症例は12歳女児．2年前程前より右上腹部腫瘤に気付いていたが，随伴症状なく放置していた．平成17年8月，近医受診．腹部超音波で充実性の腫瘍を認め当科紹介となった．性，年齢，経過から本症を疑うも，画像上はcysticな部分を認めず，確定診断には至らなかった．開腹所見では膵頭部全面から発生し，胃十二指腸動脈から栄養される球形の腫瘤を認め，膵・十二指腸を温存し摘出した．術後経過は良好で第8病日に退院した．膵solid cystic tumorは多彩な名称で呼ばれてきたが，近年はcysticな部分は二次的変化と考えられ，全体がsolidな症例もあり，solid pseudopapillary tumorと呼ばれる．

5．根治術後に腎機能障害を発症した両側性・家族性ウィルムス腫瘍の1例

中村　恵美，佐藤　智行，田中　　拡
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）
久間木　悟
（同　小児腫瘍科）
熊谷　直憲，西尾　利之，森本　哲司
根東　義明，土屋　　滋
（同　小児科）

症例は5歳6ヶ月女児．7ヶ月時に両側性・家族性ウィルムス腫瘍（右：腎芽腫腎芽型，左：FRN）と診断され，術前化学療法を施行，縮小効果は得られず1歳時に3回に分けて根治術を施行，両側腎を温存した．術後3年2ヶ月を経過して蛋白尿を指摘，巣状糸球体硬化症と診断された．術後腎障害の原因として，良好な腎機能を保持するには温存腎の容量が十分ではなかった可能性や本症例ではWT1遺伝子変異が確認されており，これによる腎障害の可能性が考えられた．本症例を経験して適切な手術時期の検討と術後の定期的な腎機能評価の必要性が示唆された．

6．Stage 3B肝芽腫の1例

蛇口　　琢，蛇口　達造，吉野　裕顕
森井真也子，加藤　哲夫
（秋田大学小児外科）
矢野　道広，高田　五郎
（同　小児科）

症例は1歳11ヶ月，男児．平成17年6月より腹部膨満があり近医にて整腸剤などの投与で様子をみられていた．9月前医で肝腫大を指摘され肝腫瘍が疑われたため当院小児科へ紹介入院．CTにて肝左葉中心に肝右葉前区まで達する巨大に腫瘤を認めた．AFP 256354ng/mlと著明な上昇を認め肝芽腫が疑われ開腹腫瘍生検を施行した．生検にて類奇形腫成分を含んだ肝芽腫あるいは肝原発の奇形腫が疑われた．PRETEXT-Ⅲであり，当院小児科にてJPLT-2のコース3-1による治療が開始された．現在まで5回CITAを行い腫瘍は治療に反応してきたが腫瘍の縮小速度は鈍化してきており手術を考慮する時期と思われる．手術は三区域切除が妥当と思われる．部位的に完全切除が難しい可能性があり摘出困難な場合肝移植を考慮しなければならない．

7．化学療法が奏功した傍髄膜領域原発横紋筋肉腫の1例～今後の治療法方針ついて～

菅原　和華，遠藤　幹也，石井　まり
柿坂佳菜恵，千田　勝一
（岩手医科大学小児科）
水野　　大
（同　小児外科）

症例は3歳9ヶ月女児，半年前から出現する左眼球運動障害と左頬部腫脹で前医を受診，悪性リンパ腫疑いで当科紹介された．血液検査所見でLDH上昇（2963IU/L），画像検査で左上顎部（7×6．5×4㎝），右頚部および鎖骨上窩リンパ節，上縦隔に腫瘤を認めた．入院後気管圧排症状が進行するため，緊急的放射線照射とCDDP+THP-ADR投与を行ない，改善をみた．その後胞巣型横紋筋肉腫と診断された．98newA1またはA3を5クール施行し著明に改善したが，側頭下窩に2㎝の異常陰影を残した．手術困難なため超大量化学療法を考慮してこの治療の間に幹細胞採取を2回行なった．今後放射線療法，HiMECによる超大量化学療法を予定している．

NII-Electronic Library Service