

第32回
日本血液学会北陸地方会
プログラム・抄録集

当番会長 犀川 太

(金沢医科大学 小児科)

期日 平成26年7月26日（土）午後2時より
会場 石川県立中央病院健康教育館
(金沢市鞍月東2丁目1番地 TEL 076-237-8211)

日本血液学会北陸地方会・日本血液学会 共催

【ご発表の方へ】

- 一般演題は**1題10分（発表7分+討論3分）**です。発表は下記の2通りの方法から選んで下さい。
 1. データ登録：事務局にて**Windows 7（PowerPoint 2010）**のパソコンを用意します。発表用データをUSB接続対応フラッシュメモリで用意して下さい。事務局のパソコンへの取り込みは、13時～13時45分の間に行います。時間厳守でお願いします。
 2. パソコンの持ち込み：プロジェクタ接続ケーブルは、HD(3WAY)15pinオスまでを事務局で用意します。これよりパソコン側のケーブルが必要なときは各施設で用意して下さい（特にMacintoshは注意して下さい！）。データの動作確認を済ませ、発表の30分前までに用意して下さい。発表時のパソコン操作は各施設でお願いします。発表者はパソコンの操作ができません。不測の事態に備えパソコン操作に詳しい方にお願いします。
- 7月18日(金)までに1または2のいずれの方法で発表するかを地方会事務局までメール（jshhokuriku-office@umin.ac.jp）にてお知らせ下さい。
- 発表データファイルのファイル名は、演題番号・所属・演者がわかるように簡潔に付けて下さい。（例：5_石川大血内_金沢太郎）

プログラム

14:00 開会の辞

金沢医科大学 小児科 犀川 太

14:05 座長：福井大学 血液・腫瘍内科 岸慎治

1. 難治性未分化大細胞リンパ腫に対し Brentuximab Vedotin を投与した一例

富山赤十字病院 血液内科

○近藤匠、望月果奈子、黒川敏郎

2. Brentuximab vedtin が奏効した化学療法抵抗性皮膚原発未分化大細胞型リンパ腫の一例

NTT西日本金沢病院 内科

○岩城憲子、宗本早織、山下剛史、三浦正義、村田了一、上田幹夫

3. 内視鏡所見・MYC 増幅から急性転化を疑った消化管濾胞性リンパ腫
富山大学附属病院 第三内科 (*同病院 卒後臨床研修センター兼務)

○北野香織*、高嶋祐介、在田幸太郎、和田暁法、宮園卓宜、村上純、
杉山敏郎

富山大学大学院医学薬学研究部 病理診断学講座

中嶋隆彦、常山幸一、井村穰二、

4. リツキシマブを含む化学療法完全寛解後に皮膚脂肪織炎を発症し、
リンパ腫皮膚再発との鑑別に難渋した 1 例

富山県立中央病院 内科（血液）

○熊野義久、井美達也、尾崎淳、奥村廣和

14:45 座長：金沢医科大学 小児科 岡田直樹

5. 卵巣原発びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫

福井県立病院 血液・腫瘍内科

○大岩加奈、河合泰一、多賀雅浩、根来英樹、森永浩次

6. 脊髄移植後に縦隔気腫を繰り返した難治性 DLBCL の一例

金沢医科大学 血液免疫内科学

- 清水啓智、佐藤智美、正木康史、中村拓路、岩男悠、中島章夫、三木美由貴、坂井知之、藤田義正、田中真生、福島俊洋、岡崎俊朗

7. 初回寛解導入療法に不応でありネララビンを含むレジメンで寛解に至った T-ALL の一例

金沢大学附属病院 血液内科

- 高将司、高橋稚奈、大畠欣也、東郷泰平、鎧高健志、中川紀温、松浦絵里香、丸山裕之、青木剛、高松博幸、林朋恵、近藤恭夫、山崎宏人、朝倉英策、中尾眞二

8. フィラデルフィア染色体陽性の混合型急性白血病に対してチロシンキナーゼ阻害薬を含む化学療法が奏効した一例

国立病院機構金沢医療センター 血液内科

- 藤田慧、周藤英将、吉尾伸之

15:25 座長：金沢医科大学 血液免疫内科 福島俊洋

9. 妊娠合併急性白血病の3症例の検討

福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科

- 高井美穂子、大蔵美幸、新家裕朗、多崎俊樹、田居克規、池ヶ谷諭史、酒巻一平、岸慎治、山内高弘、浦崎芳正、吉田明、上田孝典

10. 帽状腱膜下血腫と高拍出性心不全を初発症状としたCMLの一例

金沢医科大学 小児科

- 岡田直樹、高儀容、橘高祐子、山下陽子、秋田千里、佐藤仁志、伊藤順庸、小林あづさ、中村利美、中村常之、犀川太

公立羽咋病院 小児科

丹羽章乃

公立宇出津病院 小児科

小栗真人

金沢医科大学 脳神経外科

白神俊祐、赤井卓也

11. 2nd TKI を使用した minor BCR-ABL 陽性慢性期 CML の 1 例

厚生連高岡病院 内科

○経田克則、清木ゆう

12. 外科手術後腹腔内出血を来たし第 VII 因子欠乏症が疑われた一例

石川県立中央病院 血液内科

○竹田義克、齋藤千鶴、杉盛千春、小谷岳春、山口正木

同 小児外科

安部孝俊、廣谷太一、下竹孝志

同 小児内科

堀田成紀

金沢大学 高密度無菌治療部

朝倉英策

16:05 総会

16:25 休憩

16:40 教育講演

座長：金沢医科大学 小児科 犀川 太

「急性リンパ性白血病の非侵襲的治癒を目指して：
CCLSG～JPLSG の 33 年間の流れ」

中通総合病院 小児科
渡辺 新 先生

17:40 閉会の辞

金沢医科大学 小児科 犀川 太

「お知らせ」

日本血液学会北陸地方会の公式サイトを開設しました。

<http://jsh-hokuriku.w3.kanazawa-u.ac.jp/>

一般演題 抄録

1. 難治性未分化大細胞リンパ腫に対し Brentuximab Vedotin を投与した一例

富山赤十字病院 血液内科

○近藤匠、望月果奈子、黒川敏郎

【緒言】Brentuximab Vedotinは抗CD30キメラ型モノクローナル抗体に、蛋白分解酵素で解裂するリンカー・ペプチドを介し、微小管阻害薬である monomethyl auristatin E を結合させた抗体薬物複合体である。再発・難治性の全身性未分化大細胞リンパ腫(ALCL)を対象とした第Ⅱ相試験では、全奏効割合 86%、完全奏効割合 59%、PFS 中央値 13.3 カ月と非常に高い有効性が認められた。今回、当院で難治性の ALCL に対し Brentuximab Vedotin を投与した一例を報告する。【症例】70 歳代男性。呼吸困難あり近医受診し CT で縦隔と肺門リンパ節腫脹を指摘され当院紹介された。2012 年 8 月に縦隔鏡下生検により ALK 陰性 ALCL と診断した。Stage II A、IPI:Low、初発時 sIL-2R:1195U/ml であった。CHOP 6 コース施行するも病変残存していた。治療に参加し Romidepsin 投与され PR となるも 7 コース後に PD、続いて Forodesine 投与され PD となった。その後、DeVIC 3 コース投与され PD、GDP 1 コース投与され PD となった。2014 年 4 月より Brentuximab Vedotin(1.8mg/m², 3 週間ごとに 1 回)投与開始した。有害事象もなく、2 コース目終了後の CT では SD であった。現在も外来で治療継続中である。【考察】Brentuximab Vedotin は外来でも安全に投与することができ、本例のような多くの前治療歴のある難治性の ALCL に対しても有用である可能性がある。

2. Brentuximab vedtin が奏効した化学療法抵抗性皮膚原発未分化大細胞型リンパ腫の一例

NTT 西日本金沢病院 内科

○岩城憲子、宗本早織、山下剛史、三浦正義、村田了一、上田幹夫

症例は 59 歳、男性。2011 年 3 月、頤の皮下腫瘍とリンパ節生検で皮膚原発未分化大細胞型リンパ腫、臨床病期 IIEA と診断された。CHOEP 療法 6 コースにて寛解を得たが、治療終了後 3 カ月で多発皮下腫瘍、頸部単径部リンパ節に再発した。自家末梢血幹細胞移植を前提として多剤併用化学療法、末梢血幹細胞採取を行ったが、部分寛解後、多発皮膚病変が再燃し、中止した。少量 MTX 療法、局所への電子線照射にて病勢安定したため、少量 VP-16 療法を継続した。

2014 年 3 月、顔面と背部皮下腫瘍で再発し、少量 VP-16 に放射線照射を併用したが、全身性多発皮下腫瘍、右外腸骨動脈周囲、両側鼠径リンパ節腫脹が急激に進行した。2014 年 5 月より Brentuximab vedtin を投与し、皮膚病変は急速に縮小している。

皮膚原発未分化大細胞型リンパ腫は比較的まれな疾患で、限局期では局所切除や放射線照射による治療が行われる。一方、多発病変を有する例では全身性化学療法が行われることが多いが、その標準的な治療方針は定まっていない。多剤併用化学療法、少量単剤化学療法と濃厚な治療歴があり、Brentuximab vedtin が奏功した一例を報告する。Brentuximab vedtin は通常の化学療法抵抗性であっても、有効な治療選択肢となり得ることが示唆された。

3. 内視鏡所見・MYC 増幅から急性転化を疑った消化管濾胞性リンパ腫

富山大学附属病院 第三内科 (*同病院 卒後臨床研修センター兼務)

○北野香織*、高嶋祐介、在田幸太郎、和田暁法、宮園卓宜、村上純、
杉山敏郎

富山大学大学院医学薬学研究部 病理診断学講座

中嶋隆彦、常山幸一、井村穰二

【緒言】濾胞性リンパ腫は一部が経過中に急性転化する。その病態には新たなゲノム異常の獲得が関与していると考えられている(Pasqualucci L, et al. Cell Rep 2014)。

【症例】66歳女性。3年来の便潜血陽性を契機に下部消化管内視鏡を受けたところ、回盲部に腫瘍性病変を指摘されたため、当院を紹介受診された。小腸ダブルバルーン内視鏡検査では回腸に大小混在した結節状の粘膜下隆起性病変を認め、最大隆起部より生検を行った。病理では小型の細胞が中心で FDC network を認めたが、一部に大型の細胞が混在していた。FISH 法では IgH/BCL2 転座に加え、MYC の増幅(最大 7 copies/cell)を認めた。濾胞性リンパ腫に非典型的な内視鏡像および付加的ゲノム異常の存在から、局所的に急性転化が生じている可能性を考慮し、相談の上で回盲部腫瘍切除術を行った。永久標本では濾胞性リンパ腫(grade 2)と評価された。

【考察】消化管リンパ腫のように少量の生検検体しか得られない臓器では、その検体が腫瘍の全体像を反映しないことがある。さらに、MYC の増幅はしばしば急性転化に関与するといわれることから、今回は診断の確定目的に手術に踏み切った。結果的に濾胞性リンパ腫であり、診断上有意義であった。また、MYC 増幅が必ずしも急性転化を意味しないことが判明し、病態理解の上でも有益であった。

4. リツキシマブを含む化学療法完全寛解後に皮膚脂肪織炎を発症し、 リンパ腫皮膚再発との鑑別に難渋した 1 例

富山県立中央病院 内科（血液）

○熊野義久、井美達也、尾崎淳、奥村廣和

【症例】75歳女性。平成25年5月24日腹痛、嘔吐で近医受診。CT検査で絞扼性イレウスを疑われ当院救急搬送。CT検査で小腸腫瘍と腹腔内リンパ節腫脹、多発肝腫瘍を認めた。小腸ダブルバルーン内視鏡検査による空腸腫瘍生検にて非ホジキンリンパ腫(びまん性大細胞型B細胞リンパ腫)と確定診断。6月血液内科転科しR-CHOP療法3コースでPET-CTとなるも骨髄抑制遷延し、9月以降リツキシマブ単独療法を5回施行。12月末より右大腿部、右膝外側部に色素沈着を伴う隆起性皮下腫瘍出現。リツキシマブ投与で一旦改善するも増悪を認め、再発疑いにて平成26年1月9日皮膚生検施行するも非特異的変化であった。1月のPET-CTにて同部位にFDG集積を認め、さらに2月中旬イレウス症状認め、再発を強く疑い2月19日入院。小腸ダブルバルーン内視鏡で腫瘍認めず生検陰性。2月20日皮膚生検にて脂肪織炎と診断。その後無加療経過観察で隆起性皮下腫瘍は改善傾向を認めた。臨床経過からリツキシマブによる脂肪織炎と診断した。【考察】本症例は皮膚所見と画像診断よりリンパ腫再発を疑ったが結果的に脂肪織炎であり、臨床経過からリツキシマブによるものと判断した。リツキシマブによる脂肪織炎はまれな副作用であるが皮膚科領域においては報告が散見される。PCT-CTで集積を認め、再発との鑑別に苦慮した報告例もあり本例も同様であった。リツキシマブ治療後に皮膚病変を認めた場合は再発と共に脂肪織炎も念頭に入れる必要があると考えられた。

5. 卵巣原発びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫

福井県立病院 血液・腫瘍内科

○大岩加奈、河合泰一、多賀雅浩、根来英樹、森永浩次

【症例】76歳 女性 【主訴】発熱 【現病歴】3か月前より食欲不振と全身倦怠感、1か月前から発熱を自覚するようになり 201x年3月16日に当科紹介となった。6か月で5kgの体重減少と盗汗を伴う。【初診時所見】身体診察に異常を認めず。血液検査では白血球 2,400、ヘモグロビン 7.6、LD 407 IU/L。CT では右卵巣に腫瘍性病変 (75×80×100 mm) あり。同部位のMRI 上は内部に変性を伴いT2強調画像で比較的高信号を示す充実性の腫瘍として描出され卵巣悪性腫瘍が疑われた。【経過】確定診断目的に4月10日に右卵巣摘出を試みたところ 1200 ml の術中出血あり、単純子宮全摘および両側卵巣摘出術に術式変更された。右卵巣びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫と病理診断され、臨床病期は I EB、IPI は High-intermediate risk group であった。5月2日から R-CHOP 療法を6コースを行い中枢神経浸潤予防のため髄腔内注射を3回併用した。これら終了後に Rituximab を2回追加投与した。治療終了後2年の経過で完全寛解を維持している。【考察】悪性リンパ腫の中で卵巣原発は全体の 0.14~0.2% と稀である。画像所見、Rituximab 時代における適切な治療と予後について十分明らかではなく今後も症例蓄積が望まれる。

6. 脾帯血移植後に縦隔気腫を繰り返した難治性 DLBCL の一例

金沢医科大学 血液免疫内科学

○清水啓智、佐藤智美、正木康史、中村拓路、岩男悠、中島章夫、

三木美由貴、坂井知之、藤田義正、田中真生、福島俊洋、岡崎俊朗

<症例>初発時 60 歳男性<主訴>呼吸困難<現病歴>2012 年 5 月多発リンパ節腫脹を認め、DLBCL(CSIVB,IPI LI)と診断。R-CHOP、R-IDEA 療法施行したが病勢進行した。2012 年 11 月に自家末梢血幹細胞移植併用大量化学療法、2013 年 1 月に非寛解期ながら脾帯血移植施行し、部分寛解となる。2013 年 3 月・6 月・7 月に縦隔気腫を発症し、その都度保存的治療にて改善を認めた。2014 年 4 月に縦隔気腫、皮下気腫、低酸素血症入院となる。<身体所見>頸部、前胸部に握雪感<入院時検査所見>胸部 Xp・CT にて縦隔気腫・皮下気腫<経過>酸素投与、安静臥床にて縦隔気腫、皮下気腫は改善を認めた。しかし肺炎を併発され 5 月永眠された。

<まとめ>脾帯血移植後合併症として Air Leak Syndrome としての縦隔気腫の報告は少なく、報告する。

7. 初回寛解導入療法に不応でありネララビンを含むレジメンで寛解に至った T-ALL の一例

金沢大学附属病院 血液内科

○高将司、高橋稚奈、大畠欣也、東郷泰平、鎧高健志、中川紀温、
松浦絵里香、丸山裕之、青木剛、高松博幸、林朋恵、近藤恭夫、
山崎宏人、朝倉英策、中尾眞二

【症例】33歳女性。妊娠25週の健診時の血液検査にて白血球数增多が認められ、骨髄検査の結果T-ALLと診断された。前医に紹介入院となり帝王切開術が行われた後より、JALSG ALL202に沿った寛解導入療法を施行されたが非寛解と判断された。同種移植を含む加療継続目的に当院に転院された。当科で再寛解導入療法としてJALSG T-ALL213-OプロトコールのC1(ETP+Ara-C+DEX)を施行されたが、末梢血に芽球7%が残存しており非寛解と判断された。そこで、ara-Gのプロドラッグで再発・難治性のT-ALL/LBL治療薬であるネララビン(アラノンジー)を含むJALSG T-ALL213-Oの寛解導入療法2を施行された。治療開始後より末梢血芽球は消失し、day32に施行した骨髄検査では芽球0.8%、細胞表面抗原解析上もTdT・cyCD3陽性細胞の消失を認め、第一寛解と判断された。有害事象としてgrade3の肝機能障害を認めたが、ネララビン投与終了後より改善し、その後正常化した。ネララビンによる明らかな神経障害は認めなかつた。本症例は地固め療法として同レジメンを1サイクル施行された後、非血縁ドナーからの同種骨髄移植を施行された。現在6ヶ月経過し寛解を維持している。【結語】2種類の寛解導入療法後も非寛解であった難治性T-ALL症例に対してもネララビンを含む救済療法は有効と考えられた。

8. フィラデルフィア染色体陽性の混合型急性白血病に対してチロシンキナーゼ阻害薬を含む化学療法が奏効した一例

国立病院機構金沢医療センター 血液内科

○藤田慧、周藤英将、吉尾伸之

混合型急性白血病の標準的治療は確立しておらず、一般的に芽球が持つ細胞系統の主要な方を対象とした治療を行うが、多くは治療抵抗性である。フィラデルフィア染色体陽性の急性リンパ性白血病や、慢性骨髄性白血病に対してチロシンキナーゼ阻害薬が著効するが、フィラデルフィア染色体陽性混合型急性白血病に対し同薬有効であるか明らかでない。今回、イマチニブ、ダサチニブを含む化学療法により、長期間完全覚解維持している高齢男性症例を経験したので報告する。症例は 73 歳、男性。歯肉出血、四肢の点状出血等を自覚し近医受診したところ、白血球数 6,300 / μ l、ヘモグロビン 6.3mg/dl、血小板数 4,000 / μ l と異常指摘され、当院紹介となる。骨髄生検の結果、biphenotype acute leukemia, B/Myeloid の診断となり、フィラデルフィア染色体も陽性であった。表面マーカー解析で B 細胞系のマーカーがやや優位、フィラデルフィア染色体陽性であるため、フィラデルフィア染色体陽性急性リンパ性白血病に準じ治療開始した。覚解導入療法としてオンコビン、エンドキサン、ダウノマイシンに加え、イマチニブを併用した化学療法を行った。高度の体液貯留が生じたため、投与開始後 14 日目でイマチニブ中止しているが、その後の骨髄穿刺で完全覚解を得た。地固め療法としてメトトレキサート・シタラビン大量併用療法とダサチニブ内服療法を交互に 4 コースずつ終了し、その後ダサチニブ内服維持療法を行い、現在まで約 2 年完全覚解を維持している。

9. 妊娠合併急性白血病の3症例の検討

福井大学医学部附属病院 血液・腫瘍内科

○高井美穂子、大蔵美幸、新家裕朗、多崎俊樹、田居克規、
池ヶ谷諭史、酒巻一平、岸慎治、山内高弘、浦崎芳正、吉田明、
上田孝典

我々は、10万妊娠に一例と非常に稀な妊娠合併白血病を、最近1年で3例経験したので報告する。

【症例1】36才、初産で双胎妊娠。33週5日に血小板減少で当院受診し、
AML M2（正常核形）と診断。34週1日に全身麻酔下帝王切開施行、術
後7日目より寛解導入療法を施行、地固め療法後に寛解を維持して外来通
院中である。

児はいずれも新生児仮死で出生したが、自宅退院し順調に成長している。

【症例2】32才、2経産。26週0日に白血球増加で当院入院し、Ph陰性
T細胞性ALL（複雑核形）と診断。児に心奇形を認め26週6日に全身麻
酔下帝王切開術を施行、術後7日目より寛解導入療法を施行するも非寛解
であった。後治療により寛解を得て治療継続中である。

児は18 trisomy の多発奇形で、生後108日に心不全で永眠した。

【症例3】32才、1経産。12週5日に白血球増加、血小板増加で当院受診
しAML M2（正常核形）と診断。13週3日に中期中絶術を施行し、産
褥7日目より寛解導入療法を行い、2回で寛解を得て血縁者間同種骨髄移
植の調整中である。

妊娠合併白血病では、母体治療が最優先である。今回は、双胎妊娠、児の
先天異常より緊急帝王切開のリスクが高いと判断し、治療前に児を娩出した。
中期以降は妊娠継続での化学療法も許容されており、今後は、母児の
救命を目指して、症例毎に最善策を考えつつ症例の蓄積が必要と考えられ
た。

10. 帽状腱膜下血腫と高拍出性心不全を初発症状とした CML の 一例

金沢医科大学 小児科

○岡田直樹、高儀容、橘高祐子、山下陽子、秋田千里、佐藤仁志、
伊藤順庸、小林あずさ、中村利美、中村常之、犀川太

公立羽咋病院 小児科

丹羽章乃

公立宇出津病院 小児科

小栗真人

金沢医科大学 脳神経外科

白神俊祐、赤井卓也

【症例】10歳、男児。入院2日前から外傷の既往のない急速に増大する左頭頂部の皮下腫瘍と頭痛が出現し、紹介医を受診した。頭部CTにて左頭頂部の皮下血腫を認めたため当科紹介となった。意識は清明で、頭部は全体に腫脹し圧痛を認めた。入院時のCTでは全周性の帽状腱膜下血腫へと進展していた。心音はI音とII音ともに亢進し、太鼓の連打音様であった。心エコーでは左室拡大と右室圧の上昇を認め、左室内径短縮率と左室駆出率とともに上昇した高拍出性心不全の所見を認めた。左季肋下に7cmの脾腫を触知した。高度の白血球增多 ($519 \times 10^3/\mu\text{l}$ 、pro 12.0%, myelo 23.5%, meta 3.5%, band 18.0%, seg 37.0%, baso 1.0%, blast 2.5%) と血小板增多 ($1439 \times 10^3/\mu\text{l}$) を認めた。Major BCR-ABL キメラ遺伝子を検出し、慢性骨髄性白血病と診断した。高拍出性心不全に対する循環支持療法とともに、Hydroxyurea と Cytarabine を用いた血球コントロールを開始した。しかし、心不全と出血傾向の改善に乏しいため、第3,4病日に交換輸血を施行した。

【考察】本例の著明な出血傾向は血小板異常增多に対するvWFの相対的低下が原因と推察された。出血傾向と心不全を合併した高度白血球增多にはOncologic Emergencyとしての病態を踏まえた対応が必要である。

11. 2nd TKI を使用した minor BCR-ABL 陽性慢性期 CML の 1 例

厚生連高岡病院 内科

○経田克則、清木ゆう

76 歳、男性。高血圧で近医通院中。2012 年 3 月の検診で白血球数増加を指摘され S 病院受診。骨髄穿刺を行い CML がうたがわれ当院血液内科へ紹介。軽度脾腫あり。WBC 23000/ μ l (myelo 1.5%, stab 1.5%, seg 58.5%, lymph 16.0%, mono 14.0%, eosino 4.5%, baso 4.0%), RBC 454 万/ \square l, Hb 13.7g/dl, Plt 26.4 万/ μ l, NAP score 48。骨髄 G-band 法による染色体検査で t(9;22)(q34;q11.2)を 20/20 認め、RT-PCR 法にて minor-BCR/ABL mRNA を確認し慢性期 CML と診断。nilotinib 300mg/day 投与開始し現在まで特に副作用を認めていない。minor BCR-ABL 陽性 CML は非常にまれであり、報告例も少ないとから TKI の効果についてはよくわかつていない。nilotinib が P190 BCR/ABL に対し in vitro で imatinib の 10~25 倍の抑制効果があったとの報告があること、少数例の検討において imatinib で初回治療を行ってもよいレスポンスが得られていないことが示されていることから、本例では nilotinib を初回治療に選択した。

12. 外科手術後腹腔内出血を来たし第VII因子欠乏症が疑われた一例

石川県立中央病院 血液内科

○竹田義克、齋藤千鶴、杉盛千春、小谷岳春、山口正木

同 小児外科

安部孝俊、廣谷太一、下竹孝志

同 小児内科

堀田成紀

金沢大学 高密度無菌治療部

朝倉英策

症例は12歳男性。これまで出血傾向を認めた事はない。虫垂炎にて当院に入院となり、入院日に虫垂切除術を施行した。手術翌日より腹部腫脹を認めたためCT検査を施行したところ、腹腔内出血を認めた。手術前の凝固スクリーニング検査ではPT13.5秒とわずかに延長していたが、手術翌日の腹腔内出血時にはPT19.1秒と著明に延長していた。APTTは正常であった。VitK欠乏症あるいは第VII因子欠乏症が疑われた。FFP輸血施行した後、手術翌々日よりVitK補充および遺伝子組み換え活性型第VII因子製剤(rFVIIa)の投与を開始した。治療開始後よりPTは正常化し、腹腔内出血は改善した。

初回FFP投与後かつ初回VitK補充前に施行したFVII活性値は19%であり、またPIVKAIは感度以下であった。またVitKおよびrFVIIa投与中止後には再びPTの延長が認められた。rFVIIa投与前の第VII因子活性は19%であり、rFVIIa中止後は54%であった。以上より、本症例は先天性第VII因子欠乏症の可能性があると考えられた。確定診断に向けて今後精査予定である。

教育講演 抄録

「急性リンパ性白血病の非侵襲的治癒を目指して： CCLSG～JPLSG の 33 年間の流れ」

中通総合病院 小児科
渡辺 新

小児急性リンパ性白血病(ALL)の治療成績は過去 40 年間に飛躍的に進歩し、約 90%の全生存率(OS)が達成されつつあり、短期・長期の治療合併症を最小限にするため、治療プロトコールそのものの改善に加えて、多職種によるチーム医療の充実が求められている。小児がん白血病研究グループ(CCLSG)は 1980 年に結成され、1981 年開始の ALL811 protocol に始まり 2004 年開始の 2004 protocol まで切れ目なく 7 回の新規 protocol が行われている。私は 1994 年開始の ALL941 protocol 以降の CCLSG ALL 研究責任者を務めているが、ALL941 protocol の目的に「晚期障害も含めて患児の QOL の向上」を挙げている。2003 年 11 月に日本小児白血病リノバ腫研究グループ(JPLSG)が結成され、本邦で小児 ALL 研究を行ってきている 4 グループ(CCLSG, TCCSG, KYCCSG, JACLS)から選出された委員により 2007 年に JPLSG ALL 委員会が発足し、私が初代委員長を務める中で 4 グループ合意の下で全国統一 protocol である JPLSG ALL-T11 研究と ALL-B12 研究が開始された。このうち T 細胞性 ALL を対象とした T11 protocol では、対象年齢を 24 歳以下として日本成人白血病共同研究グループ(JALSG)との共同研究として行われてきている。この T11 研究の目的の一つが T-ALL における予防的頭蓋照射の全廃と、全例で微小腫瘍残存を測ることによる同種造血幹細胞移植の適応の縮小であり、非侵襲的な治癒を目指したものとなっている。