

で出生した。

【経過】生下時より PDA, ASD, 右腎無形成, 左腎過形成, 先天性水腎症, 脊髄奇形を指摘された。日齢 18 で PDA 結紮術施行。以後, 腹部エコーにて泌尿器系奇形の経過観察を行っていた。生後 9 ヶ月時, 腹部エコーにて肝右葉 + S5 領域に偶然径 6cm 大の腫瘍性病変を指摘され, 腹部 CT では右葉の病変に加え S1 にも径 2cm 大の腫瘍性病変を指摘された。AFP は 28,887ng/ml と軽度上昇であったが, 開腹肝腫瘍生検にて肝芽腫 (低分化型優位) と診断された。PRETEXT II の肝芽腫 (占拠病変 S5~8, S1) に対し, 術後 CITA 2 クール (1/2 量, 2/3 量) を施行した所で腫瘍の縮小が認められたため, 根治術 (肝右葉 + 尾状葉切除) を施行した。肉眼的には完全摘出できたが, 病理診断では下大静脈側で腫瘍が露出している所見があり微小遺残も危惧された。しかし, 腎を含む多発奇形を有していることもあり可能性だけで治療強度を上げることはできず, low CITA (2/3 量 ~ 規定量) を 6 クール施行して治療を終了した。化学療法終了後 6 ヶ月の現在, 再発の所見は認めていない。

2. 大腸線腫症の父親をもつ PRETEXT IV 巨大肝芽腫の 1 例

小倉 薫, 漆原 直人, 宮崎 栄治
福本 弘二, 福澤 宏明, 木村 朱里
長谷川史郎
(静岡県立こども病院 外科)
岡田 直樹, 堀越 泰雄, 三間屋純一
(同 血液腫瘍科)
浜崎 豊
(同 臨床病理科)
青木 克彦
(同 放射線科)

【症例】7 カ月男児 【家族歴】父親が大腸線腫症

【経過】不機嫌を主訴に近医受診。腹部腫瘤を認め当院紹介。原発腫瘍は S4 に存在し径約 10cm, S6 に 3 cm, S3 に 2 cm の肝内転移巣を認めた。AFP 218963ng/ml と上昇を認め, 肝芽腫 PRETEXT IV と診断。JPLT-2 プロトコール 3 に従って CIT

A を 1 コース施行。AFP は 72143ng/ml と低下した。肝内転移巣は縮小したが main tumor は縮小を認めず。2 コース目前には AFP 再び上昇傾向に転じたため 2 コース目は ITEC に変更。AFP 44720ng/dl まで低下も画像上縮小傾向なく, 手術の方針となった。CATA-L を施行し, AFP は 26358ng/ml まで低下。脈管への圧排所見の改善を認め, 肝左三区域切除, S6 肝内転移巣切除を行った。腫瘍は低分化型肝芽腫であった。手術後 AFP は 20ng/ml まで低下した。その後 PBSCT を行い AFP は 4.8ng/ml まで低下。PBSCT 後 3 ヶ月の経過観察中に再発兆候を認めていない。

3. 新生児肝芽腫の 1 例

伊崎 智子, 田尻 達郎, 宗崎 良太
竜田 恭介, 東 真弓, 西本 祐子
木下 義晶, 田口 智章
(九州大学大学院 小児外科)
大中 愛子, 高畑 靖
(福岡市立こども病院 新生児科)
高橋由紀子, 生野久美子, 野口 伸一
長寄 彰
(同 外科)
孝橋 賢一, 恒吉 正澄
(九州大学大学院 形態機能病理)

17 生日の女児。在胎 38 週 3 日, 3586g, 吸引分娩にて出生した。出生時より皮下出血があり, 貧血, 黄疸, 腹部膨満の進行を認めた。画像上肝右葉に被膜下血腫と思われる所見を認め保存的に加療されていたが, 徐々にモザイク状の腫瘤を呈するようになった。CT 所見と併せて肝芽腫が疑われ当院へ紹介となった。AFP は 318000ng/ml, L 3 分画は 85.1% と高値を示し, 肝芽腫の診断により PRETEXT II 症例であったが切除可能と考え, 術前化学療法を施行せずに 27 生日に肝右葉切除術を施行した。病理診断は肝芽腫高分化型であった。術後化学療法は low CITA を modify し 4 クール施行し, 副作用は認めなかった。術後 3 ヶ月時再発を認めていない。新生児では腎機能, 心機能, 代謝機能が未熟であるため, 手術で完全に切除可能ならば診断時根治術を治療法の 1 つに

加えてもよいと考えられた。

4. 肝芽腫を合併した Sotos 症候群の 1 例

古村 眞, 金森 豊, 杉山 正彦
朝長 哲弥, 鈴木 完, 橋都 浩平
(東京大学 小児外科)
高橋 寛, 康 勝好, 井田 孔明
滝田 順子
(同 小児科)

症例は、新生児無呼吸発作と低血糖を合併し、PDA、ASD に対する根治術をうけた男児。

成長とともに、過成長を認めたが、半側肥大、巨舌、そして臍の異常を認めなかった。精神発達遅滞を認め、手足が大きく、前頭部は広く突出し、長頭傾向を認める大頭で、眼瞼浮腫を認め、症候学的 Sotos 症候群と診断された。1 歳 6 ヶ月、不明熱精査 α -fetoprotein 84211ng/ml と高値を伴う肝腫瘍を診断した。腫瘍生検にて肝芽腫を診断した。腫瘍は、肝右葉を占拠し、娘結節が左葉にも認められ、PRETEXT III で拡大右葉切除術が必要であった。術前後各二回の CITA 療法を施行し、術後 6 ヶ月再発転移を認めていない。Sotos 症候群と肝芽腫の合併はまれではあるが、Beckwith-Wiedemann 症候群の肝芽腫合併症例は散見される。近年、Sotos 症候群の責任遺伝子(NSD1) 異常と Beckwith-Wiedemann 症候群の 11p5 染色体異常がオーバーラップすることが報告されており、本症例の遺伝子検索が重要と思われた。

5. 肺・胸膜・肝内転移を繰り返し、腎障害・心筋障害も来した、2002 年登録肝芽腫難治症例における治療経過(続報)～CPT-11、陽子線照射、ラジオ波焼灼(RFA)の効果

平井みさ子, 金子 道夫, 堀 哲夫
小室 広昭, 瓜田 泰久, 渡邊 美穂
星野 論子
(筑波大学大学院 小児外科)
福島 敬, 高橋 実穂
(同 小児科)
松枝 清, 橋本 孝之
(同 放射線科)

【症例】5 歳 1 ヶ月男児。1 歳 4 ヶ月初発、PRETEXT-IV、多発肺転移、高分化型

【経過】1 年目：JPLT2 コース 4。問題点①初回 CITA で腸炎、敗血症②多発肝脾腫瘍③大量化学療法(HDC)でファンコニー症候群、右腎萎縮。

2 年目：残肝断端再発、肺転移再燃、胸膜転移、肝内転移を次々と来し切除術のみで CR。残肝中央部転移には RFA。最終的に肝内新病巣多発(AFP12000)。

3 年目：HDC 後 1 年で化学療法再開。CITA 変法 8 クールで PR(AFP380)。問題点④薬剤性心筋障害、心不全。休薬し肝内新病巣出現。

4 年目：CPT-11 投与(30mg/m²/日×14 日/月)当初 PR。感染症で休薬後、肝転移増大。陽子線照射し PR で CPT-11 続行。再度感染症で休薬、肝内新病巣出現(AFP5000)。RFA 施行し VGPR。現在 CPT-11 (7 日間/月) 投与続行中。AFP40 前後で stable。

6. “拡大”中央 2 区域切除術をおこなった PRETEXT 4 肝芽腫の 1 例

佐藤 智行, 中村 潤, 吉田 茂彦
石井 智浩, 天江新太郎, 和田 基
田中 拓, 林 富
(東北大学 小児外科)
藤井 邦裕
(同 小児科)
久間木 悟, 土屋 滋
(同 小児腫瘍科)
関口 悟
(同 移植再建内視鏡外科)

症例は 2 歳 2 ヶ月の男児、感冒にて近医を受診した際に肝腫大に気づかれた。当院初診時 AFP 34,077ng/ml, MRI 上腫瘍は肝全区域を占拠するも遠隔転移なし。開腹肝生検の結果、高分化肝芽腫、PRETEXT 4, Stage 3B と診断した。JPLT-2 プロトコールに則り、CITA を 2 クール行ったが、腫瘍縮小効果はほとんど見られなかった。ITEC に変更したところ 3 クール終了時点で AFP 1,800ng/ml に低下、肝外側区域・後区域の腫瘍が画像上消失した。血管造影の結果から肝外側区域