

ので報告する。【症 例】 7歳女児。2005年6月より頭痛、嘔吐が出現し、頭部MRIで右後頭葉に主座をおく直径約4cmの造影増強される嚢胞性病変を認めたため当院に入院となった。神経学的には意識清明、うっ血乳頭、左同名性半盲を認めた。手術は右後頭開頭、大脳半球間裂より接近したが、嚢胞内容液は血腫であり、実質部分も易出血性であった。腫瘍の脳実質への浸潤はなく、主に大脳鎌とテントに付着していた。直静脈洞、ガレン大静脈に浸潤している部分を残し摘出、術後は新たな神経学的欠落症状の出現は認められなかった。摘出標本の免疫染色でMIC-2とINI-1が陽性、MIB1 indexは29.5%であった。残存腫瘍に対しては、カルボプラチン、エトポシドによる化学療法を1クール、全脳40Gy、局所10Gy、全脊髄30Gyの放射線治療を行い、著しい腫瘍の縮小がみられた。【結 論】 頭蓋内の軟部組織より発生したPNETは稀である。本症例は易出血性のため、全摘出は困難であったが、化学療法や放射線治療に対する反応は良好であった。

座長 池田 均 (獨協医大越谷病院小児外科)

4. 出生直後には胃奇形腫が疑われ、急激な経過をとった巨大肝血管腫の一例

西 明, 鈴木 信, 黒岩 実
鈴木 則夫

(群馬県立小児医療センター 外科)

畠山 信逸 (同 放射線科)

患児は在胎36w0d, 2534g, Apgar score9-10にて出生。CRP高値にて日齢2に当院紹介され、その際左上腹部巨大腫瘍に気づかれる。腹部USで原発臓器は明かでないが胃奇形腫が疑われた。入院当日の夜に突然ショック状態となり蘇生・挿管となる。翌日のCTにて肝左葉原発巨大肝血管腫と診断した。心不全、DICは薬物治療に抵抗性で、ステロイドも効果は認められなかった。栄養血管である左肝動脈の塞栓や結紮も考慮したが全身状態不良にて施行できず。乏尿、肺高血圧に対してCHDF、NO投与を導入したが反応は乏しく、乏尿は持続した。その後肺出血が出現、HFOによる呼吸管理を行ったが、日齢17に肺出血が再出現し換気不全に陥り死亡した。巨大肝血管腫に関して若干の文献的考察を加え報告する。

5. 非定型的経過のリンパ管腫の2例

土岐 文彰, 高橋 篤, 桑野 博行

(群馬大院・医・病態総合外科)

【症例1】 2歳女児。左胸水にて発症、側彎も認め精査したところ第11, 12肋骨、胸椎、腰椎の一部に骨融解が認められた。診断目的で当院へ転院、生検の結果リンパ管

腫が疑われた。胸水に対して胸腔ドレーン挿入、OK-432の局注、プレドニン投与を施行したがリンパ管腫は縮小せず、インターフェロンを投与した。胸内のリンパ管腫は縮小し退院、プレドニンの内服で経過を覗いていたが、3年経過し再発なく、5歳時にプレドニンを中止した。現在6歳であるが再発はない。

【症例2】 新生児の女児。生後7日、左頸部に直径11cmの巨大腫瘍認め来院、MRIにてリンパ管腫の診断。呼吸症状なく、一次退院。OK-432の局注を予定していたが、退院後徐々に縮小し、6ヶ月時にはリンパ管腫は消失していた。

6. Beckwith-Wiedemann症候群に発症した Congenital Alveolar Rhabdomyosarcoma の1例

小笠原水穂, 嶋田 明, 朴 明子
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, 西 明, 黒岩 実

鈴木 則夫 (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 rhabdomyosarcoma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ともに陰性であった。VAC, ICEの化学療法にて寛解となり、自家骨髄移植を施行した。移植後2ヶ月で再発し、現在治療中である。

7. 同種末梢血幹細胞移植を行った再発 Ewing Sarcoma family of tumors の2例

金澤 崇, 田村 一志, 鈴木 道子

塚田 昌大, 小坂橋実希子, 森川 昭廣

(群馬大院・医・小児生体防御学講座)

小川千登世 (聖路加国際病院 小児科)

Ewing Sarcoma family of tumors (ESFT)の治療成績は化学療法・放射線療法の進歩により改善が見られるものの、初発時転移例、再発例の予後は極めて不良である。われわれは2例の再発ESFTに対して同種末梢血幹細胞移植(allo-PBSCT)を施行した。【症例1】 初発時12歳男子。肋骨原発Ewing肉腫で初発時転移無し。VCR, DXR, CY, IFO, VPの化学療法、局所照射、原発巣切除を行い、Hi-MEC療法によるAuto-PBSCTを併用した。Auto-PBSCT終了後に頭蓋骨に遠隔再発、さらに腹腔内播種もきたしたため、化学療法を再開したが一時的な縮小効果のみであった。骨髄疲弊により治療の継続が困難となったためHLA-identicalの姉よりallo

-PBSCTを行った。軟部組織の腫瘍の縮小は見られたが、骨病変の縮小は見られず、原疾患にて死亡した。【症例2】初発時11歳女子。肋骨原発PNETにてPBSCT研究会のプロトコールにて症例1と同様の治療を施行。ただし、骨髄疲弊のためauto-PBSCTは施行できなかった。治療終了後1年で胸膜播種を伴って再発、化学療法にて縮小を認めたものの、骨髄疲弊、心機能および腎機

能低下のため治療継続困難となった。GVT効果を期待してHLA-identicalの兄よりallo-PBSCT (RIST)を施行し、腫瘍の消失が見られたが、移植後2ヶ月でTMAを発症し死亡した。【考案】ESFTに対してallo-PBSCTは抗腫瘍効果を発揮する可能性が示唆されたが、前化学療法が極めて強力であるため、臓器機能の低下に関する治療毒性が問題となる。