

3. 2回の方血縁者間移植を施行した MLL/AF-1p 陽性白血病の一例

石井陽一郎, 小坂橋実希子, 田村 一志
鈴木 道子, 金澤 崇, 小川千登世
森川 昭廣

(群馬大院・医・小児生体防御学)

2回の方血縁者間移植を施行した MLL/AF-1p 陽性白血病の一例を経験したので報告する. 1歳2ヵ月時に頻回の発熱により発症し, 骨髓検査にて FAB ALL (L1), CD10 (-), 19 (+), 20 (-), HLA-DR (+), G-banding にて 46XX, t (1: 11) (p32, q23), Southern blotting にて MLL 遺伝子再構成を認めたため MLL 遺伝子陽性白血病と診断した. 乳児白血病患者共同研究委員会プロトコールに従って寛解導入療法施行したが, 寛解に至らず非血縁者間骨髓移植の絶対適応疾患として, 発症から7ヵ月後に寛解導入不能状態で非血縁者間骨髓移植を施行した. 移植後は形態学的, および異性間 FISH による寛解を確認したが, 移植後 day50 に頭部皮下腫瘍を伴う再発を認めた. 再発時の骨髓細胞 RT-PCR 法にて MLL/AF-1p キメラ mRNA を検出した. in vitro 薬剤感受性試験の結果も参考に, AML99 プロトコールによる治療を行ったところ形態学的に完全寛解に至った. 異性間 FISH 法では 0.1~0.2% 程度の患者型核型の残存を認めた. 化学療法, 移植による臓器機能低下を認め, 薬剤感受性試験での結果も良好であったことから前処置はフルダラビン, メルファランによる RIST (reduce intensive stem cell transplantation) による臍帯血移植を施行した. 本症例では乳児白血病患者プロトコールでの寛解不能例に対し薬剤感受性試験結果に基づく治療選択を行った結果, 寛解導入でき, 治癒の可能性も期待できると考える.

座長 高橋 篤 (群馬大院・医・病態総合外科)

4. 当院における小児 Medulloblastoma の治療成績

藍原 正憲, 石内 勝吾, 齊藤 延人

(群馬大院・医・脳脊髄病態外科)

【目的】 小児髄芽腫に対するこれまでの我々の治療経験を review し, 現状での至適な治療法について検討した. 【対象及び方法】 1980年からの約22年間に治療した髄芽腫22例について各種治療法と Progression free survival (PFS) を比較検討した. 【結果】 5年生存率は60%. 全例外科的治療後に放射線治療 (RT) を施行. 9例に化学療法追加. 化学療法の有無と生存率の間に有意差認めず. しかし化学療法の内訳で比較すると, 化学療法 (-) 群で PFS は 25.3m, ACNU+RT (10m), Cis+RT (4m), PE+RT (2例は 50m, 1例は再発なし), ICE+RT (再発なし). 【結論】 手術では全摘出を目指すこと

が予後に大きく影響する. 平均追跡期間は十分ではないが, 当院における化学療法 (ICE, PE) の症例では現在までは良好な結果が得られている.

5. 急激な水頭症で発症した Extrarenal Malignant Rhabdoid Tumor の1例

小坂橋実希子, 柳沢 邦雄, 田村 一志
鈴木 道子, 金澤 崇, 小川千登世

(群馬大院・医・小児生体防御学)

長岐 智仁, 登坂 雅彦, 鈴木 智也

齊藤 延人 (同 脳脊髄病態外科)

【はじめに】 Malignant Rhabdoid Tumor (以下 MRT) は小児腎癌の5%を占める腫瘍であるが, まれに腎外性に発生するものを Extrarenal MRT (以下 ERRT) と呼び, 極めて予後不良である. 今回我々は, ERRT の3ヵ月女児例を経験したので報告する. 【症例】 3ヵ月女児. 痙攣で発症し CT にて両側脳室・第3脳室拡大, 小脳灰白質の濃度上昇, MRI で髄膜播種, 腰仙椎部脊髄腫瘍, 腎下極近傍腫瘍, 肝臓・肺の多発腫瘍を認め, 当科へ入院した. 入院時傾眠傾向で両下肢の弛緩性麻痺があり, 癌性髄膜炎による水頭症に対して緊急脳室ドレナージ術を施行した. 腎近傍の腫瘍より針生検を行い, 好酸性の封入体を有する, 類円形の核と明るく抜ける細胞質の小円形細胞を得た. 免疫染色にて MIC-2 (+), EMA (+), desmin (-), INI-1 (-) であった. MRT と診断し多剤併用療法を開始した. しかし, 脳浸潤による痙攣が重積し全脳全脊髄照射・髄注で治療するも進行が早く, 脳幹浸潤による呼吸抑制により発症後2ヶ月で死亡した. 【考察】 MRT の原因遺伝子として *hSNF5/INI1* 遺伝子 (22q11.2) の欠失が報告されている. また, *hSNF5/INI1* 遺伝子の有無は INI-1 蛋白の発現と高率に相関することが報告されている. 本症例では, 染色体, 遺伝子レベルでの証明はできなかったが, 腫瘍組織は免疫染色で INI-1 蛋白が陰性であり *hSNF5/INI1* 遺伝子の欠失が疑われた.

6. 二次性徴により発見された肝芽腫の1例

小笠原水穂, 嶋田 明, 設楽 利二
林 泰秀

(群馬県立小児医療センター血液腫瘍科)

鈴木 信, 坂元 純, 黒岩 実

鈴木 則夫, 土田 嘉昭 (同 外科)

平戸 純子 (群馬大院・医・病態病理学)

鬼形 和道 (同 小児生体防御学)

性早熟症を伴った HCG 産生肝芽腫の報告は稀であり, その予後は極めて不良とされている. 二次性徴を主訴にみつかった肝芽腫の1男児例を経験したので報告し

た。症例は3歳の男児で、平成15年12月より身長が増加、平成16年2月より陰毛、外性器の発育、変声があり、4月の3歳児検診にて二次性徴を指摘され当院紹介となった。入院時、身長(+4.1SD)、体重(+4.8SD)の増加、腹部にて肝腫大と径10cmほどの硬い腫瘤を認め、Tanner分類2～3期、骨年齢は7歳と二次性徴を認めた。血液検査ではAFP433,000ng/ml、HCG94.4IU/l、テストス

テロン733.6ng/ml、GH6.6ng/mlと上昇していた。腹部腫瘤の生検にて肝芽腫、ステージ2と診断した。CITA、JEB、ITECによる化学療法を行い、腫瘍の縮小が得られたところで腫瘍摘出を行った。引き続き化学療法を行い治療終了とした。二次性徴の改善、腫瘍マーカー、ホルモン値の改善を認めている。