

26HP9-6

小児NK細胞腫瘍の病型と転帰：TCCSG施設が経験した14例の後方視的解析

黒木 文子¹⁾、井田 孔明²⁾、森 鉄也³⁾、藤本 純一郎³⁾、菊地 陽⁴⁾、熊谷 昌明³⁾、角南 勝介⁵⁾、沖本 由理⁶⁾、石井 栄三郎⁷⁾、嶋田 明⁸⁾、阿部 泰子⁹⁾、小林 千恵¹⁰⁾、落合 秀匡⁶⁾、近藤 健介¹¹⁾、磯田 健志¹²⁾、土田 昌宏¹⁰⁾

横浜市立大学医学部小児科¹⁾、東京大学小児科²⁾、国立成育医療センター³⁾、埼玉県立小児医療センター⁴⁾、成田赤十字病院⁵⁾、千葉県立こども病院⁶⁾、長野県立こども病院⁷⁾、群馬県立小児医療センター⁸⁾、神奈川県立こども医療センター⁹⁾、茨城県立こども病院¹⁰⁾、聖マリアンナ医科大学¹¹⁾、東京医科歯科大学¹²⁾

【背景】NK細胞腫瘍は、成熟NK細胞やその前駆細胞が単クローン性に増殖している疾患の総称で、一般的には予後不良とされている。しかし発症頻度が少ないため、小児での臨床像は明確にされておらず、確立された治療法も示されていない。

【方法】東京小児がん研究グループ(TCCSG)に所属する64施設の小児科に対し、2000年1月から2004年12月までに発症したNK細胞腫瘍患者についてアンケート調査を行った。一次調査は患者数を問い、患者の存在する施設に二次調査票を郵送し、治療内容と予後について調査を行った。

【結果】すべての施設より回答が得られ、15例のうち解析可能な14例について検討を行った。前駆細胞型が11例と多く、うち8例をMyeloid/NK cell precursor acute leukemia(MNKL)が占めた。このMNKL8症例における寛解導入療法は、AML型、ALL型、NHL型、複数の化学療法の組み合わせなど様々であり、化学療法のみでの寛解導入率は62.5%(5/8例)であった。7例に造血幹細胞移植(SCT)が行われ、SCT施行時期がCR1の4例中2例、non-CRの3例中2例はSCT後にCR1を維持した。この4例はいずれもgrade 2以上のaGVHDあるいはcGVHD(ex)を来していた。Blastic NK cell lymphomaあるいはPrecursor NK cell ALLの3例では、1例のみにSCTが行われ、治療後再発は2例であった。Aggressive NK cell leukemia/lymphomaの1例は急速な経過で進行し原病死した。Nasal-type NK cell lymphoma 2例のうち1例は化学療法のみで、もう1例はSCTを行いそれぞれCR1を維持した。全体での無病生存は14例中7例であった。【考察】今回の調査では全体の症例数が少なく臨床経過の傾向を把握するのは困難であった。しかし最も症例数の多かったMNKLでは、化学療法のみで寛解導入できた例が5/8例と少ないものの、非寛解期にSCTを施行し長期寛解を維持している症例もあり、移植療法によって予後が期待できるタイプの腫瘍である可能性が示唆された。今後さらに多数例を解析して、病型に応じた治療法を検討する必要があると考えられた。

26HP10-1

高度の溶血発作をきたし、低力価寒冷凝集素症(CAD)と考えられた一例

加藤 宏美、田野島 玲大、堤 晶子、山口 和子、齋藤 千穂、後藤 晶子、高橋 浩之、甲斐 純夫

横浜市済生会南部病院 小児科

【はじめに】低力価CADは寒冷凝集素価が高値(512倍以上)であるというCADの基準を満たさないため診断が困難である。今回われわれは寒冷凝集素価32倍と低値であったため、診断に苦慮したCAD症例を経験したので報告する【症例】3歳男児。発熱、黄疸、褐色尿を主訴に受診、精査加療目的に入院となった。入院時38℃、頻脈、多呼吸があり、全身状態は不良。傾眠傾向、顔面蒼白、著明な黄疸を認めた。〈検査所見〉RBC $1.76 \times 10^6/\mu\text{l}$ 、Hb 5.7 g/dl、Ret $2.1 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、WBC $12,900/\mu\text{l}$ 、Plt $31.5 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、T-Bil 6.7 mg/dl、D-Bil 3.3 mg/dl、AST 106 IU/l、ALT 16 IU/l、LDH 2173 IU/l、CRP 5.05mg/dl、ハプトグロビン 10 mg/dl、寒冷凝集素価32倍、マイコプラズマ抗体価40倍、EBV未感染パターン、CMV IgM陰性、直接クームス試験：広域スペクトラム及び抗C3bC3d、C3d補体試験陽性、抗IgG陰性、抗IgM弱陽性、間接クームス試験陰性、Donath-Landsteiner抗体(D-L抗体)陰性、O型赤血球に対する4℃、17℃、37℃における患児血漿の凝集反応では4℃でのみ凝集を認め、ii血液型特異性は示さなかった。〈経過〉入院後、室温を30℃に加温し、プレドニンの投与を開始したが、翌日Hbが3.9 g/dlまで低下。そのため、加温MAPを輸血した。その後Hbは8.1 g/dlまで上昇し、以降、貧血、黄疸の増強はなく軽快した。退院後、現在までの約半年間無治療経過観察にて溶血発作を認めていない。【考察】一般に、CADでは寒冷凝集素価が512倍以上を示すが、それ以下でも発症することがあり、低力価CADと呼ばれる。しかし、本邦における既報告例では、寒冷凝集素価は256倍程度であり、本症例のように32倍という低値の症例は検索しえた限りでは報告されていない。そのため、当初診断を確定することが困難であったが、D-L抗体陰性であること、関与する抗体が抗IgM抗体であること、4℃の寒冷下でのみ赤血球凝集を起こしたことから、最終的に低力価CADと診断した。