

て、腫瘍陰影の中に viable と思われる領域が特定でき、拡大左葉切除にて治癒切除を行った。【症例3】3歳女児，614gの超低出生体重児。低分化型肝芽腫，stage3B，PRETEXT 4。CITA，CATA-Lを施行し，拡大肝左葉切除と部分切除を施行した。以上の3例とも，術後施行した化学療法後に一過性のAFP上昇を認めたが，経過とともに正常域に低下した。【まとめ】治癒切除後でも，化学療法後AFPが一過性に高値を示すことがあるので，効果判定は慎重に行い，過剰な治療とならない様に注意すべきである。

4. 多発肺転移を伴った巨大肝芽腫 (PRETEXT-IV) の1例

小倉 薫，長谷川史郎，漆原 直人
岡崎 任晴，福本 弘二，湊 進太郎
川島 章子
(静岡県立こども病院 小児外科)
三間屋純一，高嶋 能文
(同 血液腫瘍科)

症例は1才4ヶ月女児。在胎38週，体重3160gで出生。顔色不良，食思不振を主訴に近医受診し，腹部腫瘤を指摘され当院紹介となった。来院時Hb 5.8mg/dlと高度の貧血を認めAFPは194万ng/mlであった。腫瘍は肝左葉をほぼ占拠し前区域に及ぶ最大径15cmの巨大腫瘍で，後区域にも肝内転移を認めた。また両肺に多発転移を認めた。肝芽腫 PRETEXT-IV，M (+) の診断でJPLT-2プロトコールのCourse4を選択し，CITAを2クール施行した。AFPは29900ng/mlと低下し，肺転移，肝内転移は消失したがmain tumorはCT上23%程度の縮小率に留まった。ITECに変更し1クール施行後AFPは10114ng/mlまで低下したが腫瘍の縮小傾向はみられず，CATA-Lを施行した。腫瘍へのリピオドール集積は良好で，脈管の圧排所見の改善を認めた。AFP 4669ng/mlまで低下し，現在手術待機中である。

5. 初診時，腫瘍破裂に伴う大量の腹腔内出血を伴っていた hepatocellular carcinoma の1歳男児例

長谷川大一郎，奥野美佐子，矢内 友子
田中亮二郎，三好 麻里 小阪 嘉之
上谷 良行
(兵庫県立こども病院血液腫瘍科・救急医療室)
西島 栄治，連 利博，津川 力
(同 外科)
赤坂 好宣，金川 公夫
(同 放射線科)
吉田 牧子
(同 病理部)

1歳9ヶ月男児。腹痛と顔色不良を主訴に近医を受診。緊急開腹手術を受け，腹腔内に230mlの出血と腫瘍を認め紹介入院となった。入院時，意識レベルの低下と循環不全を認め，腹腔ドレーンから30-40ml/hrの持続出血が認められた。CT上肝左葉内側区，右葉，尾状葉に腫瘍が認められ，AFP1,290,000ng/mlであった。大量輸血を行いながら緊急開腹術を行なったところ，肝尾状葉に腫瘍破裂を認めた。可及的に止血をはかり腫瘍生検を行ったが，術後も腹腔内出血が持続し腎不全が進行したため，TAE (責任血管は両横隔膜下動脈)，引き続いてCHDFを行いながら化学療法(VCR 0.75mg/m²，VP-16 50mg/m² × 5，THP-ADR 20mg/m²)を施行し止血し得た。病理診断の結果(hepatocellular carcinoma)を受けて化学療法をJPLTプロトコールに変更し，CITAを3コース行ったが，AFPは現在も4000-5000ng/ml程度を推移しており画像上も腫瘍の消失を認めていない。

6. 肝未分化肉腫例の検討

佐々木文章，岡田 忠雄
(北海道大学小児外科)
藤堂 省
(同 第一外科)
佐々木伸也，伊藤 悦郎
(弘前大学小児科)

【はじめに】肝の原発性悪性非上皮性腫瘍として

は未分化肉腫が最も多い。その予後は不良である。当科で経験した肝未分化肉腫例について検討した。【対象と方法】当科で治療した小児の肝未分化肉腫は5例。年齢は1歳5か月から15歳。男2例、女3例。【結果】症状としては、腹部腫瘍は全例に、腹痛を伴う急激な肝腫大は5例中4例に認められた。AFPはいずれも正常範囲内。CT又はUSによる画像診断では、solidとcysticな部分からなる腫瘍であった。症例1～4までは全て死亡した。これらの生存期間は1.5ヶ月～4ヶ月であった。症例1は非手術例で肝動脈結紮と肝動脈カニューレーションのみが行われた。症例5は、下大静脈に浸潤していたが、合併切除を行い、術後化学療法継続により、生存している。【結論】肝未分化肉腫の治療成績の改善には、完全切除と共に系統的な化学療法が必要。このために、本腫瘍に対する化学療法プロトコルの確立が望まれる。

7. 化学療法中に肝内転移で早期再発した肝芽腫の2歳女児例

堀田 紀子, 松重 武志, 真方 浩行
 鮎川 浩志, 古川 漸
 (山口大学小児科)
 井上 隆
 (同 第一外科)

【症例】2歳4か月女児。出生歴に低出生体重なし。【経過】平成15年1月腹部腫瘍と腹痛で発症。入院時AFP 107,890ng/ml。肝芽腫(低分化型 Stage II, PRETEXT II)と診断し、JPLT-2プロトコルでCITA2コース後、肝内側区域切除術を施行、腫瘍を完全摘出し、さらにlow-CITA2コース施行した。術後AFPは980ng/mlまで低下したが、2か月後より再び上昇したため再発と判断しITECに変更。この時点では画像検査で腫瘍を認めなかった。しかし1か月後に肝右葉内に腫瘍を認めたため、肝拡大右葉・尾状葉合併切除術を施行したが、右門脈内に腫瘍塞栓を認めた。術後はCPT-11を投与したがAFPが低下することなく腫瘍死した。最終AFP値は101,400ng/mlだった。【考察】本症例は全摘後の化学療法中の早期に再発し著しく悪性度が高かった。

8. Beckwith Wiedemann syndrome 児に発生し再発を繰り返した肝芽腫の一例

野口 伸一, 宗崎 良太, 松尾 進
 (松山赤十字病院小児外科)
 雀部 誠, 大村 勉
 (同 小児科)
 大城 由美
 (同 病理)

症例は4か月、男児。出生時巨舌、臍ヘルニア、尿道下裂、気管軟化症、低血糖を認めBeckwith-Wiedemann症候群と診断されていた。4か月時、突然腹部膨満出現。Hg3.1g/dl, Ht 9.5%と著明な貧血を呈し血清AFP値は554000ng/mlと異常高値を示した。開腹したところ肝S4より下方に突出する最大径10cmの有茎性腫瘍を認め被膜の破綻・出血を伴っていた。一期的に切除し、病理診断はHepatoblastoma, well and poorly differentiated typeであった。Low CITAを4クール施行したが初回手術から6か月後に肝S5に再発を来し局所的に切除した。全摘できたため無治療にて経過を見ていたところ8か月後に肝S5に再々発を来し局所的に切除した。その後ITEC4クールを施行し9か月間寛解状態である。Beckwith-Wiedemann syndrome 児においては小児がんの発生比率は5-10%あるといわれており、注意深い経過観察が必要である。

9. 2nd CR後に多発胸膜転移、肝内転移にて再々発を来した、巨大肝芽腫肺転移(コース4超大量化学療法自家骨髄移植後)症例の治療経過

五藤 周, 平井みさ子, 堀 哲夫
 雨海 照祥, 小室 広昭, 四本 克己
 瓜田 泰久, 川上 肇, 金子 道夫
 (筑波大学臨床医学系小児外科)
 福島 敬
 (同 小児内科)

初診時(2002年4月)1歳4ヶ月男児。肝芽腫PRETEXT-4、多発肺転移。高分化型で β -カニン欠失変異あり。化学療法6クール施行後、拡大左葉切除。術後肝脾腫瘍となり約4ヶ月治療休止。こ