

第34回北海道小児がん研究会

日時: 平成21年3月6日(金)

場所: ウェルシティ札幌厚生年金会館
3階『黎明の間』

当番幹事: 吉田 真(旭川医科大学小児科)

1. 腫瘍破裂で発見された縦隔奇形腫の1例

高山 達, 奥原 宏治, 飯塚 進
(天使病院 小児科)

湊 雅嗣, 山本 浩史
(同 小児外科)

佐藤 智信, 安田 一恵, 小林 良二
(札幌北楡病院 小児科)

突然の胸痛で発症した11歳男児の縦隔奇形腫を報告する。腫瘍は右上前縦隔に位置し、最大径8.0 cm、内部に脂肪濃度の領域を含み、嚢胞性成分と充実性成分が混成していた。胸腔ドレーンから血性約500 mlの排液を認めた。胸痛は非ステロイド系抗炎症薬の内服で軽快した。発熱は抗生剤、胸腔ドレナージ治療に不応で、腫瘍全摘出後2日目に解熱したことから腫瘍内容物による化学性胸膜炎と判断した。破裂の原因は、先行する外傷の既往を認めなかったこと、突然の胸痛で発症したことから自然破裂と考えた。また、腫瘍は皮膚およびその付属器、気管、消化管、腓組織を含んでいた。縦隔奇形腫破裂は、成人では症例報告を認めるが、小児では比較的珍しいため報告した。

2. インフリキシマブおよびメソトレキセート治療中に縦隔胚細胞腫を発症した若年性特発性関節炎の1例

鈴木 大介, 市川 瑞穂, 長 祐子
金田 真, 有賀 正
(北海道大学病院小児科)

崎山 幸雄
(ようてい小児科アレルギー科クリニック)

杉原 暁美

(手稲溪仁会病院小児科)

【背景】近年、リウマチ性疾患において、従来の抗リウマチ薬(DMARD)に加え、生物学的製剤を投与される症例が増加している。とくにインフリキシマブやエタネルセプトなどのTNF α 阻害剤はメソトレキセート不応の活動性リウマチ疾患において併用効果が認められている。近年使用頻度の増加に伴い、悪性リンパ腫などの悪性腫瘍の発生が報告されるようになってきた。

【症例】症例は18歳男性。2歳時に若年性関節リウマチを発症。プレドニゾロン、メソトレキセート、アスピリンにより加療されていたが、2004年(14歳時)よりインフリキシマブの投与が開始され、その後病勢は良好にコントロールされていた。2008年7月より発熱、前胸部痛が出現し近医を受診し胸部X線にて縦隔陰影の拡大を認めた。当科紹介入院。生検にて胚細胞腫との診断となった。

【経過】入院後はインフリキシマブを中止し、シスプラチン、エトポシド、ブレオマイシンにて化学療法を開始した。現在化学療法中である。

【考察】リウマチ性疾患患者においては、原病の疾患活動性やTNF α 阻害剤の使用がリンパ腫の発症に関連するといわれている。しかしながら本症例のように胚細胞腫を発症したという例は調べる範囲で報告がなく、貴重な症例と思われた。

3. 膀胱原発横紋筋肉腫の3例

鳥海 尚久, 更科 岳大, 吉田 真
藤枝 憲二

(旭川医科大学小児科)

【はじめに】Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)により、膀胱原発の横紋筋肉腫(RMS)の予後は向上しており、膀胱機能温存を念頭に置いた治療戦略となっている。当科で経験した膀胱原発RMSの3症例について報告する。【症例1・2】2歳と6歳の男児。膀胱頸部原発の胎児型RMS。IRS-group IIIとして、IRS-III regimen 37Bで治療した。治療中にシスプラチン(CDDP)による腎機能障害を認め、CDDPは減量・中止となった。2症例とも両側感音性難聴が残ったが、現在に至るま

で再発や2次癌の発生はない。【症例3】1歳男児。膀胱頸部原発の胎児型 RMS. IRS-group IIIであり、Japan Rhabdomyosarcoma Study Group (JRSG) 中間リスク群のプロトコルで現在治療中。【考察】症例1・2は、合併症をきたしたものの、膀胱機能を温存して5年無病生存を達成した。CDDPによる聴力障害は、5歳未満やCDDP累積400mg/m²以上がrisk factorと報告されている。JRSG 中間リスク群のプロトコルからはCDDPが全廃されており、症例3においてはこれらの合併症の減少が期待される。

4. 初発時に中枢神経系転移による水頭症を呈した Malignant Rhabdoid Tumor of the Kidney (MRTK) の乳児例

佐藤 智信, 安田 一恵, 小林 良二
小林 邦彦
(札幌北楡病院 小児科)

宮 卓也, 砂田 哲, 小簀 菜穂
奥原 宏治, 高橋 伸浩, 外木 秀文
飯塚 進
(天使病院 小児科)

山本 浩史
(同 小児外科)

高橋 義男
(とまこまい脳神経外科)

佐々木 理, 杉山未奈子, 高梨久仁子
那須 敬, 植竹 公明, 松本 憲則
(帯広厚生病院 小児科)

Malignant Rhabdoid Tumor of the Kidney (MRTK) は乳幼児に好発する悪性度の高い腎腫瘍で、初診時に肺や中枢神経系に病変を認める例も少なくない。今回脳転移により水頭症を呈した MRTK の乳児例を経験した。症例は9か月の女児で、初発時 CT にて右腎腫瘍と肺野に多発性結節を認めた。また小脳虫部にも腫瘍を認め、著しい水頭症を呈していた。急速に脳ヘルニアに進行し、緊急脳室外シャント術を要した。腫瘍摘出後、局所照射と化学療法を施行し一時腫瘍は縮小したが、高カルシウム血症を伴い再燃し死亡した。MRTK 症例では特に低年齢で中枢神経系病変を

合併する頻度が高く、NWTS の報告では中枢神経系病変を合併した MRTK 例1例を除いて全例死亡している。乳児の遠隔転移を伴う腎腫瘍では、Wilms 腫瘍より MRTK をまず疑い、頭部 CT などの全身検索を速やかに進めるのが重要であると思われた。

5. 多発結節を示した腎芽腫の一症例 —染色体分析と組織像—

木村 幸子, 横山 繁昭, 垣本 恭志
(北海道立子ども総合医療療育センター 病理)

小田 孝憲, 工藤 亨
(同 血液腫瘍科)

菊池 仁, 縫 明大, 西堀 重樹
平間 敏憲
(同 小児外科)

多くの腎芽腫は単一の結節性病変として認められるが、多発結節あるいは両側性腫瘍として認められることもあり、多中心性発生の可能性が考えられている。今回われわれは、多結節性病変として認められた腎芽腫の一症例を経験したので報告する。

症例は手術時11か月の男児である。妊娠出生歴に特記すべきことはない。家族歴も認めない。10か月検診で腹部腫瘤指摘され、腎芽腫疑いにて当センターにて手術をなした。合併奇形、片側肥大は認めていない。

摘出された左腎に線維性被膜を有する独立した結節を5個認めた。各々の結節の組織像はいずれも後腎芽細胞、上皮成分、間葉成分を含む混合型であったが、後腎芽細胞主体のものや、管状構造が目立つもの、糸球体様構築形成が目立つものと組織像には各々の結節ごとに特徴が見られた。このうち2個の結節について染色体分析したが同一の核型である47XY+12が検出された。末梢血は46XYであった。

6. 最近経験した卵巣奇形腫の3例

菊池 仁, 縫 明大, 西堀 重樹
平間 敏憲

(北海道立子ども総合医療・療育センター 小児外科)