

26HP6-1

当科で経験した non-Down AMKL 4 例の検討

柴 徳生、田村 一志、金澤 崇、塚田 昌大、小板橋 実希子、森川 昭廣

群馬大学大学院 小児生体防御学講座

非ダウン症小児の急性巨核芽球性白血病（AMKL）はまれであり予後不良とする報告もあるが、多数例の解析は存在せず、その病態や予後は不明な点が多い。

今回、われわれは、さまざまな染色体転座を認めた 3 症例を含む 4 例の非ダウン小児 AMKL を経験したため報告する。

初診時年齢は、3 才 3 ヶ月から 12 才で、当初、MDS、ITP として経過観察・加療され、診断までに 1～3 ヶ月を要した。初発時白血球数は 2,300～8,800/ μ l、血小板数は 10,000～240,000/ μ l、全例 MPO 陰性であった。一例は電子顕微鏡で PPO を確認、他の三例はフローサイトメトリーにて AMKL と診断された。

治療は症例 1 が ANLL-91 プロトコールにて化学療法を行い、11 年無病生存中。症例 2 は AML99 プロトコールにて寛解導入不能であり、非寛解状態で HLA 完全一致の兄をドナーとした骨髓移植を施行し、6 年無病生存中。症例 3 は AML99 プロトコールを行ったが、完全寛解までに 2 コースを要し、HLA 1 座不一致の母をドナーとした骨髓移植を施行、2 年無病生存中。症例 4 は AML99 プロトコールにて寛解導入療法施行中である。

症例 2、3 では化学療法反応が不良であったが、骨髓移植にてレスキューされており、化学療法反応不良例での移植の有用性が示唆された。

また、染色体分析では症例 1 と 4 では X 染色体を含む相互転座、症例 2 は正常核型、症例 3 では G-band 法と SKY 法を併用して t(4;5;22) の三重転座が確認された。今後、これらの染色体異常の予後や白血化への関与について更なる検討が必要である。今回検討した症例はさまざまな経過を取っているが、比較的ゆっくりした発症、化学療法反応性、染色体異常など共通点もみられ、非ダウン AMKL の臨床像を明らかにしていく上で貴重であると考えられた。

26HP6-2

皮膚単独の髓外再発を繰り返した Down 症候群に合併した急性巨核芽球性白血病 (AMKL) の一例

加藤 智治、浅見 恵子、小川 淳、渡辺 輝浩

新潟県立がんセンター新潟病院 小児科

【はじめに】 Down 症候群 (DS) に発症する急性骨髄性白血病 (AML) の多くは AMKL で、非 DS 児のそれに比し治療反応性は良好であるが、今回皮膚単独の髓外再発を反復した症例を経験した。

【症例】 初発時年齢 1 歳 1 ヶ月の男児。2002 年 11 月出生、DS、心室中隔欠損にて他院でフォローされていた。2003 年 12 月右下肢に紫斑が出現し、2004 年 1 月 16 日当科を紹介された。左足底に皮下腫瘍を認めた。骨髓検査で有核細胞数 44.8 万/ μ l、blast35%、MPO(－)、CD7、CD13、CD33、CD34、CD41、CD117 が陽性。染色体 47,XY,+21。皮膚生検にて leukemic cell の浸潤を認めたため AML(M7)、leukemia cutis と診断し CCLSG AML9805RE protocol 化学療法を施行した。皮下腫瘍は消失し 2 月 23 日 CR1 と判定。6 月に治療は終了したが、同年 12 月左足底に皮下腫瘍が出現し皮膚生検にて leukemia cutis の再発を確認した。骨髓には blast の増生は認めず皮膚単独の髓外再発と診断した。治療により腫瘍は消失した (CR2)。2005 年 11 月両足底に皮膚単独の髓外再発を反復した。2006 年 1 月化学療法を施行し皮下腫瘍は消失した (CR3)。同年 6 月 HLA1 座不一致の姉を donor とする BMT を施行した。

【考察】 DS に合併した AML は通常予後良好で再発するものは少ない。CCLSG に登録された (AML92,94,98,98RE)AML DS 症例 27 人のうち再発は 1 例のみである。また AML M7 での leukemia cutis の報告も少ない。本症例は非常にまれな例であると思われる。