

プログラム

---

9 : 20 - 9 : 25 開会の挨拶

9 : 25 - 10 : 25 第2回小児病理診断講習会

司会：義岡 孝子（国立成育医療研究センター 病理診断部）

小児のリンパ腫および関連疾患

中澤 温子（埼玉県立小児医療センター 臨床研究部）

10 : 40 - 11 : 10 一般演題（1）

座長：孝橋 賢一（九州大学大学院医学研究院 形態機能病理）

一般1 *YWHAЕ/NUTM2B* 転座を伴う進行性 Clear cell sarcoma of the kidney の乳児例  
小林健一郎（兵庫県立尼崎総合医療センター 小児血液・腫瘍内科）

一般2 Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) の1例  
木下伊寿美（九州大学大学院医学研究院 形態機能病理）

一般3 上行結腸腫瘍の1例  
吉田 牧子（兵庫県立こども病院 病理診断科）

11 : 10 - 11 : 40 一般演題（2）

座長：田中 水緒（神奈川県立こども医療センター 病理診断科）

一般4 Disorder of sex development における性腺の生検について  
松岡 圭子（大阪母子医療センター 病理診断科）

一般5 原因不明の早期新生児死亡24剖検例の検討  
市川 千宙（大阪母子医療センター 病理診断科）

一般6 骨髄移植後肝不全となり生体肝移植が施行された1例  
入江 理恵（国立成育医療研究センター 病理診断部）

11 : 40 - 13 : 00 昼食・幹事会

13 : 00 - 13 : 25 要望講演

座長：北條 洋（福島県立医大会津医療センター 病理診断科）

小児小円形細胞腫瘍の診断と治療の歩み

細井 創（京都府立医大 小児科学）

13 : 25 - 13 : 55 総会

13 : 55 - 14 : 20 特別講演

座長：大喜多 肇（慶應義塾大学医学部 病理学教室）

リンパ腫における糖鎖発現とその役割

鈴木 理（福島県立医大 病理病態診断学）

14 : 20 - 14 : 40 コーヒーブレイク

## 骨髄移植後肝不全となり生体肝移植が施行された1例

入江理恵<sup>1)</sup>、大隅朋生<sup>2)</sup>、義岡孝子<sup>1)</sup>

1) 国立成育医療研究センター 病理診断科

2) 同 小児がんセンター

症例：12歳男児

臨床経過：4歳時再生不良性貧血のため HLA 一致同胞から同種骨髄移植施行。その後皮膚と眼に GVHD の指摘あり。12歳時より呼吸障害、腎障害が出現。肺出血の診断で入院。経過中に腹満、肝機能障害、肝萎縮が進行し、肝生検施行。その後肝不全が進行し、父からの生体肝移植施行。摘出肝では、肉眼的に血腫様に見える径 2-20mm 大の腫瘤が多発していた。

肝生検：肝細胞索の萎縮と類洞拡張、出血を認め、VOD に伴う変化が疑われた。門脈域はやや萎縮性で標本上同定困難であったが、胆汁うっ滞を認めないことから GVHD ではないと考えた。

摘出肝：不整な類洞拡張とその内腔を裏打ちするような大型異型細胞の増生を認めた。増生する異型細胞は、CD31, D34陽性であり血管肉腫と診断された。肝静脈の内腔は狭窄または閉塞していた。肝 GVHD の所見は認めなかった。

考察：移植時摘出肝で血管肉腫を認めた事を踏まえ移植 2 か月前の肝生検を検討すると類洞に異型細胞が散見され、腫瘍の辺縁もしくは異型性がさほど強くない箇所を見ていたと考えられる。但し、児の年齢を考慮すると生検検体では確定診断に至るのが困難だったと思われた。尚、遺伝子検索により児は先天性角化異常症 (Dyskeratosis congenita, DC) と診断された。DC に合併する肝血管肉腫についても文献的考察を加えて報告する。