

OO5-3

小児の骨肉腫患者における膝回転形成術の有用性

米本 司、館崎 慎一郎、石井 猛、岩田 慎太郎、竹内 慶雄

千葉県がんセンター 整形外科

【背景】膝回転形成術とは、膝関節を分節状に切除した後に下腿以下を180°回旋して再接合し、足関節を膝関節として機能させる術式である。主に膝関節周囲に発生した悪性骨腫瘍に対する下肢機能再建法として行われている。小児の骨肉腫患者に対して行った膝回転形成術の術後機能と合併症を検討し、小児患者における本術式の有用性について考察した。

【方法】当科にて膝回転形成術を行った15歳未満の骨肉腫患者は7例であった。そのうち経過観察期間が2年以上の5例を対象とした。内訳は男性4例、女性1例で、手術時年齢は5～14歳（平均9.2歳）であった。腫瘍の部位は大腿骨2例、脛骨3例であった。経過観察期間は87～160ヶ月（平均119.2ヶ月）であった。これら5例の術後の下肢機能と合併症を検討した。下肢機能の評価にはISOLSの下肢機能評価法を用いた。

【結果】術後の下肢機能評価は73～87%（平均80%）であり、新しい膝関節の平均可動域は72°であった。全例で装具をつけての軽い運動が可能であり、良好な下肢機能が得られていた。合併症としては、骨癒合不全が2例に、下肢外反変形が1例にみられたが、骨移植や骨切り術で対応可能であった。

【考察】全例で良好な下肢機能が得られており、重大な合併症もみられなかった。小児の骨肉腫患者において、膝回転形成術は下肢機能再建法として有用であると思われる。小児患者では、成長による脚長差が問題となるため、かつては大腿切断が行なわれることが多かった。最近では、expandable prosthesisの出現により、人工関節も行われるようになっている。回転形成術は切断と比較して、機能が良い、幻肢痛がない、などの利点がある。また、人工関節と比較して、耐久性が優れる、感染に強い、などの利点がある。一方、外見上の悪さが欠点としてあげられる。術式にいくつかの選択肢がある場合には、考えられる術式に関する情報を患者に与え、患者自身が術式を選択できるようにすることが重要であろう。

【結論】小児の骨肉腫患者において、膝回転形成術は下肢機能再建法の選択肢の一つとして有用である。

OO6-1

髄芽腫に発現する発生関連遺伝子群の同定

横田 尚樹¹⁾、難波 宏樹¹⁾、T. James Rutka²⁾浜松医科大学脳神経外科¹⁾、トロント小児病院脳腫瘍研究センター²⁾

髄芽腫はWnt signalとHedgehog signalの異常によって発生することが判明したが、その分子機構の詳細は未だ不明である。ヒト髄芽腫組織と正常ヒト小脳組織との間でSuppression Subtractive Hybridization法を用いてライブラリーを作成、スクリーニングし髄芽腫で特徴的に発現する遺伝子群を同定したところ、BARHL1, OTX2, ULIP, neuronatinなどの発生関連遺伝子群、ENC, SOX4などのWnt signalを構成する遺伝子群、SAM68, CROPなどの腫瘍関連遺伝子群などが同定された。さらにHedgehog signalに異常を持つptc KOマウスに発生した髄芽腫を用いて同様の解析を行い、cyclin D2, Musashi-1, I-2PP2A, Unc5H4, thymopoietinなどが新たに同定された。さらに35例の髄芽腫症例の腫瘍サンプルにおいてこれらの遺伝子群の発現をRT-PCRにて半定量的に調べたところ、多くの症例で高発現していることが判明した。また様々な腫瘍細胞株において発現解析したところ、BARHL1, OTX2, neuronatin, Unc5H4などで髄芽腫特異的な発現が認められた。これら髄芽腫特異的遺伝子群は髄芽腫の腫瘍形成機構、腫瘍の分化形質など髄芽腫の細胞学的特性の決定に重要な役割を果たしているものと推測された。