

24002-4

広範な頸部リンパ節壊死で発症し、治療後 FDG-PET 陽性腫瘤が残存した悪性リンパ腫の 1 例

力石 健、笹原 洋二、入江 正寛、渡辺 庸平、西尾 利之、久間木 悟、土屋 滋

東北大学医学部小児病態学

【症例】14 歳男児。平成 17 年 1 月、発熱と左頸部の巨大有痛性リンパ節腫大で発症。初回開放リンパ節生検では壊死性リンパ節炎の診断で経過観察されたが、リンパ節腫大は増悪傾向となった。病変の再評価目的に発症 3 ヶ月後、再生検を行ったところ悪性リンパ腫 (Diffuse Large B-cell Lymphoma) の診断に至った。

各種画像検査から、左右頸部 - 鎖骨上窩、両側上咽頭、左腋窩、腹部大動脈周囲に病変を認め、骨髓浸潤はなく、Stage III であった。5 月より BFM NHL-90 プロトコールにのっとった治療を施行、頸部リンパ節腫大の大きさは縮小傾向となり sIL-2R、LDH も正常化した。FDG-PET での取り込みは残存した。悪性所見を確認する目的で、11 月に数個の頸部リンパ節生検を施行。ほとんどが壊死組織・炎症細胞・貪食細胞のみで構成されていたが、その内の 1 個に病理組織学的にごくわずかのリンパ腫病変 (1 × 2mm) を認めた。そのため、サルベージ療法として rituximab + ICE 療法を 2 コース施行した。その後も、一部リンパ節への FDG 集積は残存したが、残存リンパ節はゆっくりと縮小傾向であったことから、外来経過観察とした。最終治療終了後、7 ヶ月が経過した現在、リンパ節腫脹は残存するものの FDG 集積は消失、無増悪生存中である。

【考察】

FDG-PET は、Ga シンチと比較し、微小なリンパ腫病変を高感度・高分解能で描出可能であり、また、CT・MRI のように形態画像ではないため、大きさにかかわらずリンパ腫の進展を診断できる。

悪性リンパ腫の治療中は、本症例のように治療後に瘢痕化したリンパ組織が残存し、治療効果判定に迷う局面にしばしば遭遇する。病巣の糖代謝の情報を加え、細胞の activity を判定できる FDG-PET は残存病変に対する治療効果判定にも有用である。FDG-PET は、高感度に病変を検出でき非常に有用な検査である反面、肉芽組織のマクロファージに集積するための疑陽性の可能性を常に頭に入れておく必要がある。

24002-5

Ewing 肉腫の姉弟発症例

中川 慎一郎、大園 秀一、上田 耕一郎、稲田 浩子

久留米大学 小児科

Ewing 肉腫は、おもに骨および軟部組織から発生する小円形細胞腫瘍であり、10 才から 15 才に発症のピークがある。分子生物学の進歩によって Ewing 肉腫を含む腫瘍群は共通の染色体転座を有することが明らかになり、ユーイング肉腫ファミリー腫瘍という単一の疾患として扱われるようになったが、家族内での発症報告は少ない。今回、我々は Ewing 肉腫の姉弟発症例を経験したので報告する。【症例 1】発症時 14 才の女性。右股関節痛にて発症。MRI にて腰椎仙骨部 L5 から S 1 の右側に造影効果のある腫瘤陰影を認めた。硬膜内から椎間孔を経由して傍脊椎に進展しており、右の神経根は圧排されていた。骨シンチでは、仙骨の右側に異常集積を認めるが、その他の部位には明らかな異常集積は認めず、その他、骨髓や肺に転移を認めない。生検にて、仙骨部 Ewing 肉腫の診断に至った。PBSCT 研究会の EWS/PNET プロトコールに準じた化学療法後、手術困難な部位であることから重粒子線治療を行なった。その後、末梢血幹細胞移植を行い、治療終了から 2 年 6 ヶ月が経過した現在も神経症状を残すものの無病生存中である。【症例 2】発症時 14 才の症例 1 の 2 才下の弟。右下腿内側の圧痛・腫脹にて発症。姉の助言にて早期に当院を受診し、MRI にて右脛骨前面に沿って腫瘍を認めた。骨シンチでは右脛骨部以外に異常集積は認めず、骨髓、肺に転移もなかった。生検病理では HE 染色では小型の円形細胞が密在し胞巣状形成し MIC-2 染色で陽性を示した。病理検体より EWS-FLI-1 キメラ遺伝子の発現を認め、その後、姉についても同じ所見を得た。右脛骨部 Ewing 肉腫の診断後、JESS のプロトコールに準じ化学療法、拡大腫瘍切除術を行ない、現在も加療中である。【まとめ】2 症例ともに EWS-FLI-1 キメラ遺伝子の発現を認めた。同胞間での Ewing 肉腫発症例は極めて稀であり、1964 年に最初の報告がされて以来本邦で 1 例発表があるのみであった。本症例は同胞間でキメラ遺伝子が確認できた貴重な症例である。