

の間に右肺下葉切除し、画像上 CR で Hi-MEC & 自家骨髄移植施行。この際 Fanconi 症候群・右腎萎縮となり、以後化学療法断念。移植から 3 ヶ月後、肝断端再発・左肺転移再燃。各々切除し 2nd.CR。約半年後(2003 年 12 月)、胸膜転移・肝内転移と新病巣出現。各々摘除し、現在元気で 3 rd. CR。化学療法再開の是非等、今後の治療方針に苦慮している。

10. JPLT プロトコルを逸脱した肝芽腫の 2 例

鳥飼 源史, 鎌形正一郎, 広部 誠一
吉田 光宏, 東間 未来, 志関 孝夫
玉田 一敬, 林 隼
(都立清瀬小児病院 外科)

症例 1 は 6 ヶ月の男児、腹部腫瘤にて当科を紹介され、CT とエコーにて前後区域にまたがる肝腫瘍を認めた。stage II, PRETEXT II で、JPLT コース 2 となる予定であったが、右葉切除で十分切除可能であり、化療による術式の変更が無いことなどから一期的切除を先行した。経過は順調で術後 low-CITA を 4 クール施行し治療を終了した。

症例 2 は 11 ヶ月の女児、著明な腹満と肝腫大にて当院に紹介搬送された。CT では肝右葉を中心に左葉内側区まで進展する巨大な腫瘍と両側肺の転移巣を認め、PRETEXT IV として直ちに化療を開始した。CITA 2 クール後の評価で肺転移巣は消失、腫瘍縮小率 64% と反応良好であったが、腫瘍と左肝静脈が接していたため ITEC に変更した。2 クール終了後に腫瘍と血管系との margin も確保できたため、拡大肝右葉切除術を施行した。経過中転移巣の再燃がなく、原発巣も完全切除できたため、術後 CITA を 2 クール施行して全治療を終了した。腫瘍の占拠部位、血管との関係から化療を適宜変更したり手術時期を決定することも重要と考える。

11. PRETEXT II 肝芽腫の 2 例

木下 義晶, 田尻 達郎, 橋本 佳子
東 真弓, 水田 祥代
(九州大学大学院医学研究院 小児外科)
高橋由紀子, 恒吉 正澄

(同 形態機能病理)

症例 1: 4 ヶ月, 男児。AFP 158,773ng/ml, CT にて肝左葉を占拠する腫瘍を認め、肝芽種 PRETEXT II の診断で JPLT-2 の CITA を 5 クール後 CATA-L 施行した。その後、肝左葉外側区域切除術, S4 部分切除術を行い、術後 low CITA を 2 クール施行し、治療終了。

症例 2: 3 歳, 男児。AFP 30,416ng/ml, CT にて肝右葉を占拠する腫瘍を認め、肝芽種 PRETEXT II の診断で JPLT-2 の CITA を 4 クール後 CATA-L 施行した。その際 S3 に肝内転移を認めた。その後、肝右葉切除, S3 部分切除術を行い、治療を ITEC に変更し、治療継続中である。

肝外進展のない PRETEXT-II 症例の prechemotherapy の状態ならびに initial therapy に対する反応性は症例により、多様性があるため、JPLT にて標準プロトコルならびに modify されたプロトコルで各施設にて施行された症例の臨床データを解析して、その有用性や必要性についての検討も考慮すべきではないかと考えられた。

12. 術前 CITA 4 cycles, ITEC 1 cycle 施行した PRETEXT IV 肝芽腫 2 症例— ITEC は必要であったか—

田中 潔, 本名 敏郎, 黒田 達夫
森川 信行, 北野 良博, 瀧本 康史
田中圭一朗, 川島 憲子, 町頭 成郎
(国立成育医療センター外科)

症例 1: 9 ヶ月女児。初診時 AFP 1036901ng/ml。腫瘍は肝右葉、肝門部を占拠し PRETEXT IV と診断。症例 2: 1 歳 1 ヶ月男児。初診時 AFP 1374891 ng/ml。腫瘍は肝右葉、左葉内側区、尾状葉、肝門部を占拠し、PRETEXT IV と診断。2 例とも生検で低分化型肝芽腫、Stage IIIB と診断し、Course 3-1 を選択。2 cycles 終了後評価では Partial Response, CITA 2 cycles 追加するも、腫瘍の縮小、AFP 減少ともに鈍化した。この時点で手術も考慮されたが、症例 1 は下大静脈、症例 2 は左肝静脈、下大静脈、門脈の処理に難渋することが考えられ、ITEC を追加した。1 cycle 施行後、

腫瘍は縮小せず、血管との関係も不変で、手術に踏み切った。2例とも血管処理は比較的容易で、完全切除が可能であった。この2例に関しては、CITA 4 cycles後のITECは効果がなく、結果的には必要なかったと考えられた。

13. 肝芽腫 (stage IV) に対し tandem-auto-BMT を施行した1例

日高 啓量, 東 ゆり, 松本 公一
加藤 剛二, 松山 孝治

(名古屋第一赤十字病院 小児血液腫瘍科)

症例は初診時1歳0ヶ月の男児、肝右葉原発で両肺転移を認める stage IV, PRETEXT III, の hepatoblastoma(高分化型)であった。JPLT-2 プロトコルに従い治療を施行し、CITAを2回施行後、肝右葉切除術を施行。CITAをもう一度施行後、肺の残存病変に対し両肺部分切除術を施行した。CITAの治療後はいずれも好中球の回復が遅延した。ITECを施行後、末梢血幹細胞採取を予定したが、好中球の回復が遅延したため採取を断念し、自家骨髄採取を施行した。移植前画像上寛解であり、AFPはほぼ正常値となっていたため、tandem移植ではなく単回移植を考慮し、1回目の骨髄移植を thio-TEPA+L-PAM の前処置で行った。移植後の骨髄回復は、白血球 $1000/\text{mm}^3$ 以上・好中球 $500/\text{mm}^3$ 以上が day27、網状赤血球 1% 以上が day69、血小板 $2\text{万}/\text{mm}^3$ 以上が day97 と遷延した。1回目の骨髄移植後AFPの再上昇を認めたため、1回目の移植から3ヶ月以上の間隔をあけ2回目の骨髄移植を CBDCA+VP-16+L-PAM の前処置で施行した。輸注細胞数は1回目とほぼ同量であった。移植後 E.faecium による敗血症を来し、出血性膀胱炎・腎不全・VOD・DIC等を併発し、肺出血のため day16 に死亡した。化学療法後の骨髄回復遅延例では、tandem-auto-HSCT の必要性を十分に検討し、同種移植も含めて幹細胞源を選択することが必要と考えられた。

14. 発症時に血小板輸注不応性の血小板減少を来した肝芽腫

中舘 尚也, 三宅 泉
(北里大学病院 小児科)

中原さおり, 石田 和夫
(同 外科)

三須 陽子, 岩淵 啓一
(同 病理部)

発症早期に血小板輸注不応性の血小板減少を認めた肝右葉原発の肝芽腫 Stage III を経験した。骨髄所見では腫瘍細胞を認めず、巨核球の減少も認めなかった。明らかな凝固系の異常も認めなかった。PAIgG が $1526\text{ng}/107\text{cells}$ と高値であり、巨核球の無効造血を思わせる所見がみられたことなどから、血小板減少の原因に ITP と同様な免疫学的機序が示唆された。JPLT-2 PRETEXT III で治療し、2コースの化学療法 (CITA) の後、完全切除をおこない、診断後36か月の現在、無病生存中である。

15. 肝芽腫に対する肝移植後化学療法について の検討

小林 道弘, 水嶋 康浩, 宮崎 真紀
松原 央, 平松 英文, 渡邊健一郎

足立 壮一, 中畑 龍俊
(京都大学発達小児科学)

上田 幹子, 江川 裕人, 田中 紘一
(同 移植外科)

肝芽腫に対する生体肝移植後化学療法の現状、問題点、効果、安全性について検討したので報告する。対象症例は、1997年1月から2003年8月までに京都大学移植外科において、肝芽腫に対して生体肝移植が施行された10例中、移植後化学療法を行った9例。開始時期は、移植後 day0 ~ day150 で、CDDP(or CBDCA)+ADR(or THP-ADR), CBDCA+VP-16 あるいは 5-FU, CPM の併用投与を行った。治療関連毒性は、NCI-CTC grade で grade4 の好中球減少を4例、grade3 の血小板減少を5例認めた。また、FK506 の血中濃度モニタリングを行うことで、比較的安全に行うことが可能であった。フォローアップ期間は、