OP11-2

OP11-3

小児型化学療法が有効であった 17 歳発症の成人型肝細胞癌

肝臓に腫瘍性病変を認めた先天性門脈欠損症の 2 例の検討

川村 哲夫  $^{1)}$ 、望月 -弘  $^{1)}$ 、伊藤 正樹  $^{1)}$ 、赤井畑 美津子  $^{1)}$ 、菊田 敦  $^{1)}$ 、鈴木 仁  $^{1)}$ 、伊勢 一哉  $^{2)}$ 、斉藤 拓朗  $^{2)}$ 、後藤 満一  $^{2)}$ 、北條 洋  $^{3)}$ 

田中 水緒  $^{1)}$ 、佐藤 由紀子  $^{1)}$ 、田中 祐吉  $^{1)}$ 、阿部 泰子  $^{2)}$ 、村上 微  $^{3)}$ 、北河 徳彦  $^{3)}$ 、武 浩志  $^{3)}$ 、福里 吉充  $^{3)}$ 、大浜 用克  $^{3)}$ 、相田 典子  $^{4)}$ 、加藤 啓輔  $^{5)}$ 

福島県立医科大学小児科学講座 $^{1)}$ 、福島県立医科大学外科学第一講座 $^{2)}$ 、福島県立医科大学病理学第一講座 $^{3)}$ 

神奈川県立こども医療センター 病理科<sup>1)</sup>、神奈川県立こども医療センター 腫瘍科<sup>2)</sup>、神奈川県立こども医療センター 外科<sup>3)</sup>、神奈川県立こども医療センター 放射線科<sup>4)</sup>、茨城 西南医療センター 小児科<sup>5)</sup>

症例は18歳女性。17歳時に肝腫瘍破裂で発症、同日当学 附属病院にて緊急手術を施行した。術前検査では出血に伴 う 貧 血、Tumor marker で は AFP 451475ng/ml、PIVKA2 も 867mAU/ml と高値を示し、画像上では肝内多発性で他臓器 への転移、浸潤は認めなかった。摘出された腫瘍は最大径 11cm で Stage3、PRETEXT4 に相当した。腫瘍は肝内に残存 しており、化学療法目的に術後当科に転科した。最終的な病 理診断は肝細胞癌であったが、AFP が極めて高値であり肝 芽腫様の組織像も伴っていた点から、JPLT-2のプロトコー ルに従い小児型の化学療法 course3 適応と考え CITA (CDDP 80mg/m2,THR-ADR 30mg/m2x2days)を8クール施行した。治 療は極めて有効であり、残存腫瘍はほぼ消失、AFPも7クー ル終了後 6.2ng/ml と正常化した。現在も再発、転移を認め ず生存中である。今回の症例の様に肝細胞癌に対し、小児型 化学療法が著効を示した報告は国内では確認されず、今回文 献的考察と共に報告する。

【はじめに】今回我々は、肝臓に腫瘍性病変を認めた門脈欠 損症の2例を経験し、各々の組織について検討を加えたので 報告する。【症例1】1歳0ヶ月。女児。38週2200gにて出 生、マススクリーニングにて高ガラクトース血症を指摘され たのを契機に先天性門脈欠損症と診断された。肝機能障害が 進行し肝移植の適応と診断され、1歳0ヶ月時生体部分肝移 植術を施行。摘出された肝臓は 128g, 14×7×4cm。摘出肝内 に 5-21mm 大の境界明瞭な結節を 9 個認めた。結節は病理学 的に良性結節性病変と診断された。術後軽快退院し、経過観 察中である。【症例 2】1歳6ヶ月、女児。39週 2070g で出 生。門脈欠損症及びファロー四徴症の診断で経過観察中、肝 右葉より突出する腫瘍を認め、摘出術が施行された。術前の AFP 10290。組織学的には過形成病変を伴う肝芽腫(胎児型) であった。完全摘除できたこと、および合併疾患があり高 リスクであることより、化学療法および放射線療法はなされ ず、外来で経過観察されている。【考察】門脈欠損症の肝臓 に腫瘍性病変が発生した症例は検索し得た限りで14例報告 があり、良性病変として focal nodular hyperplasia、adenoma 等、 悪性腫瘍として hepatocellular carcinoma 及び hepatoblastoma を認めている。門脈欠損症に腫瘍性病変が合併することは知 られているが、その発生のメカニズムにはまだ不明な部分が 多い。自験例の症例 2 は過形成病変内に肝芽腫が存在してお り、その発生機序を考察するうえで大変興味深い。自験例に ついて形態学的、免疫組織化学的検索および分子生物学的に 検討を行い報告する。