

中枢神経白血病の特殊型に関する全国調査

(分担研究：小児期白血病患者の生存の質改善に関する研究)

宮崎澄雄

全国26施設の協力により中枢神経白血病の特殊型として、異常肥満26例、尿崩症4例、ADH分泌異常症候群3例、その他3例を集計した。異常肥満は小児中枢神経白血病の10~20%にみられ、尿崩症は白血病の約0.05%に発症した。異常肥満は満腹中枢の破壊による可能性が大きい。尿崩症の原因は視床上核、下垂体後葉への白血病細胞浸潤、血栓形成、出血などによると思われる。

見出し語：中枢神経白血病、異常肥満、視床下部症候群、満腹中枢、尿崩症、ADH分泌異常症候群

対象) 中枢神経白血病の多くは、頭痛、嘔吐などの脳圧亢進症状を伴って発症するが、まれには異常肥満や尿崩症で発症する。これら中枢神経白血病の特殊型に関する全国調査を行った。全国主要病院小児科へのアンケート調査により26施設から提供された症例を対象として分析した。

成績) 中枢神経白血病の特殊型として、異常肥満26例、尿崩症4例、ADH(抗利尿ホルモン)分泌異常症候群3例、その他3例の報告を得た。

異常肥満は26例で大部分は hypothalamic syndrome(視床下部症候群)の診断を受けている。

肥満の発症時期は白血病診断から1~5年であり、肥満度は26例中20例が+50%以上であった。異常

肥満に対する治療はMTXの大量投与を含む化学療法16例(62%)、放射線治療7例(27%)、髄腔内投与20例(77%)であり、治療法が併用されているものが多かった。

26症例の転帰は死亡18例(69%)、治療中(肥満不変)6例(23%)、完全寛解(肥満軽快)2例(8%)となっている。死亡の大部分は骨髄再燃あるいは重症感染症によるものであった。

尿崩症は4例であり、病型はALL2例、AML1例、AMoL1例、男女比は男2、女2であった。白血病診断時の年齢は4~11歳で尿崩症の発症時期は白血病診断時2例、6カ月後1例、2年後1例であった。全例に多飲、多尿をみとめ、髄液中

佐賀医科大学小児科 (Department of Pediatrics, Saga Medical School)

白血病細胞は1例のみ陽性であった。抗利尿ホルモンの投与により尿崩症の症状が2例において改善した。転帰は骨髄再発による死亡が2例、完全寛解（2～4年）が2例であった。

SIADH（ADH分泌異常症候群）を疑われた3例はいずれも痙攣、意識障害、低Na血症を伴っていたが、VCR投与によるADH分泌異常との鑑別が困難であった。

中枢神経白血物の病態としてその他の特殊な症例が3例報告された。一過性下垂体前葉機能障害をきたした1例と脊髄腫瘍の2例である。前者はCTスキャンでトルコ鞍近傍に高吸収領域がみられ、内分泌検査で成長ホルモン無反応、甲状腺刺激ホルモン（TSH）が定量限界以下であった。

考察）小児白血病における異常肥満を最初に報告したのは1954年イタリアのSansoneである。1960年Zuelzerはこのような異常肥満は視床下部への浸潤によるものとしてhypothalamic syndromeと呼んだ。

本症候群の頻度について赤塚らは70例の急性白血病中11例（16%）に中枢神経白血病を発症し、その11例中1例（9%）がhypothalamic syndromeであると報告した。また西嶋らは76例の急性白血病中19例（25%）に中枢神経白血病を発症し、19例中4例（21%）にhypothalamic syndromeをきたしたという。

異常肥満の原因として、視床下部への白血病細胞浸潤により視床下部腹側内側部にある満腹中枢が破壊され、視床下部外側部にある摂食中枢とのバランスがこわれて多食ついで肥満となるとされている。ホルモン異常は二次的なものと考えられ、視床下部障害を特異的に示す視床下部ホルモンの

反応形式はないようである。

白血病に合併する尿崩症の報告は1911年Lenkによりなされたのが最初であるが、1981年に報告した梶井らの報告が文献上世界で30例目であり頻度は高くない。1958年のWilliamsらの報告によれば、白血病1,864名中1例の発症率（約0.05%）とのことであるが、著者らの今回の調査からもほぼこの程度の発症率と考えられる。

白血病における尿崩症の原因として、①白血病細胞の視束上核、下垂体後葉への浸潤、②血栓、出血などの血管障害が考えられている。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



全国 26 施設の協力により中枢神経白血病の特殊型として、異常肥満 26 例、尿崩症 4 例、ADH 分泌異常症候群 3 例、その他 3 例を集計した。異常肥満は小児中枢神経白血病の 10～20%にみられ、尿崩症は白血病の約 0.05%に発症した。異常肥満は満腹中枢の破壊による可能性が
つよい。尿崩症の原因は視束上核、下垂体後葉への白血病細胞浸潤、血栓形成、出血などによ
ると思われる。