

文献8)

3. 長屋 健 他：肝芽腫にて死亡した肢根型点状軟骨異形成症の超低出生体重児例、日本新生児学会雑誌、38(2)、P.446、2002。(大阪府立母子保健総合医療センター新生児科)

論文抄録全文：

【はじめに】近年、低出生体重児に肝芽腫が多く合併することが注目されている。我々は肝芽腫を合併し死亡した肢根型点状軟骨異形成症の超低出生体重児例を経験したので報告する。

【症例】母親は5経妊4経産の37歳。胎盤早期剥離のため当院に母体搬送され分娩となった。児は在胎期間29週0日、出生体重750g(-2.2SD)、Apgar score1/4 で出生し、人工呼吸管理となった。特異顔貌(眼間解離、鼻梁低形成、耳介低形成、小顎、四肢近位部の短縮)とレントゲンにて椎体周囲の石灰化像を認め肢根型点状軟骨異形成症と診断した。また severe PS を伴ったファロー四徴症も合併していた。Lipo PGE1 は日齢1から開始し236日間使用したが、側副血行路の発達により中止できた。人工換気も日齢339にて離脱、ハイサンソ2L/min で管理していたが、1歳2ヶ月時に腹部エコーにて肝腫瘍を発見。AFP 113068.7ng/mLと高値のため肝芽腫と診断した。Stage 1 であったが、原疾患(肢根型点状軟骨異形成症とファロー四徴症)の予後を考慮して無治療で経過し1歳7ヶ月で死亡した。なお酸素は生後から使われ続けており、furosemide は計419日使用、出生体重復帰日齢は14日であったがその後の体重増加は不良であった。

【考案】肝芽腫は以前から Beckwith-Wiedemann 症候群などの先天異常との関係が考えられているが、過去に肢根型点状軟骨異形成症に発症した例の報告はない。また超低出生体重児との関係が注目されており、現在未熟児新生児学会でサーベイランスされている。低出生体重児での発症例は出生体重復帰日齢が遅く、酸素投与期間、furosemide 投与期間が長いことが指摘されている。患児も出生体重復帰日齢は早いとその後の体重増加は不良で、酸素投与、furosemide 投与期間とも長期間であった。これまで先天異常かつ超低出生体重児での肝芽腫発症例は報告がなく、剖検結果もふまえて報告する。