

## A-4) 貧血を主訴に発見された, 女児胃 GIST の 1 例

○五味 淳<sup>1)</sup>, 田中 水緒<sup>1)</sup>, 工藤 博典<sup>2)</sup>, 新開 真人<sup>2)</sup>  
井上 裕靖<sup>3)</sup>, 気賀沢寿人<sup>3)</sup>, 相田 典子<sup>4)</sup>, 田中 祐吉<sup>1)</sup>

症例は, 9 歳女児である。既往歴および家族歴に特記すべき事はなし。発熱・嘔吐による発症後, 黒色便が認められ, 近医を受診となり, 著明な貧血を指摘された (Hb5.4 g/dL)。胃内視鏡検査で, 前庭部小彎前壁に腫瘍が認められ, 精査・加療目的に当院緊急入院となり, 胃部分切除術を施行された。現在, 無治療経過観察中である。摘出検体では, 胃粘膜下に, 約 1 ~ 2.5cm 径大の多結節性の腫瘍が計 4 ヶ所程認められた。1 ヶ所の腫瘍結節の頂部に小潰瘍が認められ, 出血源と考えられた。腫瘍の漿膜面への露出や腹膜播種, 周囲臓器への浸潤・転移等は認められなかった。病理組織学的には, 腫瘍の大部分は, 類円形もしくは楕円形で, 好酸性の胞体を有する類上皮型細胞の索状もしくは充実性・胞巢形成性の増殖からなり, organoid pattern や pseudorosette 構造も認められた (図 1)。一部で紡錘形細胞の束状増殖および核の palisading が認められた。腫瘍細胞には, 高倍率 50 視野で, 平均 10 ~ 15 個の核分裂像が認められた (図 2)。免疫組織化学染色では, c-kit (CD117)・CD34 に強陽性像を示し, cytokeratin (CAM5.2)・EMA・synaptophysin・chromogranin-A・CD56 (N-CAM)・S-100 $\beta$ ・ $\alpha$ -smooth muscle actin・desmin・muscle actin・HMB-45・LCA に陰性であった。MIB-1 陽性率は 5 % 前後であった。病理組織像および免疫組織化学染色の結果より, gastrointestinal stromal tumor (GIST), mixed type (epithelioid type predominant) と診断された。GIST の生物学的悪性度は, 腫瘍径および核分裂像数により, high risk group, probably malignant (prognostic Group 5) と考えられた<sup>1,2)</sup>。凍結検体による遺伝子解析の結果, c-kit 遺伝子および PDGFRA 遺伝子変異は認められなかった。Miettinen らの報告では, 小児・若年発症 GIST は, 約 1 ~ 2 % と非常に稀とされ, 慢性的な出血に伴う貧血症状を主訴とし, 女性に優位に発症 (男性の約 2 倍), 胃に好発, 多分葉性の発育を認め, 病理組織学的には類上皮細胞型が多いとされ, 特徴的な臨床像および病理組織像を呈する<sup>3)</sup>。ま

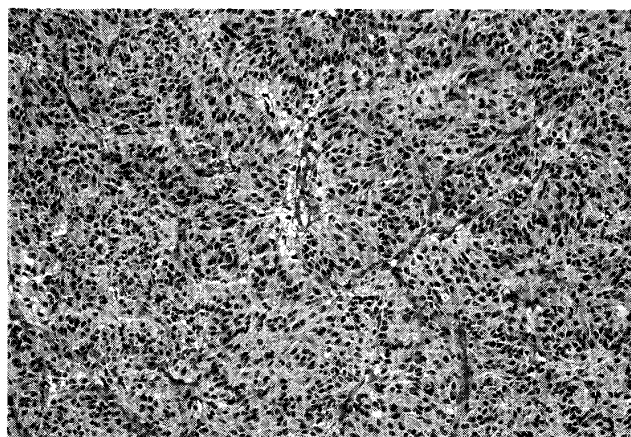


図 1 類上皮型細胞の索状もしくは充実性・胞巢形成性の増殖像を認めた。

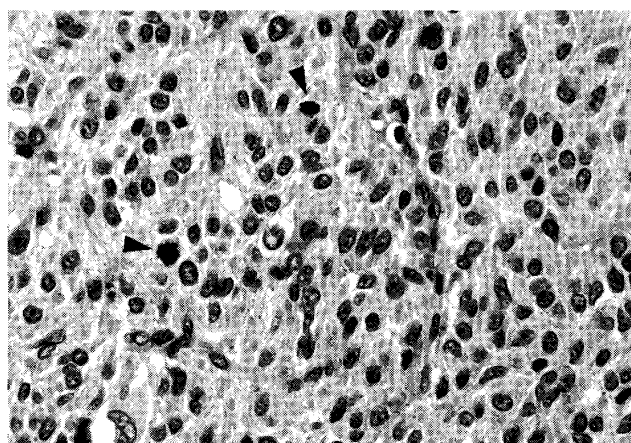


図 2 高倍率 50 視野で, 平均 10 ~ 15 個の核分裂像 (矢印頭) を認めた。

た, 免疫組織化学染色では, 高頻度に CD117 (c-kit), CD34, PDGFRA を発現するが, c-kit および PDGFRA 遺伝子変異の頻度は稀であると報告されている。本症例でもこれらの項目をほぼ満たしていた。小児・若年発症の GIST は, 成人発症と比して, 病態・予後・遺伝子解析・シグナル伝達系を含め, 不明な点が多く, 今後, 病因や治療方針には更なる検討が必要であると考えられる。

## 文 献

- 1) Miettinen M, et al: Hum Pathol 33: 478-483, 2002
- 2) Fletcher CDM, et al: Hum Pathol 33: 459-465, 2002
- 3) Miettinen M, et al: Am J Surg Pathol 29: 1373-1381, 2005

1) 神奈川県立こども医療センター 病理科, 2) 同 外科  
3) 同 血液・再生医療科, 4) 同 放射線科