

IV 症例提示

本章は、代表的な小児がん症例についての解説です。

最初のページで、実際の事例に近い症例での経緯を紹介し、ページをめくった次のページ（裏面）には、小児がん医療機関紹介後の鑑別・治療・予後やその症例でのポイントがあり、表裏での問答形式としています。

★の図についてはカラーアトラスも御参照下さい。

IV-1 左下肢痛と発熱を主訴に来院した5歳男児

1. 症例

- ①主訴：左下肢痛と発熱
- ②現病歴：20XX年2月X日、左下肢痛と38°C台の発熱が出現したため、近隣の整形外科診療所を受診した。
- ③既往歴：2歳時、気管支肺炎
- ④家族歴：特記すべきことなし
- ⑤初診時現症：
身長111.0cm、体重17.7kg。体温37.7°C、意識清明。顔色不良で眼瞼結膜に貧血が認められた。胸部では第三肋間胸骨左縁に最強点をもつLevine I度の収縮期雑音が聴取され、顔面と前胸部に点状出血斑が認められた。腹部では右肋骨弓下より肝臓を4cm触知され、左肋骨弓下より脾臓が4cm触知された。左鼠径部に径1.5~2cm大のリンパ節が2~3個触知された。両下肢は可動性良好で発赤や腫脹は認められなかった。
- ⑥初診時検査所見：
血液一般検査；白血球13,000/ μ l（芽球95%、桿状好中球0%、分葉好中球2%、好酸球0%、好塩基球0%、単球1%、リンパ球2%）、赤血球216x10⁴/ μ l、ヘモグロビン5.4g/dl、血小板2.2x10⁴/ μ l。生化学検査；LDH85IU/l、尿酸6.7mg/dl、CRP1.2mg/dlと上昇を認める他、特記すべき異常はなかった。

2. 紹介元での診断・診療

整形外科診療所の対応

- ・X線検査を施行したが、特に異常は認められず、貼布剤と解熱鎮痛剤を処方され帰宅させた。翌日には解熱し、左下肢痛も軽減した。
- ・しかし、4日後に再度38°Cの発熱と両下肢痛が出現したため、再度、診療所を受診したところ、発熱による疼痛と判断し、解熱鎮痛剤を処方した。
- ・その後1週間ほど経過しても症状が改善せず、顔面、体幹に点状出血斑も出現したため総合病院を受診した。

総合病院の対応

- ・持続する発熱、遷延する下肢痛、点状出血斑の臨床症状に対して血液検査を施行したところ異常が指摘され、精査、加療目的で、直ちに専門医療機関へ紹介した。

3. 転院後の経過

鑑別

- ・前医で指摘された白血球増多、貧血、血小板減少から白血病が疑われ、骨髄検査を施行された。
- ・骨髄検査の結果、リンパ芽球が98.5%認められ、表面抗原マーカーの検査結果よりB細胞前駆型急性リンパ性白血病と診断された。
- ・鑑別疾患として、悪性リンパ腫、骨髄異形成症候群などの造血器腫瘍、骨腫瘍、固形腫瘍の骨、骨髄転移などが挙げられる。
- ・非悪性腫瘍の鑑別疾患としては、再生不良性貧血、血球貪食症候群、特発性血小板減少性紫斑症、自己免疫性溶血性貧血などが考えられる。
- ・鑑別疾患に必要な検査としては、最も重要なものは骨髄検査である。その他、胸腹部のCT検査、MRI検査なども必要に応じて行う。

治療

- ・急性リンパ性白血病の治療は、年齢や初診時の白血球数、治療の初期反応性などの予後予測因子によるリスク分類に基づいた多剤併用化学療法が主体である。本邦では、多施設共同臨床研究により定められた治療が一般的に行われている。一部の予後不良群では、造血幹細胞移植も行われる。

予後

- ・小児の急性リンパ性白血病の予後は劇的に改善され、全体としての5年生存率は75～80%となっている。最もリスクが低い標準リスク群では、90%の治癒率が得られている。

この症例のポイント

- ・骨痛は、小児白血病ではしばしばみられる初発症状であるが、本症例のように小児科以外の科を受診することもある。
- ・下肢痛は骨髄中で白血病細胞が急速に増殖し、内圧が高くなって生じたものと推測される。
- ・貼布剤と解熱鎮痛剤では、下肢痛も発熱も遷延した。
- ・点状出血斑といった新たな症状も加わって、はじめて総合病院を受診した。
- ・血液疾患が疑われた時点で、速やかに専門医療機関に紹介された。

IV-2 視機能低下を指摘された3歳女児

1. 症例

①主訴：偶然指摘された視機能低下

②現病歴：

- ・1歳6ヶ月時に家族が斜視に気づき、近隣の眼科診療所を受診し、「様子を見るように」と言われた。
- ・その後症状は続き、専門医療機関を受診する機会があったが、特に異常を指摘されなかった。
- ・2歳時、川崎病のため病院小児科で入院加療された。
- ・しばらくして、テレビをみる際に、右眼が見えにくそうなことに家族が気づいていたが、受診しなかった。
- ・3歳6ヶ月時に、川崎病のフォローアップのために病院小児科を受診し、その際に右眼の追視がないことを指摘された。

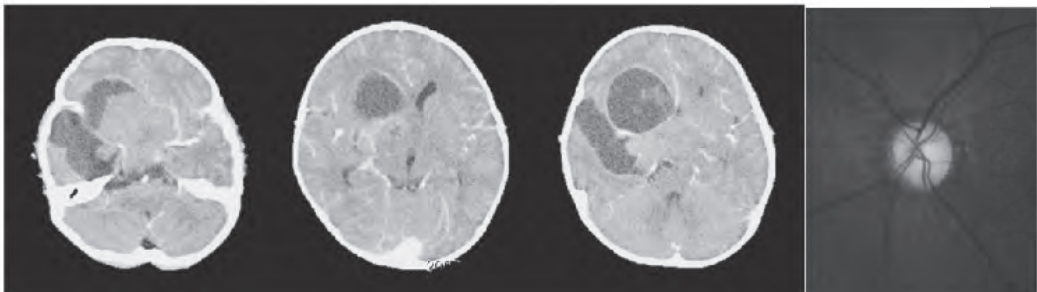
③既往歴：特記すべきことなし。

④家族歴：特記すべきことなし。

⑤初診時現症：活動性良好、理学的に全身に異常所見を認めない。右眼は追視が認められない。

2. 紹介元での診断・診療

- ・右眼の著しい視機能低下を認めた。
- ・眼科所見では右光覚弁、左指数弁であり、左眼を手でおおうと、右眼の眼振を認めた。眼底検査では左右の視神経乳頭が蒼白であった。
- ・原因精査のために、頭部CT検査を施行した。
- ・大きな嚢胞を伴う巨大腫瘤描出のため脳腫瘍を疑い、専門医療機関に紹介した。



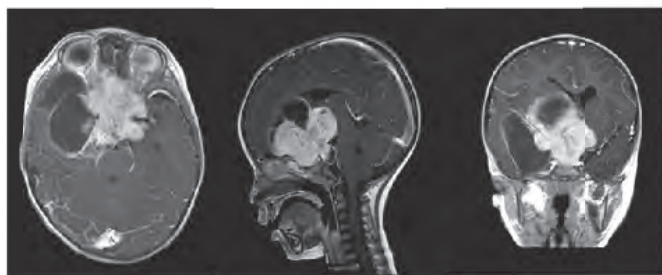
【図1-A、B、C：頭部CT検査】
大きな嚢胞をともなう巨大腫瘤が描出されている。

【図2：右眼底写真】
視神経乳頭が蒼白になっており、萎縮を示唆する。

3. 転院後の経過

鑑別

- 入院時現症：身長 98.5cm、体重 14.2kg。体表に皮疹などを認めず、眼科学的所見以外に他の神経学的異常所見を認めない。活動性良好。眼科検査では右失明、左光覚弁まで視機能低下が進行していた。
- 血液検査所見：異常を認めない。
- 造影 MRI：巨大な嚢胞をともなう視路視床下部腫瘍が描出され、腫瘍はガドリニウムの造影効果が高かった。水頭症を起すには至っていない。
- 診断：視神経膠腫（視路視床下部腫瘍）、（病理組織診断：毛様性星細胞腫）



【図 2-A、B、C：頭部 MRI 造影 T1 強調画像（軸状断、矢状断、冠状断）写真】

治療・予後

- 視神経膠腫は、5 歳未満に多い。神経線維腫症 1 型に合併することが多いが、合併なく発症することもある。
- 視機能は治療により保持あるいは改善することがある。
- 5 年生存率は 80% を超える。腫瘍および放射線治療に伴う合併症による死亡が多い。

この症例のポイント

- 1 歳時からの斜視について、医療機関を受診していたが眼底検査を始めとする検査が十分行われないうまま 2 年間経過していた。
- 乳幼児の場合、家族が症状に気づく頃には著しい視機能低下をきたしていることが多い。
- 斜視には、網膜芽細胞腫や脳腫瘍など、腫瘍による片側の視機能低下によるものがある。
- 眼科学的症状を初発症状として脳腫瘍が発症することがある。
- 脳腫瘍を否定できない場合、専門医療機関に診察を依頼し、神経眼科学的評価を行う。

IV-3 呼吸困難を主訴に来院した6歳男児

1. 症例

①主訴：呼吸困難

②現病歴：

- ・20XX年5月X日、3日ほど続く発熱と喘鳴があり小児科診療所を受診。喘息の診断。
- ・喘息治療を受けるも改善せず、20日後に咳増悪、肩呼吸、その6日後から背部痛が生じた。
- ・さらに2日後に呼吸困難があり、再度同診療所を受診した。
- ・2か月で2.7kgの体重減少あり。

③既往歴：10ヶ月時気管支喘息、1歳3ヶ月時に気管支炎の診断で入院歴あり。

④家族歴：特記すべきことなし

⑤初診時現症

体温 37.2°C、心拍数 140回/分、呼吸数 34回/分、血圧 114/48mmHg、SpO₂ 94-95%（座位で室内気）、全身状態良好、意識清明、会話・歩行・巧緻運動正常、顔面の軽度の浮腫、咽頭発赤なし、リンパ節触知せず、胸部心音純、収縮期雑音 Grade II、呼吸音右減弱、左下肺で呼気時の低調性ラ音、腹部平坦で軟、圧痛なし、腸雑音正常、肝脾触知せず、末梢冷汗なし

⑥初診時検査所見

血液一般検査；白血球 8,200/μl（芽球 0.0%、桿状好中球 54.0%、単球 10.0%、リンパ球 35.0%）、ヘモグロビン 12.8g/dl、網状赤血球 1.0%、血小板 44.2x10⁴/μl、生化学検査；総蛋白 7.2g/dl、アルブミン 4.1g/dl、AST 24 IU/L、ALT 9 IU/L、LDH 824 IU/L、尿素窒素 7 mg/dl、クレアチニン 0.27 mg/dl、尿酸 6.9 mg/dl、Na141 mM、K 3.5 mM、Cl 108mM、Ca 9.4 mg/dl、IP 4.9 mg/dl、CRP 0.2 mg/dl、動脈血液ガス；pH 7.401、PCO₂ 36.3mmHg、PO₂ 69.0 mmHg、BE -1.8mmol/L、HCO₃⁻ 22.0mmol/L、Lac 2.3mmol/L



【図1：診療所でのX線写真】

2. 紹介元での診断・診療

- ・発熱と喘鳴に対し、気管支拡張剤の吸入と内服、鎮咳去痰剤を中心とした喘息治療を行うが改善せず、背部痛や呼吸困難が生じて専門医療機関に紹介した。
- ・診療所の初診から約1ヶ月経ってから、初めて胸部X線（図1）を撮影した。

3. 転院後の経過

鑑別

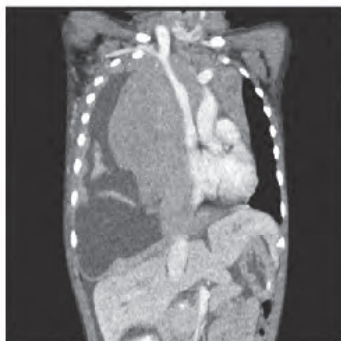
- ・努力呼吸、呼吸困難が明らかで背部痛も強く麻薬を開始、左片肺の人工呼吸管理開始。
- ・腫瘍生検は施行せず、胸腔穿刺を施行し、胸水から T リンパ芽球性リンパ腫と診断。骨髓・髄液浸潤はなく、腎臓へ転移。Stage III。11 日後に抜管。
- ・鑑別疾患は胚細胞性腫瘍、神経芽腫、胸膜肺芽腫である。腫瘍マーカーとして、AFP、HCG、LDH、尿中 VMA、HVA、NSE、SIL-2R などを確認した。

治療

- ・治療は JPLSG（日本小児白血病リンパ腫研究グループ）のリンパ芽球性リンパ腫のプロトコルである ALB-NHL03 治療開始。Stage III、IV と進行性に対する治療である。

予後

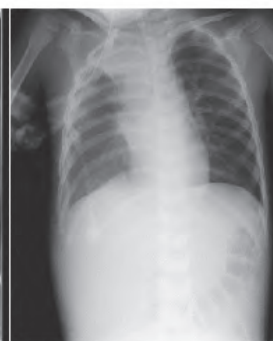
- ・予後は 70～80% を期待できると予想されている。初期治療反応性は良好であった。



【図 2：胸水、縦隔腫瘍、
心臓の左方変位】



【図 3：挿管時】



【図 4：治療 6 日目
腫瘍縮小、胸水の消失】

この症例のポイント

- ・喘鳴や咳を喘息発作と判断したが、突発的な肩呼吸に加え背部痛が生じ典型と異なる経過である。
- ・経過が長く治療反応性に乏しい気道症状では、積極的に X 線検査を行う。
- ・気道症状に伴う背部痛、胸痛は注意する。
- ・体重減少にも注意が必要である。

IV-4 右胸部痛、咳嗽、呼吸困難を主訴に来院した

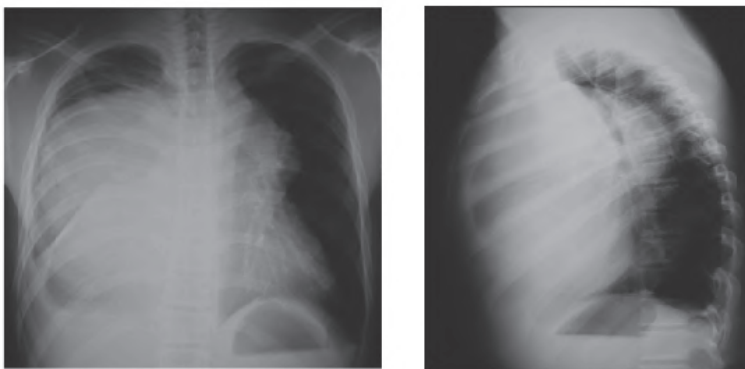
13 歳男児

1. 症例

- ①主訴：右胸痛、咳嗽、呼吸困難
- ②現病歴：
 - ・20XX年1月から右胸部痛を認めていた。
 - ・同年6月から咳嗽を認め、小児科診療所を受診した。
- ③既往歴：特記すべきことなし
- ④家族歴：特記すべきことなし
- ⑤初診時現症：身長 156 cm、体重 46 kg、体温 37.4 °C、心拍数 126 回/分、呼吸数 32 回/分、血圧 110/64 mmHg、SpO₂ 100% (O₂ 2L/分投与下)、右胸部痛あり、努力様呼吸あり、胸郭変形なし、体表リンパ節触知なし。

2. 紹介元での診断・診療

- ・小児科診療所において気管支喘息の診断にて内服加療（去痰剤、気管支拡張薬、抗ロイコトリエン薬）を開始した。
- ・1ヶ月間の内服治療にも関わらず、症状の改善は認められなかった。
- ・来院当日に呼吸困難が出現してきたため胸部単純X線撮影を行ったところ、右肺野の3/4を占める腫瘍状陰影を認め、側面像で気管は腫瘍に圧排され後方に偏位していた。そのため、専門医療機関へ紹介した。



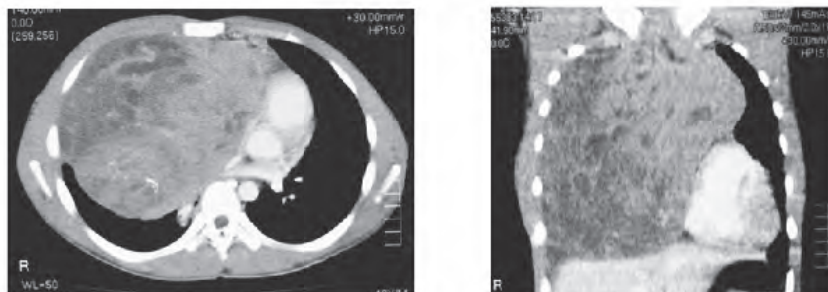
【図 1-A、B：紹介元での胸部単純X線写真】

IV 症例提示

3. 転院後の経過

鑑別

- ・直ちに胸部造影 CT 検査を行った。



【図 2-A、B：胸部造影 CT 検査】

- ・血液検査所見；白血球 14,900 / μ l、CRP 12.06 mg/dl、血清 AFP 1,571.2 ng/ml（基準：20 以下）、血清 HCG 13,000 mIU/mL（基準：0.7 以下）、血清 HCG-B 92 ng/ml（基準：0.1 以下）
- ・鑑別疾患：転移性肺悪性腫瘍、肺芽腫、過誤腫、その他の縦隔腫瘍
- ・診断：縦隔原発胚細胞性腫瘍
- ・小児における縦隔原発胚細胞性腫瘍：小児期の全縦隔腫瘍の約 12%を占め、胎生期に縦隔に迷入した胚細胞から発生する。小児期に発生する縦隔原発胚細胞性腫瘍は、成人例に比べて少なく、学童期以降が好発年齢である。

治療・予後

- ・治療に関して統一したプロトコールは現時点では存在していないが、白金製剤を含んだ化学療法が用いられている。悪性胚細胞腫瘍の 5 年生存率は全体で約 85%、遠隔転移を有する場合の 5 年生存率は約 60%である。
- ・リンパ系腫瘍の場合には、ステロイド吸入や静注などの治療で縦隔腫瘍が一時的に改善する可能性があり、そのために診断が遅れる場合がある。

この症例のポイント

- ・受診 6 ヶ月前から右胸痛を認め、1 か月前から咳嗽が生じていた。
- ・呼吸器症状は増悪し、呼吸困難を認めた。
- ・気管支喘息の診断にて内服加療を開始するも症状は改善しなかった。
- ・胸部単純 X 線写真にて右胸部腫瘤状陰影を認め、専門医療機関に紹介した。

IV-5 腹部膨満を主訴に来院した1歳女児

1. 症例

①主訴：腹部腫瘍

②現症：

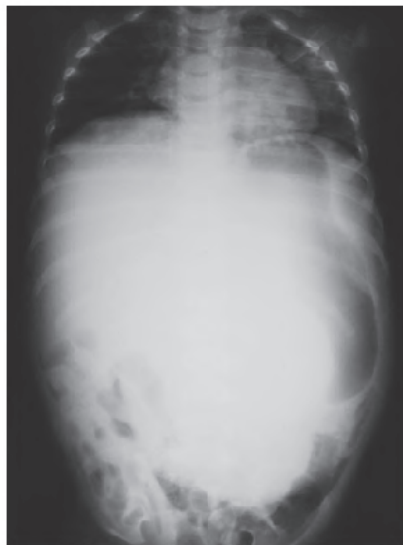
- ・0歳時点から、兄と比較して腹部が少し膨らんでいる感じはしていたが、女の子はそんなものかと両親は思っていた。
- ・1歳を過ぎ、久しぶりに会った祖母がお風呂に入れていて、「おなか膨れているんじゃない？」と言われて、念のため小児科診療所を受診した。

③既往歴：在胎39週 3,080gで自然分娩出生。胎児期には異常を認めなかった。

④家族歴：両親、兄（3歳）は健康である。

2. 紹介元での診断・診療

- ・すべての衣服を脱がせてベッドへ寝かせ、腹部診察を行った。圧痛の有無を確認するために少し強く押して触診したが、圧痛はなかった。
- ・腹部触診にて腹部全体に硬い腫瘍を触知したので、超音波検査をしたところ充実性の腫瘍であった。
- ・血液検査と腹部単純X線写真撮影を行い、結果を説明のために一週間後再診とした。
- ・翌日、嘔吐があると再来したため、その時点で専門医療機関へ紹介した。

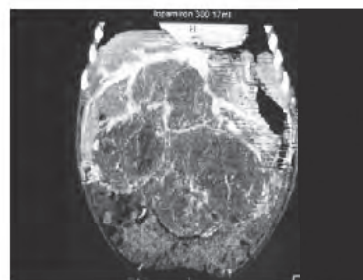


【図1：腹部単純X線】

3. 転院後の経過

鑑別

- ・入院時検査所見：身長 70.9cm、体重 8.4kg、
（図2）に入院時の腹部CT写真を示す。
白血球 5,700/ μ l、赤血球 335x10⁴/ μ l、ヘモグロビン 8.7g/dl、ヘマトクリット 32%、血小板 15.0x10⁴/ μ l、AFP (α フェトプロテイン) 3,650,000ng/ml [<10 ng/ml]
- ・診断は肝芽腫である。
- ・腫瘍は大きく、外科的切除は不可能と判断した。
- ・神経芽腫・腎芽腫・代謝性疾患に伴う肝腫大・肝炎などが鑑別すべき疾患である。
- ・肝芽腫の腫瘍マーカーとしてはAFP値が有用であり、AFPが高値であれば確定診断となる。



【図2：腹部造影CT】

治療・予後

- ・生検・プロビアクカテーテル（化学療法のための中心静脈路）を留置した後、化学療法を施行した。
- ・AFP値の減少・腫瘍が縮小した後、肝左葉切除術をおこなった。
- ・その後もAFPの上昇はなかった。
- ・治療は化学療法と外科的切除が主である。進行すると肺転移するが、肺転移をしていても、化学療法や手術により完治する症例があり、粘り強い治療が必要である。5年生存率は70%である。

この症例のポイント

- ・腹部超音波検査は非侵襲的であり、腫瘍と他疾患との鑑別がその場で分かるので、積極的に実施する。
- ・腹部腫瘍は急患として対処する必要がある。結果まで時間を要する検査は行わず、迅速に専門医療機関に紹介することが望ましい。
- ・すべての衣服を脱がせて、ベッドに寝かせた診察方法はよいが、腹部を強く押すと腫瘍の破裂をきたすので禁忌である。

IV-6 右大腿部痛を主訴に来院した7歳女児

1. 症例

- ①主訴：右大腿部痛
- ②現病歴：
 ・20XX年5月頃より運動後に上記自覚。
 ・その後、安静時にも痛みを感じるようになり、近隣の整形外科診療所を受診。
- ③既往歴：特記すべきことなし
- ④家族歴：特記すべきことなし
- ⑤初診時現症：右膝関節から大腿部にかけて熱感と腫脹（図1）、運動後に増強する疼痛を認め、右膝関節の可動域制限が軽度存在していた。発熱などの全身症状は認めなかった。
- ⑥初診時検査所見：単純X線検査で右大腿骨遠位内側に、骨膜反応を伴う骨破壊と骨形成の像を認めた（図2）。血液生化学検査ではALPの上昇（1,424U/L）以外に明らかな異常所見を指摘できなかった。



【図1：局所所見】★⑥
 大腿部遠位内側を中心に膨脹を認める。



【図2：単純X線】
 右大腿骨遠位内側骨幹端に骨端線に接して骨形成と骨破壊があり、内側の骨皮質に骨膜反応を認める。

IV

症例提示

2. 紹介元での診断・治療

- ・単純X線検査および血液検査から、右大腿骨に発生した悪性骨腫瘍が疑われたため、病的骨折予防の処置として直ちに患肢免荷とした。
- ・骨・軟部腫瘍専門医ならびに悪性腫瘍を専門とする小児科医がいる専門医療機関に紹介した。

3. 転院後の経過

鑑別

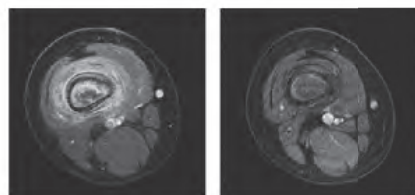
- ・20XX年6月局所のMRI、全身CT、骨シンチなどの各種画像検査の後、診断を確定するため生検術を施行。病理診断は骨肉腫であった。
- ・各種画像検査により、肺転移などの遠隔転移は認めなかった。

治療

- ・術前化学療法、患肢温存手術、術後化学療法の治療計画を立て、メソトレキセート、シスプラチン、ドキソルビシンによる多剤併用化学療法を開始した。
- ・術前化学療法が奏効を示し（図3）、20XX年10月、腫瘍広範切除、延長型腫瘍用人工関節を用いた患肢温存手術を行った（図4）。
- ・手術後約2週から術後化学療法を開始した。現在、全治療を終了し、局所再発および遠隔転移は認めず、経過観察中である。
- ・本疾患の鑑別診断は、同じ骨原発性悪性腫瘍であるユーイング肉腫、神経芽細胞腫の骨転移、白血病の骨病変などが考えられるが、年齢や部位、血液生化学所見、単純X線像からこれらの可能性は低いと考えられる。

予後

- ・近年、化学療法や、MRIなどの画像検査に基づく広範切除の概念が確立され、骨肉腫の治療成績は5年生存率で約70%まで改善した。
- ・また、多くの症例で切断ではなく、患肢温存手術が行われるようになった。（患肢温存手術については、P.23 Column 5 参照）



（化学療法前） （化学療法後）
【図3：MRI（T1強調Gd造影画像）】
骨髓内から骨外に浸潤し造影されていた腫瘍が著明に縮小し、造影効果も減弱している。



【図4：術後単純X線】
右大腿骨遠位が延長型腫瘍用人工関節で置換されている。

この症例のポイント

- ・当初運動後にのみ認めていた痛みを、次第に安静時にも自覚するようになった。
- ・単純X線検査で骨形成と骨破壊を認め、骨膜反応を伴っていた。
- ・血液生化学検査でALPの上昇を認めた。
- ・下肢骨の悪性骨腫瘍に対して、病的骨折予防のため患肢免荷とした。
- ・骨・軟部腫瘍専門医ならびに悪性腫瘍を専門とする小児科医がいる専門医療機関へ直ちに紹介した。

IV-7 発達の遅れを主訴に療育施設を受診した

10ヶ月男児

1. 症例

- ①主訴：発達の遅れ、視線が合わない
- ②現病歴：
 ・生後5ヶ月頃から、両眼が光ることに両親が気づいていた。
 ・9～10ヶ月健診で発達の遅れを指摘された。児の視線が合わないことが気になり、かかりつけの小児科診療所を受診した。
- ③既往歴：特記すべきことなし。
 ・発達歴は、あやすと笑う（2ヶ月）、定頸（5ヶ月）、寝返り（7ヶ月）、座位（8ヶ月）、ハイハイ（未）、つかまり立ち（未）
- ④家族歴：特記すべきことなし
- ⑤初診時現症：両眼白色瞳孔、左眼内斜視を認めた（図1）



【図1：両眼所見】★⑦

2. 紹介元での診断・診療

- ・かかりつけの小児科医は児が発達の遅れを認めていたことから、療育施設に紹介した。
- ・療育施設で眼科診察を受けたところ両眼に腫瘍を認め、網膜芽細胞腫を疑い、専門医療機関に紹介した。

IV 症例提示

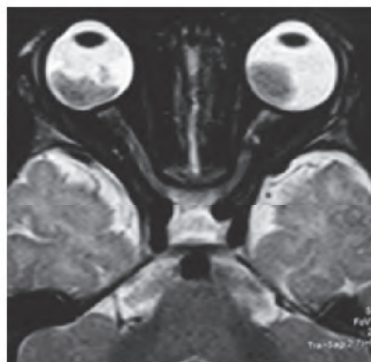
3. 転院後の経過

検査

- ・眼底検査（図2）と頭部MRI検査（図3）で網膜剥離を伴う大きな腫瘍を認めた。



【図2：眼底検査】★⑧



【図3：MRI画像】

治療

- ・光に対する反応があり、視機能回復の可能性があることから、眼球温存治療（全身化学療法と局所治療）を行った。

予後

- ・腫瘍が眼球内にとどまる場合の生命予後は良好であるが、眼球温存率は進行型の場合厳しい。

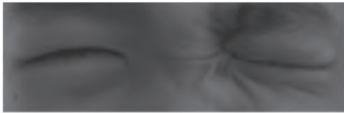
この症例のポイント

- ・定期健診では、眼の異常には気づかれなかった。
- ・療育センターで眼科診察を受けて、網膜芽細胞腫を疑われた。
- ・療育センターの担当医はすぐに専門医療機関に相談した。
- ・小児がん専門医は眼科腫瘍専門医に相談し、診断確定と治療のための準備を進めた。

IV-8 顔面神経麻痺を主訴に来院した6歳男児

1. 症例

- ①主訴：顔面表情の左右差（右口角下垂）
 ②現病歴：
 ・20XX年6月から右耳痛あり。近医耳鼻科診療所では異常無しとの診断。
 ・同年8月から右口角下垂に気づき、その1ヶ月後に小児科診療所を受診した。
 ③既往歴：同年3月、扁桃摘出・アデノイド切除術。
 ④家族歴：特記すべきことなし
 ⑤初診時現症：右眼閉眼不全と右口角下垂（図1～3）
 ⑥初診時検査所見：特記すべきことなし



【図1：閉眼】★⑨



【図2：口を「イー】★⑩



【図3：口を「へ」の字】★⑪

2. 紹介元での診断・診療

- ・発症経過から、いわゆるベル麻痺ではないと推測した。
- ・中耳炎など側頭骨病変の合併有無等の鑑別が必要と判断した。

- ・顔面神経麻痺の原因検索を行ったところ、耳内所見で右鼓膜は全体に充血と肥厚、後上部も腫脹が認められた。これに対し左鼓膜はほぼ正常所見であった。



【図4：右鼓膜（病側）】★⑫



【図5：左鼓膜（健側）】★⑬

- ・右側頭骨病変の存在を疑い、耳鼻咽喉科のある専門医療機関に紹介した。

3. 転院後の経過

鑑別

- 側頭骨 CT 画像において右鼓室・乳突蜂巣が軟部組織陰影で占められ、含気無しであった。これに対し左鼓室・乳突蜂巣は含気しており、ほぼ正常所見であった。
- 乳突蜂巣の構造は骨吸収像もなく保たれていたため鼓室型真珠腫や中耳炎が CT 所見から最初に疑われた。
- 鼓室内容の細菌検査の必要性から右鼓室試験穿刺を行ったところ、穿刺液内容は膿性ではなく血性であった。
- 炎症以外の病変も鑑別の必要ありと判断した。精査目的で入院とした。

入院翌日、施行した造影 MRI により、側頭骨に内頸動脈を取り囲む腫瘍性病変が明らかとなった。(図 7、図 8)

以上の結果、横紋筋肉腫が疑われた。

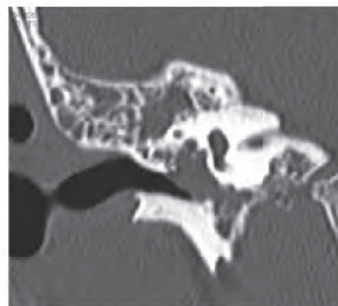
入院 3 日目、全麻下で鼓室開放術により生検を施行した。確定診断は胎児型・横紋筋肉腫であった。

治療

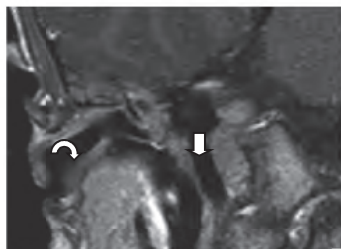
化学療法と放射線療法が行われた。

予後

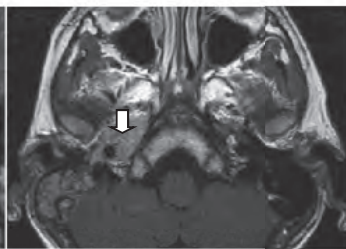
化学療法、放射線療法、手術療法の組み合わせにより最近 20 年間に予後は改善しているが、適切な治療方針の決定のためにも、すみやかな病理診断、病期分類が必須である。



【図 6：右側頭骨冠状断 CT、乳突洞断面】



【図 7：冠状断造影 MRI、T1 強調、内頸動脈断面】
⇓ 内頸動脈 ↷ 外耳道



【図 8：軸位造影 MRI、T1 強調、鼓室断面】
⇓ 傍咽頭間隙に進展

この症例のポイント

- 顔面神経麻痺は急速にではなく、徐々に発症した。
- 片側（右）のみ中耳異常鼓膜所見が認められた。
- 「耳閉塞」の自他覚症状は、乳幼児では顕在化しにくい。
- 腫瘍性病変の鑑別には、CT や造影 MRI が有効である。腫瘍の疑いがあれば専門医療機関に紹介する。

Column 8 四肢にできる軟部腫瘍 ～横紋筋肉腫について～

(概略)

乳幼児の軟部肉腫の中で最も多い腫瘍である。組織学的には横紋筋芽細胞への分化を示し、胎児型 (embryonal)、胞巣型 (alveolar)、多形型 (pleomorphic) の3つの亜型があることが知られている。この中で、胎児型が最も多く、次いで胞巣型、多形型の順となり、小児期に発生するのは胎児型と胞巣型になる。病期分類は IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) の初回手術前の Staging 分類と、初回手術後の Group 分類が一般的である。

1) 胎児型

① 好発年齢・部位

15歳以下の幼児や中学生に多く、5歳以下が半数を占める。約半数が眼窩や眼瞼、咽頭、鼻腔などの頭頸部に生じ、次いで約30%が膀胱、前立腺、傍精巣などの泌尿生殖器に発生する。

② 臨床症状

急速に増大する腫瘍が特徴で、発生部位によりその症状は様々。頭頸部に発生した場合、眼球突出、副鼻腔炎様症状、難聴などを呈する。

2) 胞巣型

① 好発年齢・部位

10～20歳代の若年者に多い。四肢に多く、次いで傍脊椎、外陰部の順となる。

② 臨床症状

比較的急速に増大する四肢の軟部腫瘍が主症状で、鼻腔周辺では脳神経症状、傍脊椎では四肢麻痺を生じることもある。キメラ遺伝子 *PAX3-FKHR*、*PAX7-FKHR* の存在が知られている。

3) 多形型

① 好発年齢・部位

成人、特に50歳代男性に多いことが知られている。下肢筋肉内発生が多い。

② 有痛性四肢筋肉内腫瘍を主訴とすることが多い。

(治療と予後)

四肢発生の横紋筋肉腫の治療は、可能なら広範切除と放射線療法、長期にわたる多剤併用化学療法が中心となる。早期発見例を除くと予後は不良であり、亜型の中では多形型の予後が悪く、胞巣型の中では *PAX7-FKHR* 陽性の腫瘍の予後が不良といわれている。

悪性骨腫瘍の初発症状は P.26 参照

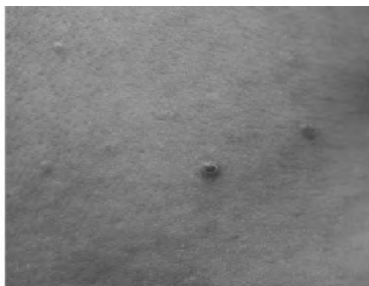
Column 9 小児がんに認められる皮疹

小児がんにおいては決して多くはないが、皮疹、皮下腫瘍を初期から認める場合がある。代表例としては白血病疹、神経芽腫の皮下腫瘍、ランゲルハンス細胞組織球症（LCH）の皮膚病変などが挙げられる。

図1はLCH症例に認められた皮膚病変である。直径数mmの膨隆疹で中央部に結痂を伴い、耳後部などに認められる。

図2は乳児神経芽腫に認められた皮下腫瘍で、直径1cm程度の腫瘍を皮下に触れ、紫斑を伴うことが多い。

いずれの症例もこの部位の生検にて確定診断を得ることができた。



【図1：LCH 皮膚病変】



【図2：皮下腫瘍】★14

