート調査を行なった．【方法】家族へ調査用紙を郵送し10歳以上は本人に記載を依頼した．【結果・考察】セカンドオピニオンは希望ありとなしに分かれ，院外だけではなく院内の医師への希望もみられた．知識を得ることの図書コーナー，パンフレット類が自由にとれる配置，支援団体の一覧表や疾患ごとで集まれる会，学校や会社への説明の冊子，同じ病気を持つか同年齢のこどもを持つ親同士で話したい希望がある．支える人は，両親，医者，看護婦，訪問学校の先生，原籍校の先生，兄弟，祖父母，ほほえみの会の答えが多い．意思決定に迷う時期は移植の選択時や再発時であった．本人の意思への配慮や兄弟姉妹に対する支援も大切で，説明方法や面会制限の見直しも必要である．医療者，患者会，ボランティア，社会資源と共に当事者の会であるPeerも大切な役割を担う．病院スタッフ一人一人の支援の意識と院内外のシステム形成が大切である．

2004年度関東甲信越地区小児がん登録研究会

日　時：2005年2月5日（土）
場　所：東京大学山上会館

1．右下顎骨原発の未分化肉腫の1例

小宮山　馨，井田　孔明，康　　勝好
滝田　順子，五十嵐　隆
（東京大学医学部附属病院小児科）
小林美由紀（同無菌治療部）
米原　啓之，高戸　　毅（同口腔外科）
元井　　亨（同病理部）

症例は5歳男児．右下顎腫脹が出現し，CTにて悪性腫瘍が疑われ，当院に入院した．入院時右下顎部腫脹と口腔内に腫瘍魂を認めた．CTでは右下顎に骨原発と考えられる4cm大の腫瘤を認めた．腫瘍生検を施行し特殊染色や遺伝子学的検索によって未分化肉腫と診断した．IFM+VP16を1クール施行後IRSの中間リスク群の治療であるVAC療法を計 4クール施行した．著明な縮小を認め，腫瘍全摘術を行った．腫瘍の中心部にわずかにviableな細胞が残存していたが，断端には腫瘍細胞は認められなかった．術後，VAC療法を再開した．未分化肉腫は稀な腫瘍であり標準的治療は確立していない．本症例は化学療法に対する反応は良好であり，放射線照射を行わず，化学療法を継続中である．

2．中枢神経原発悪性黒色腫の1例

菊池絵梨子，富澤　大輔，伊東　祐之
長澤　正之，森尾　友宏，水谷　修紀
（東京医科歯科大学小児科）
磯谷　栄二
（同　脳神経外科）
高田　義章
（青梅市立総合病院脳神経外科）

症例は9歳女児．突然の意識消失，痙攣で発症し，腫瘍摘出後の病理診断にて悪性黒色種と診断した．残存軟膜病変に対し放射線治療を行ったが，

NII-Electronic Library Service

腫瘍の増大及び両側腸骨への転移を認めた．DTIC, CDDP, ACNUを用いた化学療法により症状の改善は認めたが一時的であった．頭蓋内圧亢進症の悪化により側頭葉・後頭葉切除にて除圧後，IFN・活性化T細胞による免疫療法を導入したが発症後約半年の経過で死亡した．中枢神経原発悪性黒色腫は非常に稀で，予後不良であることが知られている．本症例も各種治療に対し抵抗性であった．

3．腫瘍破裂による腹痛で発症した卵巣原発卵黄嚢腫瘍の1例

山岸　純子，石丸　由紀，高安　肇
大谷　祐之，池田　均
（獨協医科大学越谷病院小児外科）

症例は13歳女児．主訴は腹痛．エコー・CTで腹部腫瘤を認め当科に紹介，入院となった．臍上から下腹部に至る長径15cmの圧痛を伴う硬い腫瘤を触知し，血液検査ではHb9.4/dl, AFP 89640ng/mlであった．画像検査では腹腔内に液体貯留を認め，腫瘤は内部に大小の嚢胞を有する充実性腫瘤であった．卵巣原発卵黄嚢腫瘍の術前診断にて開腹術を施行．腹腔内には血性腹水が多量に認められ，腫瘍は左卵巣原発，被膜の一部が破れ静脈性の出血と嚢胞内容の流出を認めた．左卵巣卵管切除術により腫瘍摘出術を施行した．FIGO分類stageIIc，日本小児外科学会分類stage Iの診断にて，術後13日目より，JEB療法を4クール施行．AFPの順調な低下（半減期は約5日）が見られ，現在，治療開始から6ヶ月を経過し外来観察中であるが，AFPの再上昇や腫瘍の再発の兆候は見られていない．

4．局所再発にて治療中の大腿原発胞巣型横紋筋肉腫 stage 4の1例

佐藤　嘉治，吉田　英生，松永　正訓
幸地　克憲，黒田　浩明，菱木　知郎
山田　慎一，照井　慶太，大沼　直躬
（千葉大学大学院小児外科）

症例は，先天性筋緊張性ジストロフィーの3歳女児．左大腿腫大と左下腹部腫瘤を主訴に当院入院．原発巣は左中間広筋で左外腸骨動脈・鼠径部リンパ節，第一腰椎転移を認めた．生検より胞巣型横紋筋肉腫の診断，PAX7-FKHRキメラ遺伝子発現を認めた．大平班プロトコールにて骨転移消失し中間広筋摘出，リンパ節郭清を施行した．術後，大量化学療法，PBSCT施行した．PAX3-FKHRキメラ遺伝子発現に比べ予後の悪くないPAX7-FKHRキメラ遺伝子発現を認めることから局所照射せず治療を終了した．しかし終了後半年で所属リンパ節再発を認め，VAC療法および放射線照射を施行中である．再発巣の治療に対する反応は良好である．

5．1歳以下の神経芽腫・病期IVの2例

渡部　功之，福島啓太郎，坪井　龍生
萩沢　進，仲島　大輔，黒沢　秀光
杉田　憲一，江口　光興
（獨協医科大学医学部　小児科）
藤原　利男
（同　第一外科）

神経芽腫マススクリーニング中止前後に見つかった，1歳以下の病期IVの2例を経験した．症例1は，初診時8ヶ月の女児．マススクリーニング陽性例．尿中VMA・HVA異常指摘3カ月後に，横隔膜下より第2腰椎にいたる腫瘤を認め，さらにTh12, L1, L2に転移巣が存在した．Shimada分類，favorable histology. Hyperdiploidyで N-myc増幅なく，trk-A高頻度発現．化学療法が著効し腫瘤の縮小を認めた．症例2は，9ヶ月女児．発熱を繰り返し，その後に眼球突出に気づいた．NSEの異常値と尿中VMA・HVAの上昇．両側眼窩に巨大な腫瘍を，また，両側側頭，さらに髄膜腔全体に腫瘍を認めた．Shimada分類，poorly differentiated type, high MKI unfavorable group. Near tetraploidy, N-mycは正常．

6．マススクリーニング発見例，右副腎原発神経節芽腫の術後に胸壁神経節腫を認めた症例

中林　洋介，鈴木　信，坂元　純
黒岩　実，鈴木　則夫，土田　嘉昭
（群馬県立小児医療センター外科）

NII-Electronic Library Service