

P221 出生前に発見され神経芽腫との鑑別が困難であった Adrenal Cytomegaly の 2 例

九州大学小児外科

○野口伸一, 増本幸二, 田口智章, 水田祥代

Adrenal Cytomegaly (以下, 本症) は, 胎児または乳児の副腎皮質胎児層において核封入体をもつ巨細胞が増殖している疾患で, その病因はいまだ不明である。胎児または乳児の剖検時に 0.1-6.5% の頻度で見られると報告されており, Beckwith-Wiedemann 症候群や先天性の副腎低形成などの様々な症候群を伴うことがあるといわれている。当科では最近, 出生前に発見され神経芽腫を疑われた本症の 2 例を経験した。症例 1 は, 在胎 25 週時の胎児超音波検査にて左副腎部の嚢胞性腫留を指摘され, 在胎 40 週時には腫留は径 7cm に増大し, 神経芽腫を疑われた。出生後の児の尿中 VMA および HVA 値は正常であったが NSE は 64 ng/ml と軽度高値を示していた。また腫留の大きさは変わらず, 26 生日に腫留摘出術を受けた。嚢胞は内部に黄褐色の漿液を含み, 嚢胞壁は副腎皮質層で構成されており核封入体をもつ巨細胞を多数認め本症と診断された。症例 2 は, 在胎 30 週時の胎児超音波検査にて右副腎部の 1.5cm 大の充実性腫留を指摘され, 神経芽腫を疑われた。出生後, 児の尿中 VMA・HVA およびその他の腫瘍マーカーはすべて陰性であったが, 腫留の大きさは変わらず, 生後 3 か月時に腫留部分摘出術を受けた。組織学的には副腎皮質層の胎児層に核封入体をもつ巨細胞が散在しており本症と診断された。両者とも術後に腫留の再発・増大はみられていない。本症は周産期に好発する稀な疾患でその本態は良く知られていない。また先天性の神経芽腫との鑑別が困難であり, 文献的考察を加え報告する。

P222 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

大阪府立母子保健総合医療センター新生児科¹⁾, 大阪府立母子保健総合医療センター病理検査科²⁾

○長屋 建¹⁾, 北島博之¹⁾, 竹内 真²⁾, 中山雅弘²⁾, 藤村正哲¹⁾

【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 score 1/4 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 に離脱。ハイサンソ 2 L/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が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。