

24OP8-15

Inflammatory myofibroblastic tumor の臨床病理学的検討

木下 義晶¹⁾、田尻 達郎¹⁾、東 真弓¹⁾、竜田 恭介¹⁾、宗崎 良太¹⁾、
長崎 彰²⁾、窪田 正幸³⁾、孝橋 賢一⁴⁾、恒吉 正澄⁴⁾、田口 智章¹⁾

九州大学大学院医学研究院小児外科¹⁾、福岡市立こども病院
外科²⁾、新潟大学大学院小児外科³⁾、九州大学大学院形態機
能病理⁴⁾

【目的と対象】炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (Inflammatory myofibroblastic tumor: 以下 IMT) は炎症性偽腫瘍 (Inflammatory pseudotumor)、形質細胞肉芽腫などの名称で分類されていた一群のうち腫瘍性の増殖能を有し、その構成成分が筋線維芽細胞である腫瘍に対して近年命名された。小児の様々な臓器での発生が報告されているがその生物学的特性は未だ不明な点が多い。今回複数施設で経験した 6 例の IMT の臨床病理学的事項について検討した。

【対象と方法】病理学的に IMT と診断された 6 例について retrospective に検討した。臨床的事項と病理学的には免疫組織学的検討とキメラ遺伝子の検索結果を加えて検討した。

【結果】6 症例の内訳は男児 4 例、女児 2 例。平均年齢 3.7 ± 2.2 歳。発生部位は肝 1 例、消化管 2 例、腸間膜 1 例、肺 2 例であった。消化管原発の 2 例のうち 1 例は腸重積を契機に発見され、1 例は血便にて発見された。また肺の 2 例は肺炎症状を契機に胸部レントゲンにて異常陰影を指摘され、発見された。ほとんどの症例で先行する炎症所見に対して治療されてから紹介されるため、当院来院時には臨床症状は全例改善しているが、血液検査データで CRP が $1.0 \pm 1.4\text{mg/dl}$ と陽性所見の遷延を認めた。直腸原発の 1 例が初回手術後 2 ヶ月で局所再発を来し、再手術を要したが、その後は再発なく、その他の症例も再発、転移なく無病生存中である。病理学的にはいずれの症例も αSMA に陽性であり、ALK には 6 例中 3 例が陽性、そのうち 2 例がそれぞれ CLTC-ALK、TPM3-ALK のキメラ遺伝子を発現していた。

【考察】本腫瘍の生物学的特性は良性から転移能をもつ悪性病変まで連続した腫瘍スペクトラム上にあるものを包括した定義であるために、実際の症例の臨床データも多様な像を示していた。臨床像が多様であるように IMT の病理学的診断も ALK 蛋白やキメラ遺伝子の発現の有無などにより今後さらに細分化されていく可能性を示唆していると思われる。

24OP8-16

当院で経験した上眼瞼原発、頸部原発の Desmoplastic small round cell tumor の 2 例

岡田 直樹¹⁾、奈良 妙美¹⁾、高嶋 能文¹⁾、堀越 泰雄¹⁾、三間屋 純一¹⁾、谷 守通²⁾、宮崎 栄治²⁾、漆原 直人²⁾、長谷川 史郎²⁾、
青木 克彦³⁾、浜崎 豊⁴⁾、行木 英生⁵⁾

静岡県立こども病院 血液腫瘍科¹⁾、静岡県立こども病院
小児外科²⁾、静岡県立こども病院 放射線科³⁾、静岡県立こ
ども病院 臨床病理科⁴⁾、静岡日赤病院 耳鼻咽喉科⁵⁾

Desmoplastic small round cell tumor(DSRCT) は、間葉系由来の腫瘍といわれ、若年成人に好発する極めて稀な腫瘍である。好発部位は、骨盤腔、腸間膜を含めた腹腔内、腸間膜といった腹腔内、後腹膜からの報告が多く、その他、精索や胸膜由来の報告例がある。臨床所見や血液生化学検査所見、腫瘍マーカーに特徴的なものはなく、画像所見にてはじめて指摘される事が多い。また、 $t(11;22)(p13;q11 \text{ or } q12)$ の染色体異常が見られる事が多い。治療は外科的治療、化学療法、放射線療法を組み合わせた報告があるが、予後が不良な疾患である。今回、我々は、上眼瞼原発、後耳介部原発の DSRCT の 2 例を経験したので報告する。【症例 1】7 歳、女児。平成 13 年 11 月左上眼瞼腫脹があり、血液、生化学的所見に異常は認めなかった。経皮的眼窩腫瘍摘出術施行。その時点では横紋筋肉腫等が疑われた。平成 14 年 5 月、左耳下腺部に腫瘤形成、生検にて $t(11;21)$ の染色体異常が見られ、DSRCT と診断。平成 17 年 4 月左頸部に腫瘤形成あり、腫瘍摘出術施行を行い、現在、初発より約 4 年 6 ヶ月経過しているが、症状に変わりはない。また、本症例は、化学療法、放射線療法は、家族の同意が得られず、行っていない。【症例 2】8 歳 男児。平成 17 年 9 月頃より右頸部の疼痛を自覚、平成 18 年 1 月より右後耳介部の腫脹を認めるようになり、4 月当科紹介入院。血液、生化学所見に異常なし。同部位の生検を行い、EWS WT1 融合遺伝子が見られ、DSRCT と診断した。同年 7 月腫瘍摘出術+リンパ節郭清術を行い、今後、自己末梢血幹細胞移植を含めた化学療法、放射線療法を予定している。