

(同 病院病理部)

小腸・結腸間膜に多発性に発生した稀な成熟型奇形腫の1例を経験したので報告する。症例は腹痛、嘔吐を主訴とする9歳の女児で、近医を受診し腹部腫瘍が疑われた。CT検査では臍前面に上腸間膜動脈の走行に沿って造影効果に乏しい石灰化病巣が数珠状に連なっていた。MRI検査では同病変はT1WIでlow intensity, T2WIでhigh intensityであり、他の腹腔内臓器に病変を認めず遠隔病変は存在しなかった。腸間膜原発奇形腫の術前診断で開腹下腫瘍摘出術を施行した。小腸間膜と横行結腸間膜に計4個の嚢胞性病変を認め腫瘍摘出術を行った。病理組織学的に成熟型奇形腫と診断され、現在術後6年となるが再発なく元気に生活している。

5. 出生時より巨大な背部腫瘍を認めた

Dermatofibrosarcoma protuberans の一症例

鈴木 大介, 安田 一恵, 小林 良二

小林 邦彦

(札幌北楡病院小児科)

山本 浩史

(天使病院小児外科)

森岡 圭太, 山崎 康博, 小林 一郎

三河 誠

(北見赤十字病院小児科)

Dermatofibrosarcoma protuberans (以下 DFSP) は極めて稀な軟部腫瘍であり臨床的には低～中等の悪性度を示すとされている。局所的に増殖し化学療法に抵抗性であることから外科的摘出術が第一選択となるが、近年放射線療法やチロシンキナーゼ阻害剤である imatinib の有効性も示されてきている。遠隔転移は稀であるが再発症例が多いことも問題である。今回われわれは生下時より巨大な背部腫瘍を認め病理診断にて DFSP の診断に至った症例を経験したので報告する。

症例は0歳女児。在胎38週0日、2,566gにて経膈分娩にて仮死なく出生した。生直後より背部に7×5cmの腫瘍を認め北見赤十字病院NICUを経て日齢8に当科入院となった。入院後の病理診断では infantile fibrosarcoma (以下 IF)

の疑いであったが、免疫染色の結果が IF と合致せず診断に苦慮した。化学療法 (VAC 療法などを9クール) 施行したが効果は不十分であった。そのため8か月時に外科的に可及的切除を行ったが腫瘍は後腹膜深部と胸腔内に浸潤しており全摘出は不可能であった。この際の病理にて DFSP の確定診断となった。このため両親に対して説明と同意を得た後、背部に対して局所放射線照射と imatinib の投与を開始した。半年を経た現在、残存腫瘍の増大は認めていない。本腫瘍が出生時にみられた報告はなく極めて貴重な症例と思われる。放射線療法と imatinib の効果についても今後の経過観察が必要と思われる。

6. 新生児肝血管腫の2例

西堀 重樹, 縫 明大, 菊池 仁

平間 敏憲

(北海道立子ども総合医療・療育センター 外科)

木村 幸子, 横山 繁昭

(同 病理)

【症例1】日齢20 女児 在胎38週5日2,920gにて出生。エコーにて肝S7に腫瘍影を認め、当院紹介となった。入院時血液検査では異常を認めなかった。腹部エコー：径25mmの高エコーの腫瘍で造影CTでは早期相で腫瘍内血管に造影剤流入、後期相でも不均一に淡く造影された。肝血管腫と診断、外来にて経過観察とし、現在、腫瘍径は縮小傾向である。

【症例2】日齢1 男児 在胎39週1日3,385gにて出生。血管腫等の皮膚病変は認めなかった。血液検査で血小板減少と凝固能異常が見られ、造影CTで肝外側区から連続し、径10cmの辺縁が強く造影される嚢胞性腫瘍を認め、腹腔動脈から分岐する栄養血管と拡張した肝静脈が見られた。A-V shunt を伴った巨大血管腫による Kasabach-Merritt 症候群と診断し、DICの治療を開始した。日齢4に栄養血管結紮術、日齢11に肝左葉切除術を施行した。

病理は肝血管内皮腫であった。