

障害と診断して以後ビンクリスチンは中止した。このため、転移骨および椎骨に放療追加を行い、術後3ヶ月で腫瘍残存の評価を行ったが、腫瘍再発は認められなかった。

Cohnらは文献上およびNWTSに登録された症例の中で29例の脊椎管内転移例を集計し、本タイプは予後が不良であることを報告している。本例はビンクリスチンの副作用による末梢神経障害が生じ、放療の追加とともにビンクリスチンを除いたJWiTSのregimen DD-4Aを行っている。現時点で腫瘍の再発を認めないが、今後再発の徴候があればより強力な化学療法が必要と考える。

## 7. 12トリソミーを伴う高2倍性ウィルムス腫瘍の生物学的特徴

渡辺 直樹, 中舘 尚也, 金子安比古  
(日本ウィルムス腫瘍スタディーグループ,  
埼玉県立がんセンター)

WT1はウィルムス腫瘍の原因遺伝子として単離されたが、WT1異常は15%のウィルムス腫瘍にみられるに過ぎない。WT1以外の遺伝子同定のため、染色体分析とCGHを行い、12トリソミーを伴う高2倍性腫瘍の一群(+12群)を明らかにできた。IGF2のloss of imprinting: LOI、及び11p15のLOHについて合わせて検討したので報告する。+12群はウィルムス腫瘍全体の約3割、発症年齢は3.8歳で他群に比べ高く、IGF2LOIを高率に認め、全例WT1異常を示さない特徴を示した。しかしWT1異常群と+12群を合わせてもなお半数以上のウィルムス腫瘍症例は原因が特定されない状況にある。これらの症例については染色体分析とマルチカラーFISHが異常検出に有用であり、一層の症例の蓄積が必要と考える。

## 8. 異時性両側性Wilms腫瘍の1例

長谷川大一郎<sup>1)</sup>, 小阪 嘉之<sup>1)</sup>, 矢内 友子<sup>1)</sup>  
奥野美佐子<sup>1)</sup>, 佐藤志以樹<sup>2)</sup>, 西島 栄治<sup>2)</sup>  
連 利博<sup>2)</sup>, 津川 力<sup>2)</sup>, 赤坂 好宣<sup>3)</sup>  
金川 公夫<sup>3)</sup>, 吉田 牧子<sup>4)</sup>, 前田 貢作<sup>5)</sup>  
(兵庫県立こども病院血液腫瘍科<sup>1)</sup>, 同 外科<sup>2)</sup>  
同 放射線科<sup>3)</sup>, 同 病理科<sup>4)</sup>

神戸大学医学部小児外科<sup>5)</sup>)

【緒言】Wilms腫瘍の治療成績は概して良好であるが、両側発症例とりわけ異時性両側性Wilms腫瘍の治療には課題が残されている。今回我々は生後2ヶ月で発見された左腎芽腫(stage II)(右腎に腎芽腫症を合併)に対して腎摘ならびに術後化学療法を行ったが、治療終了4ヶ月後に残存右腎に再び腎芽腫の発生を認めた一例を経験し、腎機能を温存したまま腫瘍核出を行い得たのでこの症例の臨床経過について報告する。

【症例】初発時生後2ヶ月の男児。平成14年6月(生後2ヶ月)左側腹部腫瘤に気付かれ当院精査入院となった。一次的左腎摘および反対側の腫瘍生検を施行されたが、術後病理診断の結果、左腎腫瘍はnephroblastoma(stage II)で、右腎腫瘍はnephroblastomatosisであった。術後化学療法(regimen EE-4A)を行い、画像上腫瘍の残存を認めず平成14年11月に治療を終了したが、治療終了4ヶ月後の平成15年3月右腎腫瘍の増大を認めた。右腎腫瘍再生検の結果はnephroblastomaであった。平成15年4月より化学療法(regimen I)開始し、化学療法1コース施行後の治療効果は画像上partial responseで腫瘍の縮小を認めたため、化学療法をRegimen Iのweek14まで施行し、さらにVAC+THP-ADR療法を2コース追加した後、平成15年11月右腎腫瘍切除術を行った。腫瘍切除後、利尿は保たれ腎機能は正常で推移した。病理組織診断の結果、断端を含めた摘出腫瘍組織に腫瘍細胞の残存は認められなかったため術後化学療法は行わず経過観察中である。

## 9. 両側Wilms腫瘍?右Wilms・左腎芽腫症?— 診断・治療方針決定に苦慮した1例

田中 潔, 本名 敏郎, 黒田 達夫  
森川 信行, 北野 良博, 湊本 康史  
田中圭一朗, 川島 憲子, 町頭 成郎<sup>1)</sup>  
恒松由記子, 熊谷 昌明<sup>2)</sup>, 飯島 一誠  
藤丸 李可<sup>3)</sup>, 宮内 潤, 松岡健太郎<sup>4)</sup>  
(国立成育医療センター 外科<sup>1)</sup>  
同 血液腫瘍科<sup>2)</sup>, 同 腎臓科<sup>3)</sup>, 同 病理<sup>4)</sup>)

症例は1歳男児。右腎に腎外に突出するひょうたん型の腫瘍、左腎実質内に2個の球形腫瘍を認め、両側 Wilms 腫瘍（右 Stage II, 左 Stage I）と診断。生検では右は腎芽型 Wilms 腫瘍、左は腎芽腫症の診断であった。Regimen EE-4A 施行。5週目終了後、右腎摘出・左腎腫瘍再生検を行った。左は、Wilms 腫瘍の確診が得られず、viable な腎芽細胞も認めなかった。EE-4A 終了後経過観察中、左腫瘍は残存している。左は画像所見では Wilms 腫瘍と考えられたが、組織所見で確診できず、核出すべきか判断に苦慮している。

### 10. 3 期的手術を行った両側性 Wilms 腫瘍の1例

芦塚 修一, 吉澤 穰治, 原 章彦  
山崎 洋次  
(東京慈恵会医科大学外科)

症例は、右腹部腫瘤にて入院した9か月の男児。CTで右腎に径10.5×9cm、左腎に径1×1cmの腫瘍が認められた。両側の腫瘍生検を行い Wilms 腫瘍の確定診断となり、NWTS regimen DD-4A で化学療法を行った。6コース行うも腫瘍の縮小は認められず、手術施行となった。腎機能の温存を考え、まず右側の腫瘍に対してのみ、摘出術を施行した。化学療法を2コース追加し、左側の腫瘍も摘出した。術後に regimen DD-4A を12週間続行し、治療を終了した。レノグラムでは治療前は、右腎の中等度以上の排泄遅延が見られたが腫瘍摘出後に軽快し、治療終了時には、両腎ともに perfusion, 排泄機能とも正常範囲内となった。本症例は、現在、再発の兆候なく、腫瘍の根治とともに両側腎機能も温存しえた多期手術が、有効であった。

### 11. 左腎原発明細胞肉腫の1例

江上 聡, 宇野 武治, 横森 欣司  
(自治医科大学 小児外科)

症例は、1歳5ヶ月の女児。平成14年1月家族が腹部腫瘤に気付く。近医受診も異常なしといわれた。2ヶ月後、腫瘤の増大傾向認めたため、当院小児科受診した。腹部CT上脾臓下極から腸骨窩までの部位に8.5×8.5×11cmで内部不均一、

腎臓との境界不明瞭な腫瘍性病変を認めた。血液検査上腫瘍マーカーは正常範囲内であった。術前の画像診断では、明らかな転移を認めなかった。左 Wilms 腫瘍と診断し、3月左腎摘出術を施行した。術中所見では、腫瘍は、被膜を越えず腹膜播種、血栓、リンパ節転移も認めなかった。切除した腫瘍の重量は500gであった。以上から Stage I と診断し、Surgery Only としたが、術後の病理にて明細胞肉腫と診断され、術後10日目から Regimen I にて後療法を施行した。現在、再発は見られておらず、外来経過観察中である。

### 12. 組織学的診断に苦慮した anaplastic Wilms tumor の1例

西 功太郎, 中村 潤, 川原 義典  
和田 基, 天江新太郎, 石井 智浩  
吉田 茂彦, 林 富  
(東北大学小児外科)

組織学的診断が困難であった腎腫瘍を経験したので報告する。症例は2歳女児。転倒後の腹痛で腹部腫瘤に気付かれた。腹部CTで左腹部に正中を越える腫瘤を認め、左腎摘を行った。手術所見はC3N1V0M0U1でStage IIIであった。組織学的に当院病理では当初 Rhabdoid cell の混じった CCSK と診断されたが、その後確定診断には至らなかった。JWiTS の central review では腎芽腫、diffuse anaplasia と診断された。後者の診断に従い、術後 regimen I を行い、13ヶ月経過した現在再発転移を認めていない。central review による組織診断が治療法決定に重要な症例であった。

### 13. 肺転移再発し、早期に薬剤抵抗性となった Malignant rhabdoid tumor of the kidney (MRTK) の2か月男児例

得田 知雅, 桑原 康通, 土屋 邦彦  
家原 友子, 細井 創, 杉本 徹  
(京都府立医科大学小児科)

【症例】2か月男児。左腎を圧排する腫瘍を認め、高カルシウム血症、腎血管性高血圧を認めた。腫瘍全摘術を施行した。病理組織で rhabdoid 細胞を認め、左腎原発 MRTK Stage I と診断した。