

4. 腓 Solid Pseudopapillary Tumor の2例

岡田 忠雄, 皆川のぞみ, 佐々木尚子
佐々木文章
(北海道大学小児外科)
伊藤 智雄
(同 病理部)

症例1は上腹部痛を主訴とする13歳の女兒。平成16年9月6日入院の上CT, MRI検査で腓尾部腫瘍が指摘され手術が施行された。腓尾部より発生し線維性皮膜を有する5.0×4.5×4.0cm大, 重さ56gの嚢胞状腫瘍で病理学的に腓 Solid Pseudopapillary Tumor(SPT)と診断され, 再発なく経過良好である。症例2は上腹部腫瘍を主訴とする11歳の女兒。平成11年6月11日入院の上CT, MRI検査で腓体尾部腫瘍が指摘され, 手術が施行された。脾門部と強固に癒着していたため脾合併腓体尾部切除術を施行した。12.5×9.0×3.0cm大で病理学的に腓 SPTと診断され, 再発なく経過良好である。比較的稀な腓 SPTにつき若干の文献的考察を加えて報告する。

5. Stage IV malignant rhabdoid tumor of the kidney の1例

山本 雅樹, 黒岩 由紀, 堀 司
畠山 直樹, 水江 伸夫, 鈴木 信寛
小田 孝憲, 工藤 亨, 縫 明大
松野 孝, 平間 敏憲, 高桑 麗子
横山 繁昭, 堤 裕幸
(札幌医科大学小児科)
晴山 雅人
(同 放射線科)

Malignant rhabdoid tumor of the kidney (MRTK)は小児期腎腫瘍の約1%を占める極めて悪性度の高い腎腫瘍である。過去の報告ではstage IV MRTKの生存報告は極めて少ない。近年, 肺転移を伴うMRTKに対してICE療法(Ifosfamide, Carboplatin, Etoposide)とVDCy療法(Vincristine, Doxorubicin, Cyclophosphamide)の交替療法が効果的であると報告された。しかしCarboplatinの至適投与量はGFRに応じて調節することが推奨されているため, 今回我々はstage

IV MRTKの1例に対してCarboplatin投与量を調節しながら, ICE, VDC交替療法と局所放射線療法を行い, 良好な結果が得られているので報告する。

6. 治療に苦慮している macrotrabecular type hepatoblastoma の1例

長 祐子, 田中 洋充, 飯塚 進
(北海道がんセンター小児科)
内藤 春彦
(同 外科)
市村 亘
(同 放射線科)
山城 勝重
(同 臨床検査科)

症例は6歳, 男児。発熱・腹痛にて近医受診の際, 肝腫大に気付かれ当科紹介。肝左葉に巨大な腫瘍を認め, すでに肝内他区域・肺への転移あり。AFP 40万。外科切除は困難で, 生検によりmacrotrabecular type hepatoblastomaの診断を得た後, 化学療法を先行させた。SIOPEL-3 high-riskプロトコールにて治療開始したが効なく, 神経芽腫プロトコール98A3に変更。一時AFP値の減少をみたが, まもなく再上昇し画像所見は更に悪化した。原発巣の縮小によるQOLの改善のため肝動脈化学塞栓療法を施行したが, 転移巣に対する有効な治療がなく苦慮している。macrotrabecular typeは1982年にhepatoblastomaの一組織亜型として提唱された概念で, 組織学的に成人型肝癌と酷似。初診時, 進行期で切除不能であることが多く, 化学療法に抵抗し予後不良と考えられている。

7. Inflammatory myofibroblastic tumor の1例

佐々木 彰, 大久保 淳, 引地 明大
三浦 菜生, 吉田 真, 藤枝 憲二
(旭川医科大学小児科)
中川 温子, 坂田 栄男
(JACLS病理センター)

症例は14歳女兒, 他院にて不明熱の精査で腹部の皮下組織に腫瘍が認められた。炎症反応の上

昇, 腹腔リンパ節の腫脹も認めていた。腫瘍生検にて, 悪性リンパ腫が疑われ, 当院に紹介された。当院で皮下腫瘍を全摘出し, 生検を再度行い, 紡錘形細胞の増生とリンパ球の密な浸潤を認めたが, リンパ球は B-cell, T-cell とともに存在し, 腫瘍性増殖とは考えにくく, 悪性リンパ腫は否定され, inflammatory myofibroblastic tumor と診断された。摘出後, 現在まで経過観察中だが, 局所再発はなく, 発熱や, 炎症反応の上昇も認めていない。腹腔内のリンパ節も縮小傾向である。

本疾患は, さまざまな報告がされているが, 本症例のように, 皮下組織に発生した症例はほとんどない。また, 腫瘍免疫染色で, 通常は陰性とされている c-kit が陽性で, 陽性率が高いとされている, desmin や ALKI は陰性であった。悪性リンパ腫を診断する上でも, 鑑別疾患として重要であると考えられた。

8. 北海道立小児総合保健センター神経芽腫群腫瘍症例における国際分類 INPC による臨床病理学的再検討

木村 幸子, 横山 繁昭, 垣本 恭志
(北海道立小児総合保健センター病理科)

平間 敏憲
(同 外科)

小田 孝憲
(同 小児科)

【目的, 対象と方法】神経芽腫群腫瘍は予後良好な腫瘍と予後不良な腫瘍が認められ, 生物学的に単一ではない。INPC 国際分類は, 年齢, 分化成熟度, 増殖能を指標に予後良好群と予後不良群に分類するものであるが, 今回われわれは, 1978年から2004年3月までに発見された62例中, マススクリーニング以外で発見された症例について二人の病理専門医で review, INPC にしたがって分類し, 予後との関連と化学療法前の生検の有用性について検討した。

【結果】Favorable group 13 例, unfavorable group 16 例で, favorable group では死亡例は認めなかった。また unfavorable group のなかでも stage 1,2 の症例には死亡例は認めなかった。

化学療法前の生検診断でも favorable group で死亡例は認めなかった。

【結論】INPC 分類は再現性の高い分類で予後予測の点で特に有用である。化学療法後では正確な分類が難しかったが, 化学療法前に得られた生検組織を用いるとより正確な診断が可能であった。

9. 最近経験した年長児神経芽腫の2例

平間 知美, 平間 敏憲, 藤兼 智子

水本 知博, 縫明 大

(道立小児総合保健センター 外科)

小田 孝憲, 工藤 亨

(同 小児科)

木村 幸子, 横山 繁昭

(同 病理部)

症例 1: 10 歳男児, 主訴は腹痛。右肋弓下に正中を越える腫瘤を触知し, 腹部 CT にて右後腹膜腫瘍が疑われ入院。NSE は上昇, 尿中 VMA・HVA は正常値だった。腫瘍生検と骨髄生検し, neuroblastoma の診断, N-myc の増幅と骨髄転移は認めず stage 3 であり, regimen 98newA1 を開始した。4クール後腫瘍摘出術を施行し, 術後自家骨髄移植を行い, 放射線療法を追加し治療を終了する予定である。

症例 2: 11 歳男児, 主訴は腹痛・嘔気。腹部エコーにて右副腎に腫瘤を認め, 入院。NSE, 尿中, VMA, HVA とも正常値だった。副腎腫瘍を疑い腫瘍摘出術を施行, 副腎髄質原発の ganglioneuroma であった。

第 27 回東北小児がん研究会

日 時: 2005 年 3 月 19 日 (土)

場 所: 仙台国際センター (宮城県仙台市)

世話人: 土屋 滋 (東北大学小児腫瘍科)

林 富 (東北大学小児外科)

1. 四肢麻痺と呼吸困難を呈した胸部交感神経原発乳児神経芽腫の2例

小沼 正栄, 諏訪部徳芳, 坂本 修