

low CITA, ITEC)を行った。術前化学療法に不応であった1例にはCPT-11を投与したところ、大きな合併症を引き起こすことなく腫瘍の縮小を認めた。PRETEXT-I~IIIの7例のうち、4例に肝右葉切除術、1例に肝前区域切除術、1例に肝中央2区域切除術、1例に拡大肝右葉切除術および横隔膜合併切除術を施行し、PRETEXT-IVの1例に対しては肝全摘および生体部分肝移植を施行した。

【結果】初診時AFPが577 ng/mlと比較的低かった1例は一期的切除を施行され、術中迅速診断で高分化型肝芽腫と診断されてから、化学療法を行った。その他の症例は初診時AFPが全て250,000 ng/ml以上で、画像所見と併せて肝芽腫と臨床診断し治療を進めた。切除標本の診断は全例肝芽腫で、組織型は高分化型5例、未分化型と分化型の混合型1例、化学療法後壊死組織2例だった。観察期間が中央値2.1年(0.5~6.9年)で、8例全例が無病生存している。

【まとめ】今回検討した8例の患者の内、4例が周産期異常もしくは先天奇形を伴っていた。観察期間が短いものの、PRETEXTに応じて、化学療法と手術を組み合わせることで、8例全例が無病生存している。

2. 胸壁過誤腫の2例

長江 秀樹, 漆原 直人, 福澤 宏明
福本 弘二, 鈴木 孝明, 渡辺健太郎
光永 眞貴, 長谷川史郎
(静岡県立こども病院 小児外科)

【症例1】生後0日女児。胎児期から左胸腔内(横隔膜頭側)に腫瘤影を指摘されていた。出生後CT・胸部レントゲンで左横隔膜上の第8肋骨付近の胸壁に石灰化を伴う腫瘤を認め、肋骨の融解・変形が見られた。胸壁の過誤腫が強く疑われたが確定診断のため生検を施行。病理標本では骨・軟骨・間質線維組織が見られ、胸壁の間葉性過誤腫と診断された。腫瘤は良性であり、腫瘤による呼吸・循環障害が見られなかったため経過観察とした。生後半年頃まで腫瘤は徐々に増大したが、その後は腫瘍の成長が止まり生後3年になる

が腫瘤は縮小傾向にある。

【症例2】1か月男児。CTにて右胸壁に巨大な石灰化を伴う腫瘤をみとめ、周囲の肋骨の融解像も見られた。腫瘍は非常に大きく、縦隔に接していたが明らかな浸潤像はなかった。生検を行い硝子軟骨組織・反応性骨組織・動脈瘤様骨嚢胞様の所見が見られることから胸壁過誤腫と診断した。切除すれば大きな胸壁欠損を伴うことから経過観察することとした。しかしその後、腫瘍は徐々に増大し、生検の創を破り体表に露出してきた。腫瘍の縦隔側への伸展はなく呼吸・循環器的な問題は認めなかったが、腫瘍組織は非常にもろく出血を繰り返したため、可及的な腫瘍切除を繰り返した。生後6か月頃から徐々に腫瘍の増大速度が遅くなり生後11か月には腫瘍の増大がほぼ止まったと考えられた為皮膚の閉鎖を行なった。その間、合計6回の腫瘍部分切除が必要であり、また貧血に対し複数回の輸血を必要とした。生後1年6か月目の画像では腫瘍の大きさは明らかに縮小傾向にある。乳児胸壁過誤腫は良性であり自然退縮が期待できるため、呼吸循環器的な問題がなければ保存的に見るべきであると考え。しかし症状がなくても半年頃まで腫瘍が急激に大きくなることが予想され、厳重なフォローは必要である。

第55回東海小児がん研究会で発表した症例の経過報告です。

3. 治療に難渋した縦隔リンパ管腫症 (lymphangiomatosis) の1例

高嶋 能文, 坂口 公祥, 小倉 妙美
阿部 泰子, 堀越 泰雄, 工藤 寿子
(静岡県立こども病院 血液腫瘍科)
川嶋 達也, 植田 育也
(同 小児集中治療科)
渡辺健太郎, 漆原 直人
(同 小児外科)
高桑 恵美
(同 臨床病理科)
小山 雅司
(同 放射線科)

【症例】6歳、男児。