

## 第31回東北小児がん研究会

日 時：2009年3月14日

場 所：ホテルコムズ仙台（宮城県仙台市）

世話人：土屋 滋（東北大学小児病態学）

仁尾 正記（東北大学小児外科学）

### 1. Schinzel-Giedion 症候群に合併した肝芽腫の1例

村山 晶俊, 虻川 大樹  
 (宮城県立こども病院総合診療科)

佐藤 篤, 今泉 益栄  
 (同 血液腫瘍科)

佐藤 智行, 仁尾 正記  
 (同 外科)

武山 淳二

(同 臨床病理科)

渡邊 周永

(拓桃療育医療センター小児科)

症例は発達遅滞, 早期ミオクロニー脳症, 尿路奇形と水腎症の既往歴のある1歳2か月男児。腹部腫脹を主訴に紹介され,  $\alpha$ フェトプロテイン異常高値と画像検査から肝芽腫と診断した。身体所見上, 顔面中央部の陥凹を含めた特異顔貌, 骨の形態異常を認め, 病歴とあわせ, Schinzel-Giedion 症候群に肝芽腫を合併した症例と考えられた。Low-CITA および肝右葉切除で根治でき, 退院後9か月間再発を認めない。

### 2. 術前診断に苦慮した腹部腫瘍の1例

山下 方俊, 伊勢 一哉, 清水 裕史

多田 武志, 後藤 満一

(福島県立医科大学第一外科)

菊田 敦

(同 臨床腫瘍センター小児腫瘍部門)

伊藤 正樹

(同 小児科)

北条 洋

(同 第一病理)

【症例】3か月女児。

【現病歴】5日間の便秘後, 哺乳力も低下しだして近医で浣腸施行された。数日後, 腹部腫瘍を指摘されて某総合病院小児科に入院した。哺乳力は自然軽快し, 精査加療目的に当科紹介。

【入院時現症, 検査成績】左側腹部に可動性良好で径5cm大, 弾性硬の腫瘍を触知。血算, 生化学異常なし。AFP:243.3, NSE:13.7。CT, MRIでは多数の嚢胞, 脂肪, 微細石灰化, 軟部構造を呈し, 腫瘍内を走行する腸間膜血管をみとめた。術前診断は腸間膜リンパ管腫, 奇形腫, 脂肪芽腫, 悪性リンパ腫などを想定し, 手術を行った。

【手術所見, 病理所見】腹腔鏡で腫瘍の性状, 局在を確認したのち開腹した。腫瘍は空腸の腸間膜に存在し, 腫瘍を空腸とともに切除した。術中迅速診断で悪性所見なく, 病理診断は海綿状リンパ管腫であった。

【考察】術前検査上, 最も腸間膜リンパ管腫を疑ったが典型的でなく, 悪性腫瘍も否定できなかったため, 腹腔鏡検索を先行して開腹摘出術を行った。腸間膜リンパ管腫は, その大きさや局在によっては, 完全摘出には大量腸管切除が必要な場合もあり, 慎重な術式選択が重要である。

### 3. 骨盤腔原発, BAF47(-)分類不能未分化肉腫の2歳男児例

佐野 秀樹, 羽田健太郎, 小林 正悟

望月 一弘, 伊藤 正樹

(福島県立医科大学小児科)

菊田 敦

(同 臨床腫瘍センター小児腫瘍部門)

山下 方俊, 伊勢 一哉

(同 第一外科)

北条 洋

(同 第一病理)

BAF47/hNSF5/INI1/SMARCB1 gene は Rhabdoid 腫瘍において発現が欠損することが知られているが, 近年 Epithelioid sarcoma や Extraskelatal myxoid chondrosarcoma などの他の軟部組織腫

瘍でも同遺伝子の欠損がみられる症例が存在し aggressive な臨床経過をとることが明らかになっている。今回我々は、骨盤腔内原発で BAF47 陰性の未分化肉腫の 2 歳男児例を経験したが、BAF47 の発現が欠損した未分化肉腫の報告は Kreiger ら (Modern Pathology : 2009) によるわずか 1 件 (5 例) のみである。彼らの報告によれば非常に予後良好な経過 (全例生存) をとることであったが、自験例は非常に aggressive な経過を示していることから貴重な症例と考えられたため報告する。

#### 4. 開胸開腹手術により切除し得た巨大腰背部滑膜肉腫の 1 例

風間 理郎, 佐々木英之, 和田 基  
中村 恵美, 神山 隆道, 仁尾 正記  
(東北大学小児外科)

新妻 秀剛  
(同 小児科)

小澤 浩司  
(同 整形外科)

武田 睦  
(同 形成外科)

清治 和将  
(同 放射線診断科)

【症例】16 歳男児

【経過】左背部の腫脹, 疼痛で発症し、当院に紹介された。精査の結果、左背部軟部組織由来と思われる 10 cm 大の腫瘤を認め、遠隔転移は認めなかった。腫瘍生検で組織学的には滑膜肉腫が最も疑われ Non-rhabdomyosarcomatous soft tissue sarcoma として、化学療法を行い腫瘍体積が約 1/2 まで縮小したところで手術を行った。脊柱起立筋部分切除第 10, 11, 12 肋骨切除, 横隔膜, 後腹膜, 肺部分切除で腫瘍を全摘した。側彎予防のため椎体固定を行い、横隔膜欠損部は厚さ 1 mm のゴアテックスシートで修復した。皮膚欠損部の修復は広背筋皮弁を用いた。術後経過は良好で、化学療法を再開し現在も継続中である。

#### 5. 胃原発奇形腫の 1 乳児例

齋藤 由佳, 新妻 秀剛, 荒井那津子  
小沼 正英, 星 能元, 力石 健  
笹原 洋二, 土屋 滋  
(東北大学小児科)

風間 理郎, 佐々木英之, 和田 基  
仁尾 正記

(東北大学小児外科)

久間木 悟

(みやぎ県南中核病院小児科)

胃原発奇形腫は小児奇形腫の 1% 未満といわれる非常に稀な疾患である。我々は腹部膨満にて発症し、術前に消化管出血を来した胃原発奇形腫の乳児例を経験したので報告する。症例は 2 か月女児, 2 か月健診にて腹部膨満を指摘され、紹介入院。画像検査にて肝に広範に接する腫瘍を認めた。画像所見と腫瘍マーカー AFP の上昇より肝芽腫, 奇形腫が疑われ、開腹術が施行された。腫瘍は胃後壁原発で、胃壁の一部を腫瘍とともに摘出した。摘出した胃壁の一部に潰瘍性病変が認められ、消化管出血の原因と考えられた。組織学的には未熟奇形腫と診断された。新生児, 乳児において腹部腫瘤や、上部消化管出血を認めた場合は胃原発奇形腫の可能性を考える必要がある。

#### 6. リンパ管腫との鑑別が困難であった仙尾部奇形腫の 1 例

蛇口 琢, 森井真也子, 吉野 裕顕  
蛇口 達造  
(秋田大学小児外科)

症例は 40 週 2 日, 男児。妊娠 30 週の胎児エコーにて仙骨前部に嚢胞性病変の存在が疑われた。出生後の MRI で仙骨前面から肛門周囲に内部が比較的均一な上下 10 cm 程度の嚢胞性腫瘤が認められ精査加療目的に当科紹介となった。MRI 上明らかな充実性成分は画像上認められなく所見より仙骨前部のリンパ管腫を疑った。腫瘍の圧排によると思われる排便, 排尿障害があり摘出術を施行した。腫瘍は病理学的に成熟型奇形腫と診断された。術後 6 か月の MRI では明らかな再発の所見は認められていない。リンパ管腫との鑑別が