

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.

【既往歴】2歳より上気道感染時に喘鳴を指摘。

【現病歴】入院約1か月前より咳嗽と喘鳴が出現し、次第に呼吸困難が増悪。前医で呼吸停止を来たし、当院PICUに搬送入院。

【経過】CT上、腫瘍は気管と大血管を巻き込み前縦隔から頸部にびまん性に進展し、両肺気管支周囲の間質肥厚あり。血液検査ではDICを認め、血性心嚢液を認めた。悪性リンパ腫を疑い、緊急的ステロイド投与を試みたが腫瘍縮小は得られず、全麻下腫瘍生検を施行。病理組織でlymphangiomatosisと診断され、局所照射9GyとIFN- α 、VCRを投与したが縮小は得られず。敗血症・ARDSを合併し、呼吸状態が悪化、胸骨開放による減圧を図ったが効果は一時的であった。その後の腫瘍切除術も部分切除に留まり、呼吸不全により入院2か月で永眠。

【まとめ】縦隔発生lymphangiomatosisは切除困難であり、放射線療法やIFN、化学療法の効果も確実でなく、治療は困難を極めた。

4. 複数回自家末梢血幹細胞移植後に晩期肺転移を繰り返す肝芽腫の1例

土居崎小夜子, 川島 希, 吉田 奈央
松本 公一, 加藤 剛二
(名古屋第一赤十字病院 小児医療センター
血液腫瘍科)
森 正一
(同 呼吸器外科)
藤野 雅彦, 伊藤 雅文
(同 病理科)

【症例】12歳男児。

【初発時】1999年12月(2歳8か月)に腹痛にて発症。AFP 54100 ng/mlと著増し、腹部MRIで肝腫瘍を認め、肝部分切除(S5, S6)を施行。Stage I (C1N0V0M0T1)肝芽腫(低分化型)と診断。術後化学療法施行せず退院。

【初回再発時】2000年4月(3歳0か月)肺の多発転移を認め、当院紹介入院。AFP 404 ng/ml。CITA2コース, ITEC2コース(1コース終了後に全肺照射15Gy)施行後の第二寛解期に、自家末梢血幹細胞移植を2回施行。初回移植前処置:

Hi-MEC (CBDCA 400 mg/m² × 4, VP-16 200 mg/m² × 4, L-PAM 90 mg/m² × 2)。二回目移植前処置: TEPA 800 mg/m², TBI 12 Gy。移植後HUS様の病態となり、EPO補充を一時的に必要とした。

【2回目再発時】2004年5月(7歳1か月)AFP 66.4 ng/ml。右肺に5mm大の孤発性腫瘍を認め、右肺部分切除術を施行。術後AFPは9.6 ng/mlまで低下。術後化学療法としてITEC施行したところ、骨髄抑制強く、1コースにて終了し退院。

【3回目再発時】2009年6月(12歳2か月)AFP 31.0 ng/ml。左肺に20mm大の孤発性腫瘍を認め、左肺部分切除術を施行。術後AFPは5.8 ng/mlまで低下。術後AFPは5.8 ng/mlまで低下。術後に化学療法を検討している。肝芽腫の晩期肺転移に対する治療について文献的考察を含めて報告する。

【Ⅲ】特別講演

「MN/CA抗原のがんワクチンへの応用について」

愛知医科大学 医学部臨床試験センター
吉川 和宏先生

第38回九州地区小児固形悪性腫瘍研究会

日時: 2009年2月28日(土)

場所: 九州大学医学部内総合研究棟2F
IT ルーム

九州地区小児固形悪性腫瘍登録センター:

田口 智章 原 寿郎

病理組織担当: 恒吉 正澄

1. TTP と Idiopathic cholestasis を合併したDLBLの14歳女児例

菱谷 好洋, 神蘭 順司, 天本 正乃
市川光太郎
(北九州市立八幡病院小児救急センター)

腹腔内LN急激な腫張と発熱と血小板減少を呈して来院した14歳女児。腹腔鏡下に生検後(病理診断DLBL: Diffuse large B cell lymphoma)