

HP19-4

先天性白血病の一例

鶴原 昭史、横井 俊明、山口 悦子、倭 和美

大阪市立大学大学院発達小児医学

＜はじめに＞先天性白血病の診断は(1)生後4週以内の発症(2)未熟な骨髓系、リンパ系、赤血球系の増殖(3)これらの細胞の造血組織以外への浸潤(4)これらの細胞の増殖を説明できる他の疾患を除外可能。の4点が提唱されている。今回我々はこれらの基準をみたす先天性白血病の1例を経験したので報告する。＜症例＞現在6ヶ月女児。生下時より体幹、四肢の皮膚に1～1.5cmの多発性の結節を認め当科新生児に搬送された。全身状態は良好、顔貌正常、奇形なし、肝脾腫、リンパ節腫脹も認めず、血液学的検査も異常なし。結節の生検にてCD68,MPO陽性の未熟細胞の瀰漫性浸潤を認め小児科共観となった。骨髓に単球系の芽球は認められたが、血液学的に問題なく全身状態良好のため経過観察とした。生後2ヶ月には結節は4個まで減少したが、3ヶ月には、新たな病変出現し、4ヶ月頃より結節の数、大きさとも増加。LDHの上昇、末梢血に芽球出現、肝脾腫、血小板も低下傾向となり入院となった。骨髓検査にてAML,M5と診断。染色体では11q23の異常を認めず、中枢神経浸潤も無し。AML-99に準じて寛解導入を開始した。化学療法2～3クール後造血幹細胞移植を予定している。＜まとめ＞先天性白血病は小児期発症の全白血病の1%以下と報告されている稀な疾患で自然寛解する症例が存在することも知られている。今回我々は全身状態がよく、血液学的に異常がないため自然寛解を期待して経過観察をしたが、治療が必要になった症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

HP20-1

再発後にCD56陽性となり顆粒球肉腫を形成したt(8;21)染色体異常を有するAML/M2の一女児例

児玉 律子、麦島 秀雄、七野 浩之、今井 由生、菅 御也子、梁 尚弘、中村 昌徳、陳 基明、原田 研介

日本大学小児科

【背景】予後良好と考えられるt(8;21)染色体異常やAML1/MTG8キメラ遺伝子を有する急性骨髄性白血病(AML)症例の中にも、難治例や再発例が少なからず存在することが明らかとなり、その頻度は30%以上との報告も見られる。また、一方では顆粒球肉腫として髄外腫瘤を形成するAMLが存在することが知られている。【目的】t(8;21)染色体異常を有するAML/M2の女児が、再発治療中にCD56陽性となりさらに顆粒球肉腫を形成し神経障害を来した症例を経験した。予後良好因子を有しながら再発し、難治、lineage change、顆粒球肉腫形成という経過は稀と考えられるため報告する。【症例】8歳女児。平成14年1月(5歳3か月時)にAML/M2と診断されCCLSG-AML9805により完全寛解した。t(8;21)(q22;q22)染色体異常を認めたが、AML1/MTG8は未検であった。治療終了4か月後(6歳4か月時)に再発したため再度CCLSG-AML9805で寛解導入療法を行い強化療法はIFレジメンに移行した。再発時のAML1/MTG8は 7.2×10^4 と陽性であったが治療により消失した。しかしながら肝膿瘍により治療を中断している間にAML1/MTG8は再び陽性となった。AML1/MTG8陽性のまま平成16年4月(7歳6か月時)に同胞間骨髓移植を行ったが、移植5か月後に下腿の疼痛を伴って骨髓再発した。芽球細胞の表面マーカーでは初めてCD56が90%と陽性となり、また画像検査では胸椎から腰椎にかけて両側傍脊椎腫瘤、C3レベルまでの脊柱管内への腫瘤の浸潤と脊髄の圧迫を認め対麻痺と知覚障害を認めた。AML/M2に合併する顆粒球肉腫と診断した。移植直後のためDLIを行ったが肉腫は増大するため、少量Ara-C療法と局所への放射線照射を行い肉腫は縮小し疼痛は消失したが、対麻痺、知覚障害、皮下硬結、左末梢性顔面神経麻痺、右視力障害は残存した。再々発から4か月後に真菌血症と心膜炎を発症し死亡した。【考案】本症例はt(8;21)染色体異常を有するAMLであったが初回寛解後早期に再発し、再発後は難治性であった。再再発後CD56が陽性となり顆粒球肉腫の発症と関連したと推測される。文献的考察を加え報告する。