

第15回群馬小児がん研究会抄録

日 時：平成 19 年 8 月 24 日 (金)
会 場：前橋商工会議所会館 Lily の間
当番幹事：外松 学 (群馬県立小児医療センター血液腫瘍科)

〈特別講演〉

座長：外松 学 (群馬県立小児医療センター
血液腫瘍科)

「先天性免疫不全症と悪性腫瘍」

金兼 弘和先生 (富山大学大学院医学薬学
研究部小児科学 講師)

〈一般演題〉

座長：田村 一志 (群馬大院・医・小児生体防御学)

1. マクロファージ活性化症候群を繰り返している若年性特発性関節炎の一例

山岸 俊介, 朴 明子, 嶋田 明
外松 学, 林 泰秀
(群馬県立小児医療センター 血液腫瘍科)

若年性特発性関節炎 (JIA) にマクロファージ活性化症候群 (MAS) を合併することはよく知られている。今回われわれは MAS を繰り返した JIA の症例を経験し、病態に関与すると考えられるサイトカイン・遺伝子検査を実施したので報告する。症例は 6 歳の男児。2 歳時に前医で JIA と診断され、4 歳時から当院にて治療を受けていた。4 歳 11 カ月時に MAS を発症し、血漿交換、免疫抑制剤、ステロイド剤等にて治療を受けた。その後、免疫抑制剤を内服していたが、5 歳 9 カ月、6 歳 6 カ月、6 歳 11 カ月時に MAS を発症した。MAS の発症を疑った時点でステロイドを増量することで MAS の重症化は避けられるようになった。経過中に実施した検査では TNF- α 、IL-6 等の各種サイトカイン上昇が確認された。また、NK 細胞活性低下も認められたが、PRF1、SAP、MUNC13-4 等の遺伝子には異常が認められなかった。

2. 腫瘍縮小を認めない Myc-N (-), IV 期神経芽細胞腫の一乳児例

和田 渉, 高橋 篤, 鈴木 信
桑野 博行 (群馬大院・医・病態総合外科)
金沢 崇, 森川 昭廣
(同 小児生体防御学)

症例は胎児診断にて右副腎腫瘍を指摘された現在一歳一ヶ月の男児。在胎 38 週 6 日、3,204g にて出生、出生時 NSE 34.3, VMA 42.54, HVA 25.40。開腹腫瘍生検で Neuroblastoma, poorly differentiated type, Stage IV 骨髄 (+)。直ちに化学療法 Regimen-C2 (VCR; 1.5mg/m² day1, CPM; 300mg/m² day 1, THP-ADR; 30mg/m²) を各月齢量に合わせ施行。9 クール終了時、原発巣の治療評価で 31.2% の増加を認め PD。門脈、下大静脈、右腎動脈への浸潤が疑われ右腎摘出も伴い、摘出は困難と判断された。

3. 若年性骨髄単球性白血病 (JMML) と鑑別を必要とした Wiskott-Aldrich 症候群の 1 例

小竹 美絵, 柴 徳生, 塚田 昌大
田村 一志, 金澤 崇, 羽鳥 麗子
森川 昭廣
(群馬大院・医・小児生体防御学)

症例は 3ヶ月男児。主訴は血便、下痢、皮疹。在胎周生歴、成長発達歴、既往歴、家族歴に特記すべき事項なし。出生時に点状出血を認め、日齢 20 頃より血便、下痢が出現。日齢 93 に頸部、外陰部、鼠径部の紅斑、下腹部、背部、手関節の点状出血を認め、精査目的にて日齢 119 に当科入院となった。身体所見としてアトピー性皮膚炎様の湿疹を認めた。また、血液検査では血小板減少、正球性貧血、白血球 (単球) 増加を認め、骨髄検査で異型細胞の出現を認めた。若年性骨髄単球性白血病 (JMML) を疑い、精査を依頼したところ、Wiskott-Aldrich 症候群 (WAS) の可能性を指摘された。フローサイトメトリーにて WAS 蛋白の欠損、遺伝子解析にて WASP 遺伝子の変異を認めため、WAS の診断に至った。WAS と JMML は血小板減少と皮膚病変を認め、JMML の鑑別診断として WAS