

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)

木村 幸子, 横山 繁昭
(同 病理)

症例は幼児から学童期の3症例。症例1は腹痛を契機に受診。症例2, 3は腹部膨満を主訴に受診しております。全例とも画像検査にて成熟型奇形腫を疑い手術を施行した。全例とも小開腹で手術を行い、捻転を伴っていた1例は卵巣付属器摘出となったが、他2例は腫瘍核出術を行っている。術後経過は良好で現在まで全例とも再発を認めていない。卵巣奇形腫は予後良好な疾患であるが、稀に悪性化したとの報告がある。また、妊孕性の問題もあり治療はできる限り卵巣組織温存に努めることが肝要である。今回、卵巣奇形腫の3例を経験したので文献的考察を加え報告した。

7. Dumbbell 型 ganglioneuroblastoma の1例

西堀 重樹, 縫 明大, 菊池 仁
平間 敏憲
(北海道立子ども総合医療・療育センター 外科)
吉藤 和久, 越智さと子
(同 脳外科)
小田 孝憲, 工藤 亨
(同 小児科)
木村 幸子, 横山 繁昭
(同 病理)

症例は5歳2か月の男児。1歳時より背部腫瘍に気が付いていたが、放置していた。最近になり、背部痛出現し脳外科受診し、脊髄腫瘍と診断され紹介受診となった。初診時、軽度の下肢運動障害と排尿障害を認め、MRI上腫瘍は、Th12/L1に位置する巨大なdumbbell型で、主座は後腹膜にあり、4椎体にわたり脊髄を圧排していた。背部及び後腹膜腫瘍を可及的に摘出した。病理所はganglioneuroblastoma, intermixedで、MYCN増幅認めず。Low riskと診断された。脊髄圧迫症状を呈したため、脊柱管内腫瘍を摘出した。術後は補助療法を施行せず5か月間経過観察しているが、腫瘍は縮小傾向である。

2008 年度関東甲信越地区小児がん登録研究会

日 時：2009 年 3 月 21 日 (土)

午後 1:00 から

場 所：東京大学医学部附属病院入院棟 A
15 階大会議室

座 長：藤村 純也 (順天堂大学 小児科)
井田 孔明 (東京大学 小児科)
吉野 浩 (杏林大学 小児科)
杉山 正彦 (東京大学 小児科)

教育講演

「小児がん患者における化学療法の晩期合併症について」

日本医科大学小児科教授 前田美穂 先生

1. 膀胱 Rhabdoid tumor の女児例

比嘉 千明, 中島健太郎, 吉田 健一
平林 真介, 神谷 尚宏, 長谷川大輔
小川千登世, 真部 淳, 細谷 亮太
(聖路加国際病院 小児科)
中村 晃子, 平林 健
(同 小児外科)
鈴木 高祐
(同 病理)

【はじめに】近年、INI1 陰性の悪性腫瘍で、rhabdoid tumor の病理所見とは異なる比較的予後が良好な未分化肉腫 (undifferentiated sarcoma) の症例が報告されている。今回、我々は膀胱原発の INI1 陰性未分化肉腫と診断した症例を経験したので報告する。

【症例】7歳 女児

【経過】2009 年 1 月中旬に肉眼的血尿が出現し持続するため当院を紹介受診した。エコーにて膀胱腫瘍を認め TUR-Bt 施行した。病理所見と免疫染色結果から Malignant rhabdoid tumor または INI1 陰性 Undifferentiated sarcoma が疑われた。INI1 陰性の悪性腫瘍としては rhabdoid tumor が知られているが、その予後は不良であり IFM などを含む強力な治療が推奨されている。しかし近年、Pawel らにより比較的予後良好な