

座長 金澤 崇 (群馬大院・医・小児生体防御学)

### 3. 同種骨髄移植後の微少再発に対して、免疫抑制剤を中止することにより再寛解に導入しえた小児 MDS, RAEB の一例: WT1-mRNA モニタリングの有用性

田村 一志, 金澤 崇, 鈴木 道子  
 小坂橋実希子, 塩谷 亜矢, 小川千登世  
 森川 昭廣

(群馬大院・医・小児生体防御学)

小児 MDS 症例における同種骨髄移植治療の成否は、再発の有無にかかわってくるが、同種骨髄移植後の小児 MDS 再発症例に対する免疫療法に関しては、いまだ確立していない。免疫療法は、一般に腫瘍量が少ないほどより効果的であると考えられていることから、微少残存病変のモニタリングによる分子生物学的レベルでの再発の早期発見が必要となってくる。われわれは、RAEB の 14 歳男児に対して同種骨髄移植を施行した。移植後 cGVHD に対してタクロリムス+プレドニゾロンを投与していた。骨髄移植後、骨髄および末梢血液中の WT-1 mRNA をモニタリングすることで、微少再発の診断をえることができた。この時点で、免疫抑制剤の投与を中止することによって、GVL 効果による再寛解導入を試みた。WT1-mRNA は減少し、汎血球現象の改善を認め、移植後 24ヶ月の寛解を維持している。本症例の経験から、WT-1 mRNA モニタリングは、小児 MDS 症例における造血幹細胞移植後の微少残存病変の評価に有用であると思われた。

### 4. Beckwith-Wiedemann 症候群に発症した Congenital Alveolar Rhabdomyosarcoma 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)

Beckwith-Wiedemann 症候群で、新生児期に Alveolar rhabdomyosarcom を発症した男児例を経験した。多発する皮膚・皮下結節で発症し、他部位に病変は認めなかった。腫瘍の染色体分析は正常核型で、キメラ遺伝子については PAX3-FKHR, PAX7-FKHR とともに陰性であった。VAC 療法にて病変は速やかに消失した。通常の化学療法では耐性が生じ、腫瘍の再発・転移も予想され、今後自家骨髄移植を併用した超大量化学療法を検討している。

### 5. Pilomyxoid astrocytoma の 1 例

堀口 桂志, 田中 志岳, 嶋口 英俊  
 石内 勝吾, 齊藤 延人

(群馬大院・医・脳脊髄病態外科)

【症 例】 2 歳 男児。既往歴に特記すべきことなし。  
 【現病歴】 2004 年 3 月右上肢脱力で発症。8 月時に近医小児科受診し画像診断にて脳腫瘍疑われ、9 月当科入院。  
 【入院時所見】 意識清明, 右顔面神経麻痺・右半身不全麻痺。【画像所見】 左基底核部に嚢胞内に不均一な造影効果を認める 5 cm 大の腫瘤を認めた。【経 過】 開頭摘出術施行。術中所見は、黄白色粘液様組織だった。術後 ICE 療法施行 (1 クール目) し、退院。【病理所見】 類円形の核と繊細な線維性突起を伸ばした好酸性胞体を有する腫瘍細胞で、一部 angiocentric pattern を示す。ローゼンタル線維は認めず。粘液基質は Alcian blue 陽性。免疫染色; GFAP (+), S-100 (+) Olig2 (+) MIB-1 labeling index: 1.9%。【考 察】 Pilomyxoid astrocytoma は、pilocytic astrocytoma と比較して予後不良のため、残存腫瘍や高率な髄液播種に対し集学的加療を要する。今後、3 歳時に放射線療法を検討している。播種性の腫瘍であるため、注意深いフォローが必要である。

座長 渡辺 宏治 (総合太田病院小児外科)

### 6. 当センターにて治療を行った肝芽腫症例の検討

中村 洋介, 鈴木 信, 坂元 純  
 黒岩 実, 鈴木 則夫, 土田 嘉昭

(群馬県立小児医療センター 外科)

小笠原水穂, 嶋田 明, 設楽 利二  
 林 泰秀 (同 血液腫瘍科)

【はじめに】 当院で経験した肝芽腫症例を検討し、その治療につき文献的考察を加えて報告する。【症 例】 1990 年から現在までに当院で肝芽腫の治療を行った 10 例, 男児 5 例, 女児 5 例, 発症年齢 4ヶ月~4 歳, 病期 I: 1 例, II: 3 例, III: 3 例, IV: 2 例。超低出生体重児症例 3 例, 18-Trisomy 合併例 1 例。生存 8 例, 転移 2 例, 再発 1 例。【考 察】 肝芽腫はプロトコールの改良に伴い、生存率が改善してきている。再発・転移した症例に関して、当施設では積極的に治療して良好な転帰を得た症例を経験した。現在なお切除不能例や遠隔転移例の予後は不良だが、集学的治療が生存率の改善に貢献し、切除不能例の場合、今後肝移植も治療法のひとつになり得ると思われる。