

(第15回研修医症例報告会)Xp11.2転座型腎細胞癌(Xp11.2-tRCC)～Adolescent and young adult (AYA)世代,希少がんの1例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2021-07-13 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 野村, 墨, 山本, 智子, 高木, 敏男, 長嶋, 洋治 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/10470/00032869">http://hdl.handle.net/10470/00032869</a>

意を要する。腎移植患者でのPCP肺炎再燃に対し集学的治療を行うもコントロールに難渋し死亡となった症例を報告し、その予防や治療について考察する。〔症例〕57歳男性。糖尿病性腎症を原疾患とする末期腎不全に対し2015年4月に献腎移植を施行され、東京女子医科大学東医療センターで移植後フォローを行っていた。2020年1月にPCPを発症し当院内科で入院加療され、プレドニゾロンとST合剤の内服で寛解となった。以後、タクロリムス徐放剤4mg、ミコフェノール酸モフェチル(MMF)1,000mgの免疫抑制剤とST合剤の予防投与で管理されていた。2020年7月に38度台の発熱を主訴に来院し、胸部CTで両側すりガラス陰影を認めた。COVID-19感染症をPCRで否定した上で細菌性肺炎やPCPの再燃を鑑別としてST合剤とセフトリアキソンで治療を開始した。入院初期は酸素需要なく経過するも入院3日目に急激に酸素化不全の進行を認め、胸部X線写真で浸潤影は著明に増悪していた。リザーバーマスク、nasal high flowと酸素投与デバイスを変更しても改善せずBiPAPへ移行した。また内科コンサルトの上ステロイドパルス療法を開始し、抗菌薬もメロペネムへのescalationを行った。呼吸状態は改善せず気管挿管を勧めるも本人の拒否強く、やむなくBiPAPを継続した。加療は奏功せず入院7日目に意識レベルの低下を来し心肺停止となった。本人は拒否していたものの家族の希望強く緊急で気管挿管および心肺蘇生を開始したが、蘇生できずに死亡となった。〔結語〕治療に難渋し救命困難であった腎移植後のPCPの1例を経験した。

### 9. Xp11.2 転座型腎細胞癌 (Xp11.2-tRCC) ~ Adolescent and young adult (AYA) 世代, 希少がんの1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>病理診断科,  
<sup>3</sup>病理学講座(病態神経科学分野), <sup>4</sup>泌尿器科)  
○野村 隼<sup>1</sup>・山本智子<sup>2,3</sup>・  
高木敏男<sup>4</sup>・◎長嶋洋治<sup>2</sup>

〔背景〕小児と成人の間に当たるAYA世代にはがんの症例数が少ない一方、治療レジメンの確立されていない希少がんが多く、治療に難渋することが多い。Xp11.2-tRCCはX染色体11.2バンド上に位置するTFE3遺伝子を巻き込んだ染色体転座を特徴とする腎細胞癌の新規組織型である。小児や若年成人の腎腫瘍としては腎芽腫に次いで多い。今回、我々はAYA世代に発生したXp11.2-tRCCを経験したので報告する。〔症例〕18歳女性。腰痛を主訴に近医受診。放射線画像検査から右腎腫瘍が見出された。泌尿器科でロボット支援下腎部分切除術が施行された。現在、今後の治療計画を検討中である。〔病理学的所見〕検体には28mm径の淡黄色腫瘍が見られた。組織学的には乳頭管状構築からなり、腫瘍細胞の細胞質は混濁していた。免疫染色でTFE3が核に陽性を示し

た。形態と併せてXp11.2-tRCCと診断した。同時に提出された腎門部リンパ節に転移が見られた。〔考察〕Xp11.2-tRCCは成人腎細胞癌の約1.6~4.0%、小児例の約40%を占める。小児例は予後良好だが、成人例は予後不良と報告されている。患者はAYA世代で、リンパ節転移も見られたことから、慎重な経過観察と必要に応じての追加治療を要する。現時点では本組織型に特化した補助療法はない。本症例のようなAYA世代の希少がんに対しては、多数例を集約しての検討と有効な治療法の確立が求められる。

### 10. 遷延するBCG接種後リンパ節炎から慢性肉芽腫症の診断に至った1例

(東医療センター<sup>1</sup>卒後臨床研修センター,  
<sup>2</sup>小児科) ○藤崎真由子<sup>1</sup>・池野かおる<sup>2</sup>・  
◎老谷嘉樹<sup>2</sup>・大谷智子<sup>2</sup>

〔緒言〕慢性肉芽腫症(CGD)は食細胞の活性酸素産生障害による原発性免疫不全症であり、原発性免疫不全症の中では比較的頻度の高い疾患である。〔主訴〕腋窩リンパ節腫大。〔既往歴〕肛門周囲膿瘍などの易感染性は認めない。〔家族歴〕特になし。〔現病歴〕10か月男児。生後5か月時にBCGを接種した。生後7か月時、母が左腋窩リンパ節腫大に気づき、当院小児科紹介初診となった。超音波検査で、左腋窩に楕円形、境界明瞭の高エコー像のリンパ節腫大を認めた。膿瘍形成はなく、血液炎症反応も陰性でありBCG接種後リンパ節炎と考え経過観察を行った。生後10か月時、持続する発熱を主訴に再受診した際に、左腋窩リンパ節腫大も増大していたため精査入院となった。左腋窩以外の全身リンパ節の腫大はみられず、BCG接種部位は軽度発赤し、痂皮が付着していた。T-SPOTは陰性であった。胸部CT検査では、肺野に小結節を認めた。CGDを疑い、DHR123を使用したフローサイトメトリーによる好中球殺菌能検査を行ったところ、NADPH oxidase活性は低下していた。遺伝子検査でもCYBBのミスセンス変異を認め、X連鎖CGDの診断に至った。左腋窩リンパ節腫大はST合剤の内服後、縮小傾向にある。〔考察〕日本におけるBCG接種後リンパ節腫大の発生頻度は約1%であり、無治療で自然経過するとされる。しかし、リンパ節腫大が遷延する場合には、既往に易感染性がない症例においてもCGDを疑う必要があると考えられる。

### 11. コロナ禍を背景に心因反応と考えられていた多彩な症状を呈した前頭葉てんかんの1例

(<sup>1</sup>卒後臨床研修センター, <sup>2</sup>小児科)  
○東野里香<sup>1</sup>・◎西川愛子<sup>2</sup>・大川拓也<sup>2</sup>・  
柳下友映<sup>2</sup>・伊藤 進<sup>2</sup>・永田 智<sup>2</sup>  
6歳男児。既往歴なし。2020年3月に転居、4月に小