

## 委員会報告

# 小児の外科的悪性腫瘍, 2012年登録症例の全国集計結果の報告

日本小児外科学会悪性腫瘍委員会\*

日本小児外科学会会員の皆様のご協力により登録された小児の外科的悪性腫瘍, 2012年新規登録症例の集計結果を報告させていただきます。本登録事業は昭和46年(1971年)以来継続して40年以上にわたって小児の外科的悪性腫瘍を集計分析し毎年本誌に報告して参りました。

登録数は神経芽腫群腫瘍102例, 腎悪性腫瘍44例, 肝悪性腫瘍45例, 胚細胞腫瘍125例, 横紋筋肉腫31例, その他の腫瘍133例で総計480例(5腫瘍では347例で, 昨年の367例から少し登録数は減少しています)を83施設(北海道3施設, 東北5施設, 関東12施設, 東京7施設, 神奈川4施設, 甲信越4施設, 東海・北陸14施設, 近畿13施設, 中国・四国4施設, 九州14施設)から登録して頂きました(昨年より11施設減)。お忙しい診療, 研究, 教育業務の中で, 登録にご協力いただき, 会員の皆様ならびに関係各科の先生方にこの場をお借りして厚く御礼申し上げます。

2006年より担当施設, 症例数が最大であった関東・甲信越地区を4つに分割いたしました。最近3年間の登録施設数はほぼプラトーに達しており, 2010年の26施設, 2011年の30施設に引き続き, 2012年は30施設のままでした。これからも学会の諸先輩方から引き継いできた貴重な登録データ, システムを有効に発展させていきたいと考えております。

昨年の登録より, 登録用紙を改訂し, 最新の国際分類や病理診断基準に沿うよう登録項目の見直しを行っております。

2012年症例の特徴については, 別表「小児の外科的悪性腫瘍5腫瘍最近20年の登録数」をご参照ください。

神経芽腫登録数はマスキリング休止後2004～2005年に減少した後, 増加傾向に転じ, 2008年まで増加を続けていましたが, その後, 減少し, 2011年は88例と減少しましたが, 2012年は, 2010年同数の102例でした。本登録が, 実際の神経芽腫発生数のどの程度を登録できているかは不明ですが, 我が国の神経芽腫もほとんど6か月マスキリングの影響を受けない世代の自然発生例のみになったと考えて良さそうで, 本委員会のデータから, マスキリングの効果とマスキリング休止が及ぼす神経芽腫患者全体の動向を本委員会の前委員長である米田光宏先生を中心に解析中であり, 今後, 総会における報告及び論文も検討中です。腎悪性腫瘍は漸減しておりましたが, 2010年はやや増加して37例, 2011年はさらに増加して47例となっており, 2012年も44例とほぼ同数です。肝悪性腫瘍の登録数は, 2003～2007年の平均登録数が, 30例に対し, 2008～2012年の平均登録数は, 46例と増加傾向にあります。低出生体重児と肝芽腫の関連は, 以前より報告されていますが, 周産期医療の進歩で救命される低出生体重児が増加しただけで説明できるのかは興味あるところで, その他の環境要因の関与の可能性も考えられます。胚細胞腫瘍も昨年の159例から125例と減少していましたが, 横紋筋肉腫は31例と昨年より4例増加しました。これらの腫瘍では, 小児外科以外の関連各科の先生方からも多くの症例を登録していただいております。この場を借りて御礼申し上げます。

デジタル登録も以前より近藤先生(現東海北陸地区センター幹事)のご尽力により毎年リニューアルされ, 徐々に浸透してきております。まだまだ紙ベースでご登録いただいている施設が多いとは思いますが, 将来のWeb登録も見据えて, デジタル登録システムの積極的なご利用をお願いいたします。

2011年1月からNational Clinical Database(NCD)事業が開始されました。また, 日本小児がん学会の小児がん全数把握登録は, 学会が統合され, 日本小児血液・がん学会となったことから, 小児がん全数把握登録も血液疾患と同様に予後調査を含む登録に改変することが検討されているようです。また, がん登録の法制化の話も聞

\*担 当 理 事: 米倉 竹夫  
委 員 長: 田尻 達郎  
委 員 員: 田尻 達郎(委員長), 伊勢 一哉,  
小野 滋, 大植 孝治, 佐藤 智行,  
杉藤 公信, 菱木 知郎, 平井みさ子,  
文野 誠久  
地区センター幹事: 本多 昌平, 風間 理郎, 杉山 正彦,  
中田 光政, 仲谷 健吾, 脇坂 宗親,  
近藤 知史, 上原秀一郎, 鬼武 美幸,  
木下 義晶

こえてきており、小児外科学会悪性腫瘍登録としては、今後もこれらの他の登録システムや行政とうまく連携し、より効率的なシステムを構築して、皆様の登録作業のご負担を減らせるように努めて参りたいと考えております。

最後になりましたが、例年登録及び追跡調査にご協力いただいております各施設の小児外科学会会員の皆様ならびに常々ご協力をいただいております小児外科以外の診療科の先生方にもこの場をお借りして、厚く御礼申し上げます。登録作業は大変な手間と労力を要するもので

すが、継続的なデータの蓄積がやがて成果となって小児がん患児とご家族に有益な情報を供することができるのではないかと考えております。また、小児外科学会ならびに小児がん診療に携わる医療者から、小児がん医療について社会にアピールする上でも正確なデータが必要です。本登録の歴史と意義をご勘案いただき、今後とも変わらぬご協力をいただきますよう、切にお願い申し上げます。

(田尻達郎委員長記)

表1 小児の外科的悪性腫瘍5腫瘍最近20年の登録数

年	神経芽腫群腫瘍 (神経芽腫)	腎悪性腫瘍 (腎芽腫)	肝悪性腫瘍 (肝芽腫/成人型肝癌)	胚細胞腫瘍	横紋筋肉腫	出生数
1993	225 ( 221)	36 ( 31)	33 ( 23/ 6)	90	29	1,188,282
1994	304 ( 299)	45 ( 40)	42 ( 35/ 4)	120	26	1,238,328
1995	249 ( 245)	40 ( 32)	36 ( 29/ 3)	118	34	1,187,064
1996	273 ( 260)	54 ( 42)	33 ( 27/ 6)	118	31	1,206,555
1997	276 ( 268)	37 ( 32)	37 ( 27/ 6)	123	24	1,191,665
1998	229 ( 221)	47 ( 41)	46 ( 32/ 5)	105	27	1,203,147
1999	228 ( 218)	43 ( 34)	27 ( 21/ 0)	123	23	1,177,669
2000	227 ( 221)	29 ( 24)	33 ( 26/ 3)	114	30	1,190,547
2001	227 ( 218)	47 ( 39)	30 ( 29/ 0)	111	34	1,170,662
2002	261 ( 255)	55 ( 47)	38 ( 33/ 1)	127	29	1,153,855
2003	236 ( 225)	45 ( 35)	38 ( 25/ 2)	127	28	1,123,610
2004	120 ( 112)	36 ( 32)	30 ( 25/ 1)	106	17	1,110,721
2005	87 ( 78)	34 ( 31)	29 ( 21/ 4)	97	16	1,062,530
2006	101 ( 93)	37 ( 31)	23 ( 18/ 1)	103	16	1,092,674
2007	110 ( 97)	45 ( 34)	31 ( 27/ 1)	132	28	1,089,818
2008	123 ( 109)	41 ( 32)	52 ( 39/ 3)	126	24	1,091,156
2009	106 ( 99)	32 ( 28)	46 ( 38/ 2)	147	30	1,069,000
2010	102 ( 90)	37 ( 29)	39 ( 29/ 1)	142	32	1,071,000
2011	88 ( 67)	47 ( 36)	46 ( 42/ 1)	159	27	1,057,000
2012	102 ( 72)	44 ( 30)	45 ( 38/ 2)	125	31	1,033,000
計	3,674 (3,468)	831 (680)	734 (584/52)	2,413	536	21,651,283
平均	184 ( 173)	42 ( 34)	37 ( 29/ 3)	121	27	1,082,564

(登録施設一覧)

北海道地区 (3施設) : 北海道大学, 旭川医科大学, 天使病院

東北地区 (5施設) : 弘前大学医学部, 東北大学, 山形大学, 宮城県立こども病院, 福島県立医科大学

関東地区 (12施設) : 筑波大学, 茨城県立こども病

院, 自治医科大学, 獨協医科大学病院, 群馬県立小児医療センター, 群馬大学, 埼玉医科大学, 埼玉医科大学総合医療センター, 埼玉県立小児医療センター, 獨協医科大学越谷病院, 千葉大学, 亀田総合病院

東京地区 (7施設) : 杏林大学, 慶應義塾大学, 国立がんセンター中央病院, 東京大学, 日本赤十字社医療セ

ンター, 日本大学医学部附属板橋病院, 東邦大学

神奈川地区 (4 施設): 聖マリアンナ医科大学, 東海大学, 北里大学, 神奈川県立こども医療センター

甲信越地区 (4 施設): 新潟市民病院, 新潟大学, 長野赤十字病院, 長野県立こども病院

東海北陸地区 (17 施設): 富山大学附属病院, 金沢医科大学病院, 金沢大学附属病院, 福井大学医学部附属病院, 岐阜大学医学部附属病院, 高山赤十字病院, 静岡県立こども病院, 浜松医科大学医学部附属病院, 聖隷浜松病院, 愛知医科大学病院, 常滑市民病院, 藤田保健衛生大学病院, 名古屋市西部医療センター, 名古屋市立大学病院, 名古屋大学医学部附属病院, 名古屋第一赤十字病院, 三重大学医学部附属病院

近畿地区 (13 施設): 滋賀医科大学, 京都大学医学部, 京都府立医科大学, 大阪大学, 大阪府立母子保健総合医療センター, 大阪市立総合医療センター, 関西医科大学附属枚方病院, 大阪市立大学, 北野病院, 神戸大学, 兵庫県立こども病院, 近畿大学医学部奈良病院, 和歌山県立医科大学

中国・四国地区 (4 施設): 岡山医療センター, 広島大学, 福山医療センター, 香川大学

九州地区 (14 施設): 九州大学, 福岡市立こども病院, 九州がんセンター, 福岡大学, 北九州市立医療センター, 久留米大学, 九州厚生年金病院, 産業医科大学, 佐賀県医療センター好生館, 熊本大学, 大分大学, 大分県立病院, 宮崎大学, 鹿児島大学

## I 神経芽腫群腫瘍

神経芽腫登録数と年度別病期分類（神経節腫は除外）

年度	計	病期分類						
		I	II	III	IV-A	IV-B	IV-S	不明
1979	126	15	10	28	59	10	4	0
1980	119	14	14	30	48	5	8	0
1981	108 ( 5)	12	9	18	45	13	10	1
1982	143 ( 4)	9	16	29	67	8	10	4
1983	152 ( 8)	12	26	30	57	15	12	0
1984	140 ( 12)	25	18	31	44	15	5	2
1985	146 ( 32)	25	23	34	36	16	8	4
1986	165 ( 36)	29	21	30	46	17	19	3
1987	147 ( 47)	27 (14)	24 (14)	29 (11)	35 ( 0)	15 ( 1)	14 ( 7)	3 ( 0)
1988	207 ( 69)	35 (25)	43 (13)	39 (18)	62 ( 5)	18 ( 4)	9 ( 4)	1 ( 0)
1989	186 ( 92)	55 (42)	49 (32)	27 (11)	36 ( 4)	8 ( 2)	11 ( 1)	0
1990	197 (109)	50 (39)	35 (28)	44 (28)	40 ( 3)	14 ( 2)	13 ( 8)	1 ( 1)
1991	277 (153)	58 (47)	63 (51)	42 (27)	67 ( 7)	14 ( 2)	31 (17)	2 ( 2)
1992	246 (126)	72 (58)	41 (35)	44 (22)	59 ( 3)	12 ( 2)	16 ( 6)	2 ( 0)
1993	221 (140)	72 (65)	43 (35)	42 (24)	34 ( 1)	14 ( 5)	14 ( 9)	2 ( 1)
1994	299 (217)	92 (86)	79 (71)	49 (30)	40 ( 5)	16 ( 8)	22 (17)	1 ( 0)
1995	245 (155)	59 (50)	71 (60)	43 (25)	38 ( 7)	15 ( 3)	17 (10)	2 ( 0)
1996	260 (168)	89 (74)	58 (53)	45 (25)	36 ( 3)	13 ( 2)	16 (10)	3 ( 1)
1997	268 (164)	71 (61)	67 (58)	42 (29)	58 ( 5)	10 ( 1)	17 ( 9)	3 ( 1)
1998	221 (147)	89 (74)	39 (35)	28 (18)	37 ( 5)	10 ( 7)	11 ( 3)	7 ( 5)
1999	218 (141)	75 (63)	48 (42)	29 (21)	42 ( 4)	5 ( 1)	13 ( 7)	6 ( 3)
2000	221 (143)	76 (71)	43 (37)	36 (21)	38 ( 3)	11 ( 3)	13 ( 6)	4 ( 2)
2001	218 (144)	83 (70)	38 (34)	37 (26)	39 ( 3)	8 ( 3)	9 ( 5)	4 ( 3)
2002	255 (179)	97 (84)	56 (49)	31 (22)	42 ( 7)	7 ( 3)	19 (12)	3 ( 2)
2003	225 (152)	89 (78)	42 (37)	28 (18)	43 ( 9)	9 ( 4)	13 ( 6)	1 ( 0)
2004	112 ( 29)	27 (17)	7 ( 2)	24 ( 8)	26 ( 0)	12 ( 1)	10 ( 0)	6 ( 1)
2005	78 ( 7)	14 ( 2)	7 ( 2)	19 ( 3)	32 ( 0)	6 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)
2006	93 ( 9)	19 ( 6)	9 ( 0)	10 ( 2)	30 ( 1)	8 ( 0)	7 ( 0)	10 ( 0)
2007	97 ( 3)	17 ( 2)	11 ( 0)	15 ( 1)	37 ( 0)	3 ( 0)	5 ( 0)	9 ( 0)
2008	109 ( 4)	19 ( 2)	12 ( 1)	15 ( 1)	38 ( 0)	4 ( 0)	9 ( 0)	15 ( 0)
2009	99 ( 3)	20 ( 3)	9 ( 0)	9 ( 0)	40 ( 0)	5 ( 0)	8 ( 0)	8 ( 0)
2010	90 ( 1)	18 ( 0)	7 ( 1)	7 ( 0)	34 ( 0)	1 ( 0)	8 ( 0)	15 ( 0)
年度	計	病期分類						
		1	2A	2B	3	4	4S	不明
2011	79 ( 0)	17 ( 0)	6 ( 0)	1 ( 0)	11 ( 0)	33 ( 0)	4 ( 0)	7 ( 0)
2012	89 ( 1)	15 ( 0)	7 ( 0)	8 ( 0)	4 ( 0)	33 ( 1)	6 ( 0)	16 ( 0)

( ) : 内は mass screening 発見の症例を示す。

## 地区別腫瘍登録数

地 区	Ganglioneuroma	Ganglioneuroblastoma	Neuroblastoma	不明	計
北 海 道	0 ( 0)	0 ( 0)	8 ( 1)	0 ( 0)	8 ( 1)
東 北	1 ( 0)	0 ( 0)	3 ( 0)	0 ( 0)	4 ( 0)
関 東	2 ( 0)	1 ( 0)	8 ( 0)	1 ( 0)	12 ( 0)
東 京	1 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	2 ( 0)	4 ( 0)
神 奈 川	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)
甲 信 越	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)
東海・北陸	1 ( 0)	3 ( 0)	11 ( 0)	12 ( 0)	27 ( 0)
近 畿	3 ( 0)	2 ( 0)	15 ( 0)	1 ( 0)	22 ( 0)
中国・四国	1 ( 0)	1 ( 0)	7 ( 0)	1 ( 0)	10 ( 0)
九 州	3 ( 0)	1 ( 0)	10 ( 0)	1 ( 0)	15 ( 0)
合 計	12 ( 0)	8 ( 0)	64 ( 1)	18 ( 0)	102 ( 1)

( ) : 内は18か月 mass screening 発見の症例を示す。

1. 性別 男：女=53：48 (0：1) ( ) : 内は18か月 mass screening 発見の症例を示す。

## 2-a. 発見経路と病理組織分類 (INPC)

発見経路	Ganglioneuroma		Gaglioneuroblastoma		Neuroblastoma			不明	計
	Maturing	Mature	Intermixed	Nodular	Undiff	Poorly diff	Differentiating		
18か月 mass screening	0	0	0	0	0	1	0	0	1
乳幼児検診・学校検診	0	0	0	0	1	1	0	0	2
出生前診断	0	0	0	0	0	4	0	1	5
医療機関	6	6	6	2	4	39	11	5	79
その他	0	0	0	0	0	1	0	0	1
不明	0	0	0	0	0	2	0	12	14
合 計	6	6	6	2	5	48	11	18	102

## 2-b. 発見経路と病期分類 (INSS)

発見経路	神経節腫	病期							不明	計
		1	2A	2B	3	4	4S			
18か月 mass screening	0	0	0	0	0	1	0	0	1	
乳幼児検診・学校検診	0	1	1	0	0	0	0	0	2	
出生前診断	0	3	0	1	0	0	1	0	5	
医療機関	11	12	6	7	4	30	4	5	79	
その他	0	0	0	0	0	1	0	0	1	
不明	0	0	0	0	0	1	1	12	14	
合 計	11	16	7	8	4	33	6	17	102	

## 3. 初発症状と発見経路（重複あり）

初発症状	18 か月 mass screening	乳幼児検診 学校検診	出生前診断	医療機関	その他	不明	計
	n = 1	n = 2	n = 5	n = 79	n = 1	n = 14	
なし	1	0	4	6	0	0	11
腹部腫瘍	0	2	1	20	0	0	23
腹部膨隆	0	0	0	7	0	0	7
腹痛	0	0	0	12	0	0	12
嘔吐	0	0	0	4	0	0	4
発熱	0	0	0	16	0	1	17
下痢	0	0	0	2	0	0	2
他の原発巣触知	0	0	0	2	0	0	2
眼球突出	0	0	0	2	0	0	2
他の転移巣触知	0	0	0	7	0	0	7
下肢麻痺	0	0	0	2	0	0	2
膀胱直腸障害	0	0	0	1	0	0	1
オプソクローヌス・ミオクローヌス	0	0	0	7	0	0	7
その他	0	0	0	20	1	2	23
不明	0	0	0	0	0	12	12

## 4. 病理組織分類（INPC）と病期分類（INSS）

組織型 分類亜型	病 期							計
	1	2A	2B	3	4	4S	不明	
GNB intermixed	3 ( 0 )	1 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )	6 ( 0 )
GNB nodular	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )
小 計	3 ( 0 )	1 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )	7 ( 0 )
NB undifferentiated	0 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	3 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	5 ( 0 )
NB poorly diff	7 ( 0 )	3 ( 0 )	3 ( 0 )	3 ( 0 )	26 ( 1 )	3 ( 0 )	3 ( 0 )	48 ( 1 )
NB differentiating	5 ( 0 )	2 ( 0 )	3 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	0 ( 0 )	11 ( 0 )
小 計	12 ( 0 )	6 ( 0 )	6 ( 0 )	4 ( 0 )	29 ( 1 )	4 ( 0 )	3 ( 0 )	64 ( 1 )
判定不能・不明	0 ( 0 )	0 ( 0 )	1 ( 0 )	0 ( 0 )	3 ( 0 )	2 ( 0 )	12 ( 0 )	18 ( 0 )
合 計	15 ( 0 )	7 ( 0 )	8 ( 0 )	4 ( 0 )	33 ( 1 )	6 ( 0 )	16 ( 0 )	89 ( 1 )

( ) : 内は18か月mass screening発見の症例を示す。

## 5. 原発部位と病理組織分類 (INPC)

原発部位	Ganglioneuroma		Ganglioneuroblastoma		Neuroblastoma			不明	計
	Maturing	Mature	Intermixed	Nodular	Undiff	Poorly diff	Differentiating		
副 腎	0 ( 0)	1 ( 0)	1 ( 0)	1 ( 0)	4 ( 0)	31 ( 0)	1 ( 0)	5 ( 0)	44 ( 0)
後 腹 膜	2 ( 0)	1 ( 0)	3 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	9 ( 1)	5 ( 0)	0 ( 0)	21 ( 1)
骨 盤	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	3 ( 0)
腹部(詳細不明)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)
胸 部	3 ( 0)	4 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	3 ( 0)	4 ( 0)	0 ( 0)	15 ( 0)
頸 部	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	2 ( 0)
そ の 他	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)
不 明	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	2 ( 0)	0 ( 0)	13 ( 0)	16 ( 0)
合 計	6 ( 0)	6 ( 0)	6 ( 0)	2 ( 0)	5 ( 0)	48 ( 1)	11 ( 0)	18 ( 0)	102 ( 1)

( ) : 内は 18 か月 mass screening 発見の症例を示す.

6-a. Ganglioneuroma の治療開始年齢 ( $n = 12$ )

年 齢	症 例 数
<1 yr	0
1-<2 yr	1
2-<7 yr	6
7 yr-	5

6-b. Ganglioneuroblastoma, neuroblastoma の治療開始年齢と病期分類 (INSS) ( $n = 84$ )

年 齢	病 期							計
	1	2A	2B	3	4	4S	不明	
<1 mo	2 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	3 ( 0)
1-5 mo	1 ( 0)	0 ( 0)	2 ( 0)	1 ( 0)	1 ( 0)	2 ( 0)	1 ( 0)	8 ( 0)
6 mo-11 mo	4 ( 0)	1 ( 0)	2 ( 0)	1 ( 0)	4 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	13 ( 0)
1 yr	3 ( 0)	5 ( 0)	2 ( 0)	2 ( 0)	8 ( 1)	0 ( 0)	0 ( 0)	20 ( 1)
2, 3 yr	4 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	9 ( 0)	0 ( 0)	1 ( 0)	14 ( 0)
4, 5, 6 yr	1 ( 0)	1 ( 0)	1 ( 0)	0 ( 0)	5 ( 0)	0 ( 0)	2 ( 0)	10 ( 0)
7 yr-	1 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	3 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	4 ( 0)
不明	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	0 ( 0)	12 ( 0)	12 ( 0)
合 計	16 ( 0)	7 ( 0)	7 ( 0)	4 ( 0)	30 ( 1)	4 ( 0)	16 ( 0)	84 ( 1)

( ) : 内は 18 か月 mass screening 発見の症例を示す.

7. 右 : 左 : 正中 : 両側 = 38 : 38 : 6 : 4 (欠損値 16)

8-a. オブスクロウニス・ミオクロウニス症例 ( $n=7$ ) の原発部位と病理組織分類 (INPC)

原発部位	Ganglioneuroma		Ganglioneuroblastoma		Neuroblastoma			不明	計
	Maturing	Mature	Intermixed	Nodular	Undiff	Poorly diff	Differentiating		
副 腎	0	0	0	0	0	0	0	0	0
後 腹 膜	1	0	0	0	0	0	1	0	2
骨 盤	0	0	0	0	0	0	1	0	1
腹部(詳細不明)	0	0	0	0	0	0	0	0	0
胸 部	0	0	1	0	0	0	2	0	3
頸 部	0	0	0	0	0	1	0	0	1
そ の 他	0	0	0	0	0	0	0	0	0
不 明	0	0	0	0	0	0	0	0	0
合 計	1	0	1	0	0	1	4	0	7

8-b. オブスクロウニス・ミオクロウニス症例 ( $n=7$ ) の治療開始年齢と病期分類 (INSS)

年 齢	病 期							計
	1	2A	2B	3	4	4S	不明	
<1 mo	0	0	0	0	0	0	0	0
1-5 mo	0	0	0	0	0	0	0	0
6 mo-11 mo	0	0	0	0	0	0	0	0
1 yr	0	1	1	0	0	0	0	2
2, 3 yr	3	2	0	0	0	0	0	5
4, 5, 6 yr	0	0	0	0	0	0	0	0
7 yr-	0	0	0	0	0	0	0	0
不 明	0	0	0	0	0	0	0	0
合 計	3	3	1	0	0	0	0	7

## 9. 腫瘍マーカーと予後因子

増加（増幅）症例数／測定症例数

腫瘍マーカー	GN	GNB	NB	不明	計
VMA 増加	1/12 (0/0)	6/8 (0/0)	53/64 (1/1)	4/6 (0/0)	64/90 (1/1)
HVA 増加	3/12 (0/0)	6/8 (0/0)	53/63 (1/1)	4/5 (0/0)	66/88 (1/1)
NSE 増加	9/12 (0/0)	5/8 (0/0)	61/63 (1/1)	5/6 (0/0)	80/89 (1/1)
LDH 増加	5/11 (0/0)	5/8 (0/0)	51/62 (1/1)	5/6 (0/0)	66/87 (1/1)
フェリチン増加	1/5 (0/0)	1/6 (0/0)	20/55 (0/1)	2/3 (0/0)	24/69 (0/1)
<i>MYCN</i> 増幅	0/2 (0/0)	0/5 (0/0)	14/63 (0/1)	1/2 (0/0)	16/74 (0/1)
DNA ploidy					
diploidy or tetraploidy	1/1 (0/0)	4/4 (0/0)	27/27 (0/0)	2/2 (0/0)	34/34 (0/0)
triploidy or aneuploidy	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	10/10 (0/0)	0/0 (0/0)	10/10 (0/0)
Trk A					
高 発 現	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	1/1 (0/0)	0/0 (0/0)	1/1 (0/0)
中等度発現	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)
低 発 現	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)	0/0 (0/0)

( ) : 内は 18 か月 mass screening 発見の症例を示す.

## 10. 腫瘍進展度および転移

## 10-a. Stage 1 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	9	0	0	0	0	9
C <sub>1</sub>	11	0	0	0	0	11
C <sub>2</sub>	0	0	0	0	0	0
C <sub>3</sub>	1	0	0	0	0	1
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	21	0	0	0	0	21

## 10-b. Stage 2A 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	0	0	0	0	0	0
C <sub>1</sub>	5	0	0	0	0	5
C <sub>2</sub>	3	0	0	0	0	3
C <sub>3</sub>	1	0	0	0	1	2
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	9	0	0	0	1	10

## 10-c. Stage 2B 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	0	1	0	0	0	1
C <sub>1</sub>	0	4	0	0	0	4
C <sub>2</sub>	1	0	0	0	0	1
C <sub>3</sub>	1	2	0	0	0	3
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	2	7	0	0	0	9

## 10-d. Stage 3 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	0	0	0	0	0	0
C <sub>1</sub>	1	0	0	0	0	1
C <sub>2</sub>	0	0	2	0	0	2
C <sub>3</sub>	0	0	1	0	1	2
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	1	0	3	0	1	5

## 10-e. Stage 4 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	0	0	0	1	0	1
C <sub>1</sub>	3	4	0	1	0	8
C <sub>2</sub>	1	2	2	3	2	10
C <sub>3</sub>	2	0	7	5	0	14
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	6	6	9	10	2	33

## 10-f. Stage 4S 腫瘍の局所進展度とリンパ節転移（神経節腫と unknown を含む）

	リンパ節転移					計
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	
局所進展度 C <sub>0</sub>	1	0	0	1	0	2
C <sub>1</sub>	1	0	0	1	0	2
C <sub>2</sub>	1	0	1	0	0	2
C <sub>3</sub>	0	0	0	0	0	0
C <sub>4</sub>	0	0	0	0	0	0
不明	0	0	0	0	0	0
合計	3	0	1	2	0	6

## 11. Stage 4 および Stage 4S の局所進展度と転移部位

転移部位		Stage 4	Stage 4S	計
骨髄転移	なし	7	3	10
	あり	26	3	29
	不明	0	0	0
	欠損値	0	0	0
肝転移	なし	27	1	28
	H <sub>1</sub>	6	5	11
	H <sub>2</sub>	0	0	0
	H <sub>3</sub>	0	0	0
	程度不明	0	0	0
皮膚転移	なし	31	5	36
	D <sub>1</sub>	2	1	3
	D <sub>2</sub>	0	0	0
	不明	0	0	0
骨転移	なし	11	*	11
	あり	22	*	22
	不明	0	*	0
眼窩転移	なし	25	*	25
	あり	8	*	8
	不明	0	*	0
他臓器転移	なし	26	*	26
	あり	7	*	7
	不明	0	*	0

## 12-a. 腫瘍最大径と組織型

腫瘍最大径	GN	GNB	NB	不明	計
5 cm 以下	4	2	16	2	24
5～10 cm	6	3	31	2	42
10 cm 以上	2	3	14	2	21
不明	0	0	3	12	15
合計	12	8	64	18	102

## 12-b. 腫瘍最大径と INSS 病期（神経節腫 12 例を含む）

腫瘍最大径	1	2A	2B	3	4	4S	不明	計
5 cm 以下	13	2	1	0	6	2	0	24
5～10 cm	7	7	4	4	13	4	3	42
10 cm 以上	1	1	4	1	13	0	1	21
不明	0	0	0	0	1	0	14	15
合計	21	10	9	5	33	6	18	102

## 【集計後記】

2012年の症例として日本小児外科学会悪性腫瘍委員会に登録された神経芽腫群腫瘍は102例でした。このうち神経節芽腫、神経芽腫は72例でした。昨年の67例と比べると、今年は増加しました。病理組織分類において、日本神経芽腫スタディグループ(JNBSG)の登録症例が102例中47例(46%)を占めました。年々、中央病理診断症例数は増加し、小児外科学会としてのデータベースが確かな診断に基づくものとして構築されてきました。

昨年と同様にStage 4(INSS)症例は33例であります。一部の地域で18か月マスキングが行われていますが、今年は1例のマスキング発見症例がありました。18か月マスキング発見症例数が少ない現状です。出生前診断や乳幼児検診・学校検

診で発見される症例数は少なく、さらに18か月マスキング発見症例数が伸び悩んでいることを考慮すると、Stage 4症例を減らすためにはマスキングを行う時期について再検討する必要があると思われます。例年同様に、神経芽腫における初発症状は様々でありました。現況では、検診ならびに早期の診察時に神経芽腫を疑い、その地域での小児がんにおける中核病院とのスムーズな医療連携を実践していくことが重要と思われます。

最後になりましたが、今回登録いただきました御施設の先生方にはこの場を借りて深謝いたします。今後とも出来る限りのご協力を頂きますよう、お願い申し上げます。

(杉藤公信委員記)

## II 腎悪性腫瘍

### 1. 症例 44 例

#### 2. 性別発症年齢分布

年齢	男	女	不明	計
0歳	6	2	0	8
1歳	5	3	0	8
2歳	3	4	0	7
3歳	2	4	0	6
4歳	2	2	0	4
5歳	0	1	0	1
6歳	0	2	0	2
7歳	1	0	0	1
8歳	1	0	0	1
11歳	0	1	0	1
12歳	0	1	0	1
13歳	1	0	0	1
14歳	2	0	0	2
不明	1	0	0	1
計	24	20	0	44

### 3. 発見経路と初発症状

#### 3-1. 発見経路

乳幼児検診・学校検診	3	CMN 症例
出生前診断	1	
医療機関	36	
その他	2	
不明	2	
計	44	

#### 3-2. 初発症状

腹部腫瘍	26
血尿	11
腹痛	7
腹部膨隆	7
発熱	4
嘔吐	2
なし	2
その他	3
重複あり	18

その他：咳・鼻汁、腹部違和感、食欲低下・機嫌不良

4. 組織型と特異な症例

4-1. 組織分類

腎芽腫	30
CMN	3
CCSK	4
RTK	0
腎癌	3
その他*	1
不明	3
計	44

腎芽腫細分類

混合型 (通常型)**	17
上皮型	0
間葉型	1
後腎芽細胞優位型	7
不全型	1
細分類不明	4
計	30

\* Ossifying renal tumor of infancy

\*\* 1例にびまん型退形成 (diffuse anaplasia) あり

4-2. CMN 3例の profile

	年齢	性別	発見経路	初発症状	組織細分類	進展度及び転移	腫瘍径 cm	病期
1	0日	男	出生前診断	腹部膨満	classic type	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	< =5	1
2	1ヶ月	男	医療機関	肉眼的血尿	cellular type	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>1</sub> M <sub>0</sub>	10<	1
3	5ヶ月	男	医療機関	不明	cellular type	C <sub>0</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10<	1

4-3. Unfavorable histology

Anaplastic nephroblastoma	2
CCSK	4
RTK	0
計	6

4-4. Unfavorable histology 6例の profile

	年齢	性別	初発症状	血尿の有無	組織分類	進展度及び転移	腫瘍径	病期
1	5歳	女	腹部腫瘍	なし	nephroblastoma, diffuse anaplasia	C <sub>2</sub> N <sub>2</sub> V <sub>1</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm<	2
2	3歳	男	腹部腫瘍	なし	nephroblastoma, diffuse anaplasia	C <sub>1</sub> N <sub>x</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	5 cm<< = 10 cm	1
3	8歳	男	腹痛・腹部腫瘍	なし	CCSK	C <sub>1</sub> N <sub>1</sub> V <sub>1</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm<	3
4	7歳	男	腹痛・発熱	顕微鏡的血尿	CCSK	C <sub>0</sub> N <sub>1</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm<	3
5	1歳	女	腹部腫瘍・血尿	肉眼的血尿	CCSK	C <sub>2</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm<	2
6	14歳	男	腹痛・腹部腫瘍	顕微鏡的血尿	CCSK	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm<	3

x は不明

## 4-5. 腎癌 1 例の profile

	年齢	性別	初発症状	血尿の有無	進展度及び転移	転移部位	腫瘍径	病期
1	12 歳	女	腹痛・血尿	顕微鏡的血尿	C <sub>2</sub> N <sub>0</sub> V <sub>1</sub> U <sub>1</sub> M <sub>1</sub>	骨	10 cm<	4 骨
2	14 歳	男	血尿	肉眼的血尿	C <sub>1</sub> N <sub>1</sub> V <sub>1</sub> U <sub>1</sub> M <sub>1</sub>	肺	5 cm<<=10 cm	4 肺
3	11 歳	女	腹痛	なし	C <sub>0</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	-	5 cm<<=10 cm	1

## 4-6. 中央病理診断

JWiTS	25
その他	4
なし	9
不明	6
計	44

## 5. 原発部位と両側性腫瘍

## 5-1. 原発部位

右腎	16
左腎	21
両側腎	2
腎外性	2
不明	3
計	44

## 5-2. 両側性 2 例の profile

	年齢	性別	組織型	初発症状	進展度及び転移	左右病期	腫瘍径
1	3 歳	女	腎芽腫混合型	腹部腫瘍	C <sub>1</sub> N <sub>x</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	右 Stage 3 左 Stage 3	10 cm<
2	6 か月	男	腎芽腫 (型不明)	なし	C <sub>0</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	右 Stage 1 左 Stage 1	<=5 cm

x は不明

## 5-3. 腎外性 2 例の profile

	年齢	性別	組織型	初発症状	進展度及び転移	病期	腫瘍径
1	4 歳	男	腎芽腫混合型	腹部膨隆	C <sub>2</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	Stage 3	10 cm<
2	6 歳	女	腎芽腫後腎芽優位型	腹部腫瘍・腹痛	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	Stage 1	5<<=10 cm

## 6. 腎芽腫 30 例の病期と組織分類

病期	混合型	上皮型	間葉型	不全型	後腎芽優位型	型不明	総計
I	4				2		6
II	4				2	1	7
III	7		1	1	2	1	12
IV	1				1	1	3
V	1					1	2
不明							
計	17	0	1	1	7	4	30

7. 腎芽腫 30 例の病期と進展度

	C <sub>0</sub>	C <sub>1</sub>	C <sub>2</sub>	C <sub>3</sub>	不明	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	不明	V <sub>0</sub>	V <sub>1</sub>	V <sub>2</sub>	不明	U <sub>0</sub>	U <sub>1</sub>	U <sub>2</sub>	不明	計
I	2	4				5				1	6				6				6
II	1	1	5			1	1	5			5	2			6	1			7
III		5	2	5		8	2	2			10		2		10	2			12
IV			2	1		1		1	1		2		1		2	1			3
V	1	1				1				1	2				2				2
不明																			0
計	4	11	9	6		16	3	8	1	2	25	2	3		26	4			30

8. 腫瘍最大径と病期

最大径 (cm)	病 期						計
	I	II	III	IV	V	不明	
<=5	1				1	1	3
5<<=10	5	1	5	2			13
10<	4	6	10	3	1		24
不明		1		1		2	4
計	10	8	15	6	2	3	44

9. 腫瘍最大径と C-因子

最大径 (cm)	C <sub>0</sub>	C <sub>1</sub>	C <sub>2</sub>	C <sub>3</sub>	不明	計
<=5	2	1				3
5<<=10	2	7	2	2		13
10<	3	8	9	4		24
不明	1		1		2	4
計	8	16	12	6	2	44

10. 血尿症例

10-1. 血尿症例と U-因子

	U <sub>0</sub>	U <sub>1</sub>	U <sub>2</sub>	不明	計
肉 眼 的 血 尿	7	4			11
顕 微 鏡 的 血 尿	4	2			6
血 尿 な し	22	1			23
不 明	2			2	4
計	35	7		2	44

10-2. 血尿症例の組織型

	腎芽腫						CMN	CCSK	RCC	組織型不明	計
	混合型	上皮型	間葉型	後腎芽優位型	不全型	型不明					
肉 眼 的 血 尿	4			2		1	1	1	1	1	11
顕 微 鏡 的 血 尿	1			1		1		2	1		6
血 尿 な し	10		1	4	1	3	2	1	1		23
不 明	2									2	4
計	17		1	7	1	5	3	4	3	3	44

## 11. 高血圧症例

## 11-1. 高血圧症例と病期

	病期						計
	1	2	3	4	5	不明	
高血圧あり	1		4	1			6
高血圧なし	8	7	11	5	2	1	34
不明	1	1				2	4
計	10	8	15	6	2	3	44

## 11-2. 高血圧症例の profile

	年齢	性別	初発症状	血尿の有無	組織分類	WT1 遺伝子異常	進展度及び転移	腫瘍最大径	病期
1	14 歳	男	血尿	肉眼的血尿	RCC	施行せず	C <sub>1</sub> N <sub>1</sub> V <sub>1</sub> U <sub>1</sub> M <sub>1</sub>	5 cm << = 10 cm	4
2	13 歳	男	腹部腫瘍・違和感	肉眼的血尿	腎芽腫混合型	不明	C <sub>3</sub> N <sub>0</sub> V <sub>2</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm <	3
3	1 歳	男	腹部膨隆	なし	腎芽腫混合型	施行せず	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>2</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	5 cm << = 10 cm	3
4	1 歳	男	腹部腫瘍・発熱	肉眼的血尿	腎芽腫混合型	不明	C <sub>1</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	5 cm << = 10 cm	1
5	1 歳	男	腹部腫瘍	顕微鏡的血尿	腎芽腫後腎芽優位型	異常無し	C <sub>1</sub> N <sub>2</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	10 cm <	3
6	3 歳	女	腹部膨隆	なし	腎芽腫後腎芽優位型	異常無し	C <sub>1</sub> N <sub>2</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	5 cm << = 10 cm	3

## 12. WT1 遺伝子異常症例

## 12-1. WT1 遺伝子

異常あり	1
異常なし	11
施行せず	21
不明・記載なし	14
計	47

## 12-2. WT1 遺伝子異常あり症例の profile

	年齢	性別	初発症状	組織分類	進展度及び転移	病期	合併症
1	6 ヶ月	男	無し	腎芽腫 (細分類不明)	C <sub>0</sub> N <sub>0</sub> V <sub>0</sub> U <sub>0</sub> M <sub>0</sub>	5	虹彩異常, WAGR 症候群

## 13. その他の合併症

合併症の報告あり 7例

合併症の報告なし 30例

記載なし 7例

合併症の報告あり症例

	年齢	性別	合併症の種類		WT1 遺伝子異常
1	2歳	女	染色体異常	UPD (uniparental disomy)	施行せず
2	2歳	女	大動脈弁逆流		施行せず
3	2歳	女	心奇形		施行せず
4	1歳	男	発達遅滞		不明
5	6ヶ月	男	虹彩異常	WAGR 症候群	異常あり
6	5歳	女	過成長		施行せず
7	3歳	男	泌尿器異常		不明

## 【集計後記】

2012年次登録の小児腎悪性腫瘍登録症例は46例でしたが、重複登録が2例ありましたので、最終的に44例となりました。昨年の47例より4例減ですが、ほぼ例年並みの登録数を維持できていると思われ、地区幹事の先生方の努力の賜物と思います。参考までに、2012年に日本Wilms腫瘍スタディグループ(JWiTS)に登録された腎腫瘍は53症例ありましたが、本学会への登録例との重なりは約3分の2であり、実際の発生数はずっと多いと推察されます。腎芽腫早期症例の治療は必ずしも小児腫瘍専門の施設でなくても可能なので、小児外科専門医のいない施設や、泌尿器科で手術された症例が少なからず存在すると思われ、小児がん拠点病院など専門施設への患者の集約化が望まれます。

発症年齢は0歳、1歳が8例、2歳が7例で、2歳以下の症例が全体の半数近くを占めており、乳児期早期に多いという傾向は例年通りと思います。

初発症状もほぼ例年通りで腹部腫瘤・膨隆が大部分であり、腫瘍が大きくなるまで見つからない症例が多いようです。血尿にて発見された例は11例で、全体の約4分の1でした。発見経路では、昨年に引き続きCMNの1例が出生前診断で見つかりました。

組織型は腎芽腫が30例で、内anaplastic nephroblastomaは昨年同様2例でした。腎芽腫の細分類不明は4例のみで、細分類を報告していただける症例が増加していました。混合型(通常型)が17例と最も多く、間葉型が1例、上皮型は無しでしたが、後腎芽優位型が7例と例年より増加しておりました。後腎芽優位型は他の組織型より予後不良との報告もあり、今後注意して見てゆく必要があると思います。

CCSKは4例ありましたが、RTKの報告はありませんでした。CMNは3例、腎癌は3例でした。これらの希少な組織型に関しては、年ごとの発生数には増減がみられるため、数年毎の集計でみないと正確な動向はつかめないと思います。中央病理診断はJWiTS 25例、その他7例と、7割近くの症例が受けていました。小児固形腫瘍の観察研究が始まっているため、JWiTSに登録しないでも中央診断を受ける症例は増えてくると思われま

す。病期はI、IIが13例と昨年より減り、3期が12例と増加していました。3期の症例ではC1 3例、C2 2例、C3 5例と、局所進展例が多かったことから、局所進展のため術中腫瘍破裂などで腫瘍細胞が散布されて3期になった可能性が示唆されます。ただ、腫瘍径と病期の間には相関は無く、腫瘍径が大きくても、必ずしも病期が進行しているとは限らないことが伺えました。両側発症例は2例、腎外性発症が2例ありました。

血尿は17例に認められ、うち6例に尿路系への進展(U1)が認められ、尿路系への進展との関連が示唆されましたが、逆に尿路系への腫瘍の進展がなくても血尿が出る症例も半数以上あることが伺えます。

高血圧症例は6例で、うち1例は腎癌(RCC)の症例でした。RCCでも高血圧を合併する可能性があることが伺えます。

WT1遺伝子の解析は12例に施行され、うち1例で異常が見つかり、WAGR症候群を伴っておりました。この症例を含めて染色体異常や合併症を伴う腎芽腫は7例登録されていました。

最後になりましたが、他の悪性腫瘍登録が多数あるにも関わらず、本学会の悪性登録のご協力をいただいた施設の担当医の先生に深謝いたします。(大植孝治委員長)

### Ⅲ 肝悪性腫瘍

#### 1. 小児肝腫瘍性別頻度

	肝芽腫	肝細胞癌	肝未分化肉腫	不明	計
男	20	1	3	0	24
女	16	1	1	0	18
不明	2	0	0	1	3
計	38	2	4	1	45

#### 3. 発見経路

乳幼児／学校検診	1
出生前診断	0
医療機関	42
その他	0
不明	2
計	45

#### 2. 肝芽腫の組織型

胎児型	8
(Well-differentiated subtype)	( 1)
(Mitotically active type)	( 1)
胎芽型	9
胎児・胎芽混在型	11
上皮・間葉混合型	8
(Simple subtype)	( 2)
(Teratoid subtype)	( 3)
肝芽腫 (詳細不明)	2
計	38

#### 4. 初発症状

腹部腫瘤	22
腹痛	9
嘔吐	4
腹部膨隆	13
発熱	11
AFP 高値	1
その他	6
なし	1
不明	1
重複あり	

#### 5. 年齢と性別

	-1 m	-6 m	-11 m	1 y	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	不明	計
男	0	3	5	7	4	0	1	0	0	0	1	0	0	1	1	0	0	1	0	24
女	0	1	2	4	4	3	0	2	1	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	19
不明	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2
計	0	4	7	11	8	4	1	2	1	0	1	0	0	1	2	0	1	1	1	45

6. 年齢と PRETEXT (Pretreatment evaluation of extent of tumor)

	-1 m	-6 m	-11 m	1 y	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	不明	計
I	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	4
II	0	3	3	4	1	2	0	1	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	17
III	0	0	1	5	5	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	13
IV	0	0	3	2	1	2	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	11
計	0	4	7	11	8	4	1	2	1	0	1	0	0	1	2	0	1	1	1	45

V (下大静脈かつ／あるいは肝静脈への腫瘍進展) 3例 (PRETEXT III:2例 IV:1例)  
 P (門脈本幹かつ／あるいは門脈枝進展) 8例 (PRETEXT III:5例 IV:3例)  
 E (V, P以外の肝外進展) 1例 (PRETEXT III:1例)  
 R (腫瘍破裂) 5例 (PRETEXT I:1例 II:2例 III:1例 IV:1例)  
 M (遠隔転移) 15例 (PRETEXT I:1例 II:1例 III:5例 IV:8例)  
 \*重複あり

7. 年齢と組織型

	-1 m	-6 m	-12 m	1 y	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	不明	計
肝 芽 腫	0	4	6	11	8	3	1	2	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	1	38
肝 細 胞 癌	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	2
肝未分化肉腫	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	4
不 明	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
計	0	4	7	11	8	4	1	2	1	0	1	0	0	1	2	0	1	1	1	45

8. 腫瘍の大きさ

最大径	計
$D \leq 5$ cm	1
$5 \text{ cm} < D \leq 10$ cm	14
$10 \text{ cm} < D$	28
不 明	2
計	45

10. 組織型と AFP

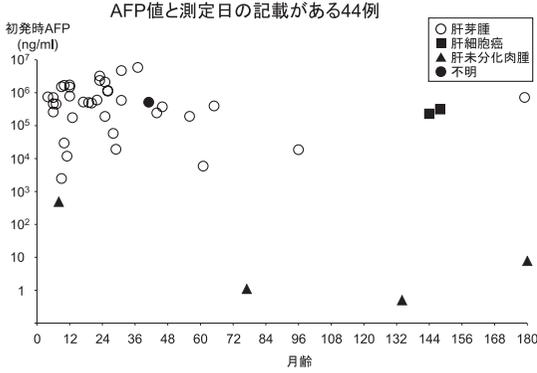
AFP (ng/ml)	肝芽腫	肝細胞癌	肝未分化肉腫	不明	計
0~100	0	0	3	0	3
~1,000	0	0	1	0	1
~10,000	2	0	0	0	2
~100,000	5	0	0	0	5
~500,000	11	2	0	0	13
~1,000,000	8	0	0	1	9
1,000,000~	11	0	0	0	11
計	37	2	4	1	44

AFP 値の記載ある 44 例

9. PRETEXT と組織型

	I	II	III	IV	計
肝 芽 腫	3	15	12	8	38
肝 細 胞 癌	0	0	1	1	2
肝未分化肉腫	1	2	0	1	4
不 明	0	0	0	1	1
計	4	17	13	11	45

11. 組織型・年齢別 AFP 分布



12. 肝芽腫の T 因子と AFP

AFP (ng/ml)	T <sub>1</sub>	T <sub>2</sub>	T <sub>3</sub>	T <sub>4</sub>	不明	計
0~100	0	0	0	0	0	0
~1,000	0	0	0	0	0	0
~10,000	1	1	0	0	0	2
~100,000	3	2	0	0	0	5
~500,000	1	4	3	3	0	11
~1,000,000	1	7	0	0	0	8
1,000,000~	0	2	4	4	1	11
計	6	15	7	8	1	37

AFP 値の記載ある 37 例

13. 肝芽腫の腫瘍最大径と AFP

AFP (ng/ml)	D ≤ 5 cm	5 cm < D ≤ 10 cm	10 cm < D	計
0~100	0	0	0	0
~1,000	0	0	0	0
~10,000	0	0	2	2
~100,000	2	3	0	5
~500,000	0	6	5	11
~1,000,000	1	3	4	8
1,000,000~	0	1	10	11
計	3	13	21	37

AFP 値の記載ある 37 例

14. 肝芽腫の PRETEXT と AFP

AFP (ng/ml)	I	II	III	IV	計
0~100	0	0	0	0	0
~1,000	0	0	0	0	0
~10,000	0	2	0	0	2
~100,000	2	1	2	0	5
~500,000	1	3	4	3	11
~1,000,000	0	7	1	0	8
1,000,000~	0	2	5	4	11
計	3	15	12	7	37

AFP 値の記載ある 37 例

15. HBs 抗原と組織型

	-	+	不明	計
肝 芽 腫	36	1	1	38
肝 細 胞 癌	1	1	0	2
肝未分化肉腫	4	0	0	4
不 明	1	0	0	1
計	42	2	1	45

16. HBe 抗原と組織型

	-	+	不明	計
肝 芽 腫	15	0	23	38
肝 細 胞 癌	0	0	2	2
肝未分化肉腫	2	0	2	4
不 明	1	0	0	1
計	18	0	27	45

17. HCV 抗体と組織型

	-	+	不明	計
肝 芽 腫	34	0	4	38
肝 細 胞 癌	2	0	0	2
肝未分化肉腫	4	0	0	4
不 明	1	0	0	1
計	41	0	4	45

## 18. 大腸ポリポーシスの合併と組織型

	-	+	家族歴あり	不明	計
肝芽腫	35	0	1	2	38
肝細胞癌	2	0	0	0	2
肝未分化肉腫	4	0	0	0	4
不明	1	0	0	0	1
計	42	0	1	2	45

## 19. 低出生体重児と組織型

	低出生体重で						計
	ない	ある	(低出生体重)			不明	
			( $\sim$ 999 g)	(1,000 $\sim$ 1,499 g)	(1,500 $\sim$ 2,499 g)		
肝芽腫	22	6	(1)	(2)	(3)	10	38
肝細胞癌	2	0				0	2
肝未分化肉腫	3	0				1	4
不明	1	0				0	1
計	28	6	(1)	(2)	(3)	11	45

## 【集計後記】

2012年の小児肝悪性腫瘍の登録総数は45例で、2010年39例、2011年46例とほぼ例年通りでした。肝芽腫38例、肝細胞癌2例、肝未分化肉腫4例の登録があり、組織型未記載は1例でした。前年の集計後記でWell-differentiated subtypeの多さ(17.8%)について指摘しましたが、今回は転じて肝芽腫38例中1例(2.6%)にとどまりました。中央病理診断が行われている症例が38例中21例と半分程度にとどまっていることがデータの偏りの一因となっており、本邦の肝芽腫症例の組織分類の検討のためには、中央病理診断に基づく精度の高いデータの収集が必要であると考えられました。

登録された肝芽腫38例中6例(15.8%)が低出生体重児であり、内訳は1,500g未満が3例、1,500g $\sim$ 2,499gが3例でした。肝芽腫症例に占める低出生体重児の割合はほぼ例年通りでした。2012年登録症例全体では、基礎疾患を有する症例として、肝芽腫で18トリソミーが1例、肝細胞癌でB型肝炎ウイルスキャリアとNiemann-Pick病が1例ずつ報告されました。また、肝芽腫の1例で大腸ポリポーシスの家族歴有りと報告されました。前回も指摘したとおり、これらリスク因子をもつ小児からいかに病変を早期発見し治療に結びつけるかが、今後の課題であると考えられました。

今回の集計では、SIOPEL (International Society of Pediatric Oncology Liver Tumor Study Group) が報告する予後不良肝芽腫のリスクファクターである、1) PRETEXT (pretreatment extent of tumor) IVは8例(肝芽腫のみ)、2) 肝外進展例は20例(肝芽腫のみ)に見られましたが、3) AFP $<$ 100の症例はありませんでした。また、遠隔転移を有する症例(Stage 4)は13例であり、肺転移11例、肝転移1例、肺・肝転移1例でした。これらのデータは例年同様でした。

2012年からJPLT (日本小児肝癌スタディグループ) の新規治療プロトコル(JPLT3-I, JPLT3-S) が開始されました。JPLT3のリスク分類に基づく、高リスク15例(M1 13例, N2 2例)、中間リスク8例(PRETEXT-IV 2例, 初診時肝破裂3例, 診断時3歳以上4例, 重複あり)、標準リスク15例に分類されました。ただし、PRETEXT付記因子データが不十分のため標準リスクに分類された症例がある可能性は否定できません。本登録の記載項目とPRETEXT付記因子には若干の相違が残されているため、今後検討すべき課題と考えられました。

最後になりましたが、ご多忙の中、登録作業にご協力頂いた先生方に心から感謝申し上げます。

(佐藤智行委員記)

## IV 胚細胞腫瘍

## 1-1. 胚細胞性腫瘍登録症例の地区別の報告施設数と登録数

地区と施設	施設と登録数						計	
	大学病院		小児病院		その他			
	施設数	登録数	施設数	登録数	施設数	登録数		
北海道	1	1			1	2	2	3
東北	2	8	1	3			3	11
関東・甲信越	11	26	6	20	4	7	21	53
東海・北陸	1	2	1	1	4	5	6	8
近畿	7	13	4	7			11	20
中国・四国	2	2			1	6	3	8
九州	6	15	1	1	3	6	10	22
計	30	67	12	32	10	26	56	125

## 1-2. 胚細胞性腫瘍登録症例の関東・甲信越細分化地区別の報告施設数と登録数

関東・甲信越 細分化地区	施設と登録数						計	
	大学病院		小児病院		その他			
	施設数	登録数	施設数	登録数	施設数	登録数		
関東	5	12	4	14			9	26
東京	3	6			2	3	5	9
神奈川	3	8	1	1			4	9
甲信越			1	5	2	4	3	9
計	11	26	6	20	4	7	21	53

## 2. 胚細胞性腫瘍登録症例の年齢・性別分布

治療開始年齢 と性別	性別			計
	男	女	ND	
月 齢 (1歳未満)	0	5	8	13
	1	2	5	7
	2			
	3	1	2	3
	4	1	3	4
	5	1		1
	6	1	1	2
	7			
	8			
	9			
	10	1		1
	11	1		1
年 齢	1	6	5	11
	2	1	2	3
	3		1	1
	4		3	3
	5		3	3
	6		6	6
	7	1	7	8
	8		8	8
	9		7	7
	10		7	7
	11		7	7
	12		10	10
	13	2	5	7
	14	3	1	4
	15	1	2	3
	16	1	1	2
	17	1	1	2
	ND	1		1
計	30	95	125	

ND：データなし

3. 胚細胞性腫瘍登録症例の原発部位別集計1 (年齢・性別と原発部位)

治療開始年齢と原発部位		原発部位										計	
		精巣	卵巣	仙尾部	仙尾部 後方	仙骨前	後腹膜	縦隔・ 胸腺	頭頸部	頭蓋内	その他		ND
症例数		12	67	8	6	9	9	7	0	3	3	1	125
月 齢 (1歳未満)	0	1		4	3	4	1						13
	1			2	2	1	1				1		7
	2												
	3	1			1		1						3
	4	1					3						4
	5	1											1
	6	1									1		2
	7												
	8												
	9												
	10						1						1
11	1											1	
年 齢	1	4	2	1		2	1	1					11
	2	1	1	1									3
	3										1		1
	4		3										3
	5		3										3
	6		6										6
	7		6					2					8
	8		8										8
	9		5			1	1						7
	10		7										7
	11		7										7
	12		9			1							10
	13		5					1		1			7
	14		1					2		1			4
	15		2							1			3
	16		1					1					2
	17	1	1										2
ND												1	1
性別	男	12		2	2	1	3	6		3		1	30
	女		67	6	4	8	6	1			3		95

ND：データなし

## 4. 胚細胞性腫瘍登録症例の原発部位別集計2 (発見経路・初発症状1・左右と原発部位)

発見経路・初発症状・ 左右と原発部位		原発部位											計
		精巣	卵巣	仙尾部	仙尾部 後方	仙骨前	後腹膜	縦隔・ 胸腺	頭頸部	頭蓋内	その他	ND	
症例数		12	67	8	6	9	9	7	0	3	3	1	125
発見経路	乳児検診・学校検診	1		1			1						3
	出生前診断	1		1	4	3	3				1		13
	医療機関	7	64	5	2	5	4	7		3	2		99
	その他	2	3	1		1							7
	不明						1						1
	ND	1										1	2
初発症状1	なし	1	2			2	1	1					7
	腹部腫瘍		13				6						19
	腹部膨隆		8				1				1		10
	腹痛		39										39
	疼痛		1					1		2			4
	仙尾部腫瘍			8	6	5							19
	精巣腫大	10											10
	その他		4			2	1	5		1	2		15
	不明												0
ND	1										1	2	
左右	右	6	33	1			1	1			2		44
	左	5	30				3	3					41
	正中			7	6	9	2	3					29
	両側		4							1	1		6
	不明						3			2			3
	ND	1										1	2

ND: データなし

## 5. 胚細胞性腫瘍登録症例の原発部位別集計3 (組織分類と原発部位)

組織分類と原発部位		原発部位											計
		精巣	卵巣	仙尾部	仙尾部 後方	仙骨前	後腹膜	縦隔・ 胸腺	頭頸部	頭蓋内	その他	ND	
症例数		12	67	8	6	9	9	7		3	3	1	125
組織分類	胚細胞腫瘍 (分類不明)												
	単一組織型胚細胞腫瘍												
	未分化胚細胞腫, 胚細胞腫		1							2			3
	胎児性癌												
	卵黄嚢腫瘍	6	5	1		1		1			2		16
	奇形腫 (分類不明)		1										1
	成熟奇形腫	3	51	4	2	6	6	3					75
	未熟奇形腫	1	5	2	2	2	3	1			1		17
	複合組織型胚細胞腫瘍	2	4	1	2			1					10
	性索間質性腫瘍 (分類不明)												
	顆粒膜細胞腫												
	若年型顆粒膜細胞腫												
	その他の腫瘍							1		1			2
	ND											1	1

ND: データなし

6. 胚細胞性腫瘍登録症例の原発部位別集計4（進展度・病期と原発部位）

進展度・病期と 原発部位		原発部位											計
		精巣	卵巣	仙尾部	仙尾部 後方	仙骨前	後腹膜	縦隔・ 胸腺	頭頸部	頭蓋内	その他	ND	
症例数		12	67	8	6	9	9	7	0	3	3	1	125
C 因子	C <sub>0</sub>	11	43	5	4	5	6	3		2	1		80
	C <sub>1</sub>	1	15	1	2	2		2					23
	C <sub>2</sub>		2	2		1	2				2		9
	C <sub>3</sub>		6			1	1	2					10
	不明									1			1
	ND		1									1	2
N 因子	N <sub>0</sub>	12	61	7	6	8	9	5		2	3		113
	N <sub>1</sub>		1			1		1					3
	N <sub>2</sub>		2	1									3
	N <sub>3</sub>												0
	不明		2					1		1			4
	ND		1									1	2
V 因子	V <sub>0</sub>	7	64	8	6	9	9	5		2	3		113
	V <sub>1</sub>	3						2					5
	不明	1	2							1			4
	ND	1	1									1	3
M 因子	M <sub>0</sub>	12	65	7	6	8	9	5		3	3		118
	M <sub>1</sub>		1	1		1		2					5
	不明												0
	ND		1									1	2
腫瘍最大径	≤5 cm	10	5	4	2	5				2	1		29
	5 cm<≤10 cm	1	32	4	1	2	4	4			1		49
	10 cm<		28		3	2	5	3			1		42
	不明		1							1			2
	ND	1	1									1	3
本邦病期分類	I	8	57	6	6	7	6	5		2	1		98
	II		3	1		1	1				2		8
	III	3	5				2						10
	IV		1	1		1		2					5
	不明									1			1
	ND	1	1									1	3

ND：データなし

## 7. 胚細胞性腫瘍登録症例の病期分類集計1 (治療開始年齢と本邦病期分類)

治療開始年齢と病期		本邦病期分類					計	
		I	II	III	IV	不明		ND
症例数		98	8	10	5	1	3	125
月 齢 (1歳未満) 詳細	0	12	1					13
	1	6	1					7
	2							
	3	2	1					3
	4	2		2				4
	5	1						1
	6	2						2
	7							
	8							
	9							
	10	1						1
11	1						1	
年 齢	1	6		2	2		1	11
	2	2	1					3
	3		1					1
	4	3						3
	5	3						3
	6	6						6
	7	7		1				8
	8	6	1	1				8
	9	6		1				7
	10	6			1			7
	11	7						7
	12	8	1	1				10
	13	6		1				7
	14	1			2		1	4
	15	1	1			1		3
	16	2						2
	17	1		1				2
ND						1	1	

ND: データなし

## 8. 胚細胞性腫瘍登録症例の病期分類別集計2 (組織分類と本邦病期分類)

組織分類と病期		本邦病期分類					計	
		I	II	III	IV	不明		ND
症例数		98	8	10	5	1	3	125
組織分類	胚細胞腫瘍 (分類不明)							
	単一組織型胚細胞腫瘍							
	未分化胚細胞腫, 胚細胞腫	1	1			1		3
	胎児性癌							
	卵黄囊腫瘍	7	4	3	2			16
	奇形腫 (分類不明)	1						1
	成熟奇形腫	72	1	1			1	75
	未熟奇形腫	12	2	2			1	17
	複合組織型胚細胞腫瘍	4		4	2			10
	性索間質性腫瘍 (分類不明)							
	顆粒膜細胞腫							
	若年型顆粒膜細胞腫							
その他の腫瘍	1			1			2	
ND						1	1	

ND: データなし

## 9. 胚細胞性腫瘍登録症例の組織分類と AFP 値 (1歳以降の93例について)

組織分類と AFP		症例数			AFP 値		
		総数	ND	n	最大	最小	平均
組織分類	胚細胞腫瘍 (分類不明)						
	単一組織型胚細胞腫瘍						
	未分化胚細胞腫, 胚細胞腫	3		3	3.1	0.1	1.87
	胎児性癌						
	卵黄囊腫瘍	11		11	467,302	6,023	72,068
	奇形腫 (分類不明)	1		1	18	18	18.00
	成熟奇形腫	60	5	55	207	0.6	5.746
	未熟奇形腫	7	1	6	5,473	1	1,143.9
	複合組織型胚細胞腫瘍	8		8	42,805.0	6	18,235
	性索間質性腫瘍 (分類不明)						
	顆粒膜細胞腫						
	若年型顆粒膜細胞腫						
その他の腫瘍	2		2	16,880.8	2.1	8,441.45	
ND	1	1					
計	93	7	86	467,302	0.1	11,194.29	

ND: データなし

## 10. 胚細胞性腫瘍登録症例の組織分類集計（治療開始年齢・性別と組織分類）

治療開始 年齢と 組織分類・ 性別		組織分類と性別														計						
		胚細胞 腫瘍	単一組織型 胚細胞腫	未分化胚 細胞腫 胚細胞腫	胎児性癌	卵黄囊腫瘍	奇形腫	成熟 奇形腫	未熟 奇形腫	複合組織型 胚細胞腫瘍	性索間質 性腫瘍	顆粒膜 腫瘍	若年型 顆粒膜腫瘍	その他の 腫瘍	ND							
		男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女	男 女		男 女					
月 齢 (1歳未満)	0						2	4	2	4	1	0						13				
	1						2	3	0	2								7				
	2																					
	3						1	1			0	1						3				
	4					1	0	0	2	0	1							4				
	5					1	0											1				
	6					1	1											2				
	7																					
	8																					
	9																					
	10									1	0							1				
11					1	0											1					
年 齢	1				2	1	1	4	1	0	2	0						11				
	2				0	1	1	1										3				
	3				0	1												1				
	4						0	3										3				
	5						0	3										3				
	6				0	1	0	3	0	2								6				
	7				0	1	1	5	0	1								8				
	8				0	1	0	6			0	1						8				
	9						0	5	0	1	0	1						7				
	10				0	1	0	6										7				
	11						0	7										7				
	12				0	1	0	7	0	2								10				
	13			1	0			1	4		0	1						7				
	14							0	1		1	0			2	0		4				
15			1	1						0	1						3					
16					1	0	0	1									2					
17							0	1		1	0						2					
ND																1	0	1				
計			2	1		7	9	0	1	9	66	4	13	5	5			2	0	1	0	125

ND：データなし

**【集計後記】**

2012年の新規症例として登録された125例を対象としました。集計登録数は、2009、2010、2011年が147、142、152例で、例年と比較し減少しました。登録施設数は56施設で、これも例年と比較し減少しました(2009、2010、2011年が59、59、64施設)。

各1施設当たりの平均登録例数は、125/56で2.23例と例年と比較し減少しました(2009、2010、2011年が2.49、2.41、2.48例)。地区別では北海道が1.5例(3/2)、東北が3.67例(11/3)、関東・甲信越が2.52例(53/21)、東海・北陸が1.33例(8/6)、近畿例1.82例(20/11)、中国・四国2.67例(8/3)、九州が2.20例(22/10)でした。

治療開始年齢と性別の分布では、1歳未満の男女比(女/男)が19/13と1.5倍で若干女児の症例が多く(2009、2010、2011年が1.9、0.9、2.3倍)、1歳以上が76/17と4.5倍でさらに女児の症例が多い結果でした(2009、2010、2011年が3.3、3.2、6.4倍)。全体で2011年は95/30で3.2倍でした(2009、2010、2011年が、2.8、2.3、5.1倍)。

原発部位における傾向もほぼ例年通りでした。卵巣原発が67例(53.6%)と全体の約半数を占め、その治療開始年齢は全て1歳以上でした。新生児期13例では、11例(84.6%)が仙尾部・仙尾部後方・仙骨前のいずれかのタイプでした。

続いて、発見経路・初発症状・左右差と原発部位についてですが、検診での発見は3例のみで、99例(79.2%)が医療機関で発見されていました。出生前診断は13例(10.4%)でした(2011年は10.7%)。初発症状は腹痛(39例)、腹部腫瘤(19例)、仙尾部腫瘤(19

例)の順で多く認められました。左右差(左/右)では精巣(5/6)も卵巣(30/33)も差は見られませんでした。両側の卵巣が4例(2011年は4例)でした。後腹膜(3/1、正中2)と縦隔・胸腺(3/1、正中3)はやや左側と正中が多く、仙尾部・仙尾部後方・仙骨前のほとんどが両側(22例96%)でした。

組織分類は、成熟奇形腫(75例)、未熟奇形腫(17例)、卵黄嚢腫瘍(16例)、複合組織型胚細胞腫瘍(10例)の順で多くみられました。

進展度は、C<sub>0</sub>が80例、N<sub>0</sub>が113例、V<sub>0</sub>が113例、M<sub>0</sub>が118例でした。腫瘍サイズは $\geq 5$  cmが29例、 $5 \text{ cm} < \leq 10 \text{ cm}$ が49例、 $10 \text{ cm} <$ が42例でした。治療開始年齢(1歳未満/1歳以上)と病期の分布をみると、I期が98例で27/71、II期が8例で3/5、III期が10例で2/8、IV期が5例で0/5でした。原発部位については例年通りの傾向でした。

最後に、組織分類とAFP値の比較ですが、今回は1歳未満を除外した93例を対象とし、更にその内データ記載が無かった7例を除外した $n=86$ 例で集計しました。成熟奇形腫( $n=60$ )は平均値5.75で(2009、2010、2011年が11.9、3.7、2.4)、未熟奇形腫( $n=7$ )は平均1,143.9で(2009、2010、2011年が3,010.2、1,113.8、1,413.9)、いずれも例年と同じような結果でした。

以上、2012年の小児胚細胞腫瘍登録症例の解析を行いました。最後になりましたが、各施設の先生には、大変お忙しい中、登録作業にご協力頂き、誠にありがとうございました。今後とも本学会登録にご協力頂きますよう、宜しくお願い申し上げます。

(伊勢一哉委員記)

## V 横紋筋肉腫

## 1. 年齢, 性別

年齢	男	女	計
0	3	0	3
1	1	2	3
2	1	5	6
3	0	0	0
4	0	0	0
5	1	1	2
6	2	0	2
7	1	0	1
8	0	0	0
9	0	1	1
10	0	0	0
11	0	4	4
12	0	1	1
13	0	1	1
14	1	0	1
15	0	0	0
16	0	0	0
17	1	0	1
18	0	0	0
19	1	0	1
記載無し	2	2	4
計	14	17	31

## 2. 報告施設

診療科	小児外科 /外科	小児科	その他	計
大学	11	11	0	22
その他の病院	4	5	0	9
計	15	16	0	31

## 3. 初発症状

腫瘍	15
腫脹	4
疼痛	4
嘔吐	0
発熱	0
出血	0
不明	4
その他	4
計	31

## 4. 組織分類 (ICR) と性別・年齢

組織型	性別		年齢																			計		
	男	女	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18		19	記載無し
胎児型	3	7	1	1	4	0	0	1	0	0	0	1	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	10
ブドウ状型	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
紡錘細胞型	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	
胞巣型	6	8	0	2	2	0	0	1	2	1	0	0	0	2	1	1	1	0	0	1	0	1	15	
多形型	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
混合型	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
未分化型	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
組織型不明	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	
記載無し	2	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	
計	13	17	3	3	6	0	0	2	2	1	0	1	0	4	1	1	1	0	0	1	0	1	31	

5. 原発部位 (IRS) と性別・年齢

原 発 部 位	性別		年 齢																	計				
	男	女	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16		17	18	19	記載無し
頭頸部	3	2	1	1	1				1													1		5
傍髄膜	0	0																						0
眼 窩	2	0			1					1														2
軀 幹	0	1											1											1
四 肢	1	4						1	1				2	1										5
後腹膜	0	2			1								1											2
縦 隔	1	0																			1		1	
横隔膜	0	1													1									1
泌尿生殖器	0	3		1	1						1													3
膀胱・前立腺	5	1	2	1	1			1									1							6
胆 道	0	0																						0
骨 盤	0	0																						0
会陰・肛門周囲	0	1			1																			1
その他 (肝, 脳, など)	0	0																						0
不 明	0	0																						0
記載無し	2	2																				4		4
総 計	14	17	3	3	6	0	0	2	2	1	0	1	0	4	1	1	1	0	0	1	0	1	4	31

6. 原発部位 (IRS) と組織分類 (ICR)・Group分類 (IRS)

原 発 部 位	組織型									Group						計
	胎児型	ブドウ 状型	紡錘 細胞型	胞巣型	多形型	混合型	未分化型	組織型 不明	記載無し	I	II	III	IV	判定不能	記載無し	
頭頸部	1		1	3								2	2		1	5
傍髄膜																0
眼 窩	1			1								1	1			2
軀 幹				1											1	1
四 肢	1			4						1	1	1	1		1	5
後腹膜	1			1									2			2
縦 隔				1									1			1
横隔膜				1									1			1
泌尿生殖器	3											2	1			3
膀胱・前立腺	3			2				1				5	1			6
胆 道																0
骨 盤																0
会陰・肛門周囲				1							1					1
その他 (肝, 脳, など)																0
不 明																0
記載無し													4			4
総 計	10	0	1	15	0	0	0	1	4	1	2	11	10	0	7	31

## 7-1. Stage 分類 (IRS) と年齢・性別

Stage	性別		年 齢																	計					
	男	女	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16		17	18	19	記載無し	
1	2	4	1	2	1					1		1													6
2	0	1											1												1
3	6	3	2	1	1			2	1				1			1									9
4	4	6			3				1				2	1	1					1		1			10
記載無し	2	3			1																		4		5
計	14	17	3	3	6	0	0	2	2	1	0	1	0	4	1	1	1	0	0	1	0	1	4		31

## 7-2. Group 分類 (IRS) と年齢・性別

Group	性別		年 齢																	計					
	男	女	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16		17	18	19	記載無し	
I	0	1											1												1
II	0	2			1			1																	2
III	8	3	3	3	1			1	1	1						1									11
IV	4	6			3				1			1	1	1						1		1			10
判定不能	0	0																							0
記載無し	2	5			1								2										4		7
計	14	17	3	3	6	0	0	2	2	1	0	1	0	4	1	1	1	0	0	1	0	1	4		31

## 8-1. 組織分類 (ICR) と Stage 分類 (IRS)

組織分類	Stage					計
	1	2	3	4	記載無し	
胎児型	3		3	3	1	10
ブドウ状型						0
紡錘細胞型	1					1
胞巣型	2	1	5	7		15
多形型						0
混合型						0
未分化型						0
組織型不明			1			1
記載無し					4	4
計	6	1	9	10	5	31

## 8-2. 組織分類 (ICR) とグループ分類 (IRS)

組織分類	Group					計
	I	II	III	IV	判定不能 記載無し	
胎児型			4	4	2	10
ブドウ状型						0
紡錘細胞型			1			1
胞巣型	1	2	5	6	1	15
多形型						0
混合型						0
未分化型						0
組織型不明			1			1
記載無し					4	4
計	1	2	11	10	7	31

8-3. Stage 分類 (IRS) と Group 分類 (IRS)

Stage	Group						計
	I	II	III	IV	判定不能	記載無し	
1			5	1			6
2	1						1
3		2	6			1	9
4				9		1	10
不明						5	5
計	1	2	11	10	0	7	31

9. リスク分類 (IRS)

Low A	0
Low B	3
Inter A	9
Inter B	3
High	9
不明	1
記載なし	6
計	31

10. Group 分類 (IRS) と腫瘍最大径

Group	腫瘍最大径					計
	≤5 cm	5<≤10	10<	不明	記載無し	
I	1					1
II	1		1			2
III	4	4	3			11
IV	4	1	4		1	10
記載なし		1			6	7
計	10	6	8	0	7	31

11. 原発部位と腫瘍最大径

原発部位	腫瘍最大径					計
	≤5 cm	5<≤10	10<	不明	記載無し	
頭頸部	3		1		1	5
傍髄膜						0
眼窩	2					2
軀幹					1	1
四肢	2	1	2			5
後腹膜	1				1	2
縦隔			1			1
横隔膜		1				1
泌尿生殖器	1		2			3
膀胱・前立腺		4	2			6
胆道						0
骨盤						0
会陰・肛門周囲	1					1
その他(肝, 脳, など)						0
不明						0
記載無し					4	4
計	10	6	8	0	7	31

## 12. 組織型と腫瘍最大径

組織分類	腫瘍最大径					計
	≤5 cm	5<≤10	10<	不明	記載無し	
胎児型	2	2	4		2	10
ブドウ状型						0
紡錘細胞型	1					1
胞巣型	7	3	4		1	15
多形型						0
混合型						0
未分化型						0
組織型不明		1				1
記載無し					4	4
計	10	6	8	0	7	31

## 【集計後記】

2012年登録の横紋筋肉腫症例を集計しました。2011年12月からの登録用紙の改訂にともない、横紋筋肉腫の登録はIRSのStage分類とGroup分類に統一され、その他の項目もIRSに沿うように統一されています。その結果、昨年の集計から集計項目を変更していますのでよろしくお願いたします。

2012年の集計解析結果ですが、登録症例は31例で昨年より4例増加しました。全例が小児外科、小児科からの登録で、他科からの登録はありませんでした。各施設での情報の共有化が進み小児科あるいは小児外科による全患者の把握が行われているものと考えます。

集計された31例の男女別内訳は男児14例、女児17例と女児に多く、年齢は5歳以下が14例、10歳以上が9例でしたが、今年は17歳と19歳の症例の登録がありました。近年、「トランジション」への対応が問題になっていますが、これらのAYA世代の初発症例に対する治療やその後のフォローは今後の重要な課題であると思われます。また、年齢の記載無しは4例あり、これらはほとんどの項目で記載事項がありませんでした。

組織分類では胎児型10例、胞巣型15例、紡錘細胞型1例で、ブドウ状型、多形型、混合型は認められず、昨年よりさらに胞巣型が増加していました。JRSGの中央病理診断を受けた症例は31例中16例と初めて50%を上回りましたが、さらなるご協力をお願いしたいと思います。発生部位では四肢と膀胱・前立腺の症例が増加していました。組織分類と年齢・性別の関係では胞巣型の年少児症例が増えている印象でしたが、その他は昨年までと大きな違いは見られませんでした。Stage分

類、Group分類と年齢・性別の関係では、Stage 3, 4あるいはGroup III, IVの症例が増加していました。Stage分類とGroup分類の関係では、Stage 4, Group IVの症例の増加が目立ち、登録症例の約1/3がStage 4,あるいはGroup IVでした。組織分類とStage分類、Group分類では、例年と大きな変化はないように思われます。IRSのリスク分類では、Low A群0例、Low B群3例、Intermediate A群9例、Intermediate B群3例、High群9例、不明1例、記載なし6例で、Highリスク症例は例年とほぼ同様でした。腫瘍最大径に関しては、昨年までと大きな変化はなく、一定の傾向は認められませんでした。

毎年この集計後記で触れておりますが、極力必要事項の記載漏れがないようにお願いいたします。登録症例全体で年間30例前後ですので、記載の不備症例は解析結果全体に大きな影響を与えます。日常の多忙な臨床の傍ら大変な時間と労力を費やして登録業務をおこなっていただいていることは重々承知しておりますが、横紋筋肉腫のような希少疾患の予後の改善のためには、全国の症例の登録および解析の意義は非常に大きいと思われます。一次登録の症例の網羅とともに二次登録の充実が必要ですのでご協力のほどよろしくお願いいたします。各施設の登録担当の先生におかれましては、希少な小児悪性腫瘍疾患の登録事業により一層のご理解を賜り、ご協力をお願いする次第であります。

(小野 滋委員記)

## VI その他の腫瘍

悪性リンパ腫	Hodgikin 病	0
	非 Hodgikin リンパ腫	9
	悪性リンパ腫その他	4
脳腫瘍		10
骨腫瘍	骨肉腫	16
	Ewing 肉腫	8
PNET・骨外性 Ewing 肉腫・Askin 腫瘍		3
網膜芽腫	網膜芽腫	4
その他の腫瘍		
	脂肪芽腫	8
	睪 solid pseudopapillary tumor	4
	滑膜肉腫	4
	desmoplastic small round cell tumor	4
	大腸癌	3
	ランゲルハンス細胞組織球症	3
	副腎皮質癌	2
	未分化肉腫	2
	胸膜肺芽腫	2
	繊維腫症	2
	海綿状血管腫	2
	甲状腺癌	1
	平滑筋肉腫	1
	線維肉腫	1
	悪性黒色腫	1
	clear cell sarcoma	1
	褐色細胞腫	1
	虫垂カルチノイド	1
	線維腺腫	1
	粘液嚢胞腺腫	1
	その他の悪性腫瘍	2
	その他の良性腫瘍	11
	良悪性不明	7
	記載なし	14
総計		133

**【集計後記】**

2012年登録のその他の腫瘍症例を集計しました。今回の登録症例は133例であり昨年の150例からやや減少しています。骨腫瘍/Ewing肉腫は増加しましたが、悪性リンパ腫、脳腫瘍、網膜芽腫の登録が減少しました。小児外科疾患以外の腫瘍は年度により登録数にばらつきがでるのは仕方のないことですが、今後とも関係各科のご協力をお願いしたいと存じます。

その他の腫瘍では例年通り様々な腫瘍が登録されてい

ます。本年、登録が多かった症例は、脂肪芽腫8例、腭SPT4例、滑膜肉腫4例などで、腭芽腫の登録はありませんでした。また、大腸癌の登録が3例あり、治療開始年齢は13、14、15歳でした。その他にも様々な希少症例の登録をいただきました。小児外科のみならず、小児科、耳鼻科、眼科、脳神経外科、整形外科など関係各科のご協力に感謝いたします。今後とも本学会登録事業にご協力いただきますようよろしくお願いいたします。

(小野 滋委員記)