

第34回

# 日本小児肝臓研究会

プログラム・抄録集

会期 平成29年 7月15日(土)・16日(日)

会場 奈良春日野国際フォーラム 麓 ~I・RA・KA~  
〒630-8212 奈良市春日野町101 TEL: 0742-27-2630

会長 虫明 聡太郎

第34回日本小児肝臓研究会 事務局

近畿大学医学部奈良病院 小児科 近藤 宏樹・角谷 智代  
〒630-0293 奈良県生駒市乙田町1248番-1 TEL: 0743-77-0880  
E-mail: ped.liver.34@gmail.com

第34回

# 日本小児肝臓研究会

プログラム・抄録集

会期 平成29年 7月15日(土)・16日(日)

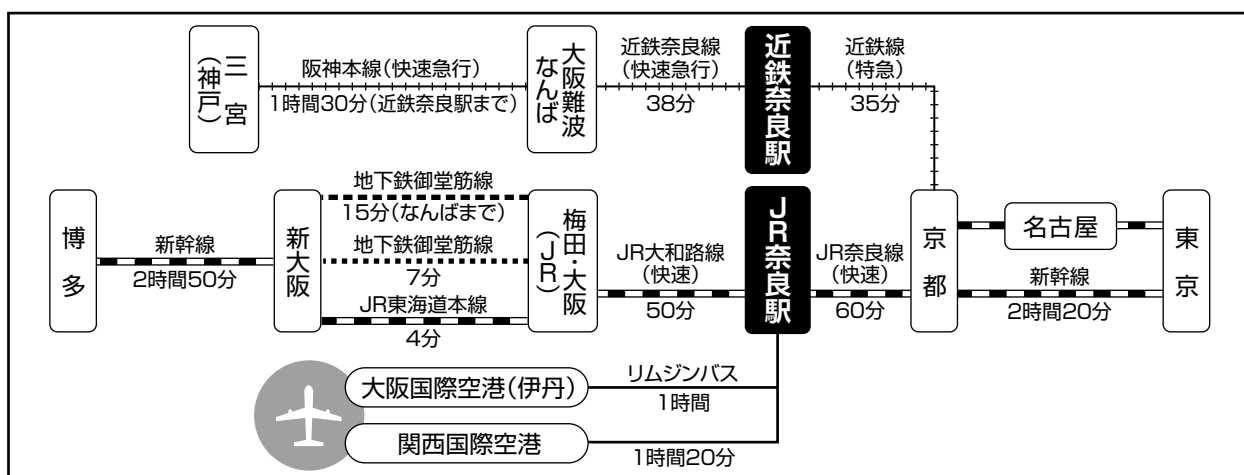
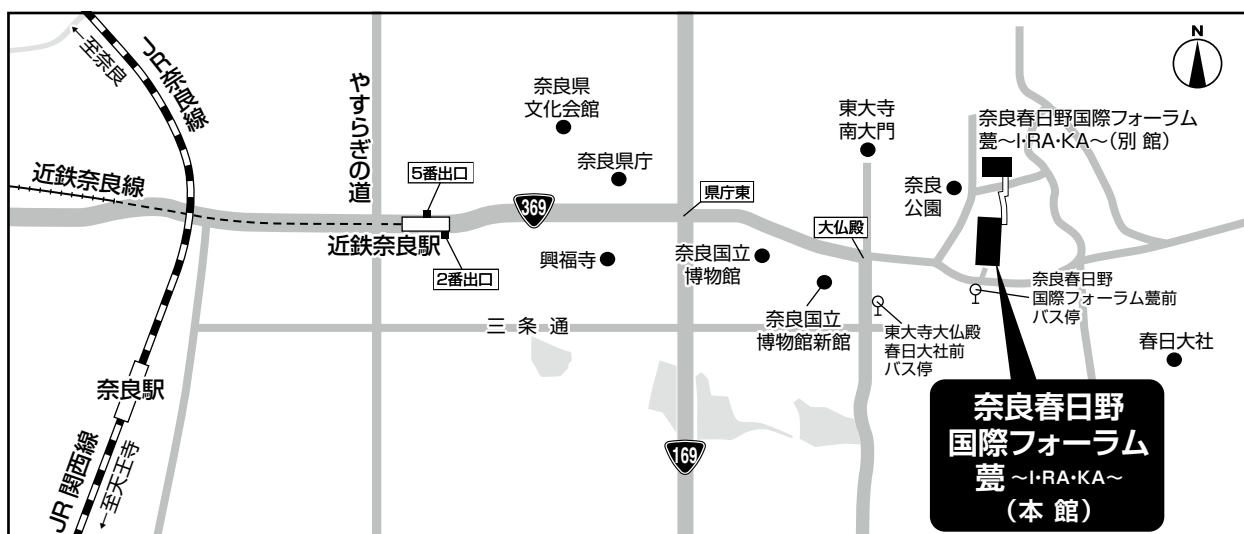
会場 奈良春日野国際フォーラム 麓 ~I・RA・KA~  
〒630-8212 奈良市春日野町101 TEL: 0742-27-2630

会長 虫明 聡太郎

第34回日本小児肝臓研究会 事務局

近畿大学医学部奈良病院 小児科 近藤 宏樹・角谷 智代  
〒630-0293 奈良県生駒市乙田町1248番-1 TEL: 0743-77-0880  
E-mail: ped.liver.34@gmail.com

# 会場アクセス図



## 各空港から近鉄奈良駅へのアクセス

### ■リムジンバス 大阪（伊丹）空港から近鉄奈良駅へ

大阪空港 10番のりば	発	8:20	9:30	10:30	11:30	12:30	14:30	16:00	17:00	18:00	19:15
大阪空港 0番のりば	発	8:25	9:35	10:35	11:35	12:35	14:35	16:05	17:05	18:05	19:20
近鉄奈良駅	着	9:25	10:35	11:35	12:35	13:35	15:35	17:05	18:05	19:05	20:20

### ■リムジンバス 関西国際空港から近鉄奈良駅へ

第2ターミナル 5番のりば	発	7:25	8:25	9:25	10:25	11:25	12:25	13:25	14:25	15:25	16:25	17:25
第1ターミナル 9番のりば	発	7:40	8:40	9:40	10:40	11:40	12:40	13:40	14:40	15:40	16:40	17:40
近鉄奈良駅	着	9:05	10:05	11:05	12:05	13:05	14:05	15:05	16:05	17:05	18:05	19:05

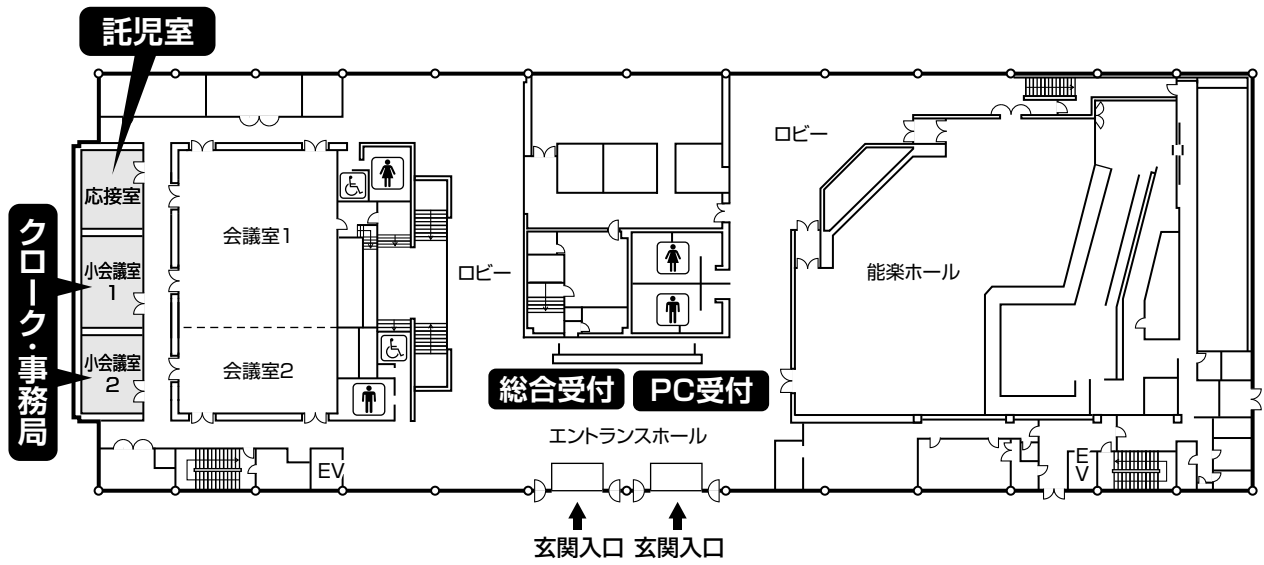
## 最寄駅から会場までのアクセス

- 徒歩 近鉄奈良駅2番出口より徒歩20分
  - バス
    - ① 近鉄奈良駅5番出口より奈良交通バス1番のりば
    - ② JR奈良駅より奈良交通バス東口2番のりば
- ➡ 「春日大社本殿」行き「奈良春日野国際フォーラム薨前」下車すぐ、  
 又は「市内循環（外回り）」バス「東大寺大仏殿・春日大社前」下車、  
 大仏殿交差点東へ徒歩3分

# 会場案内図

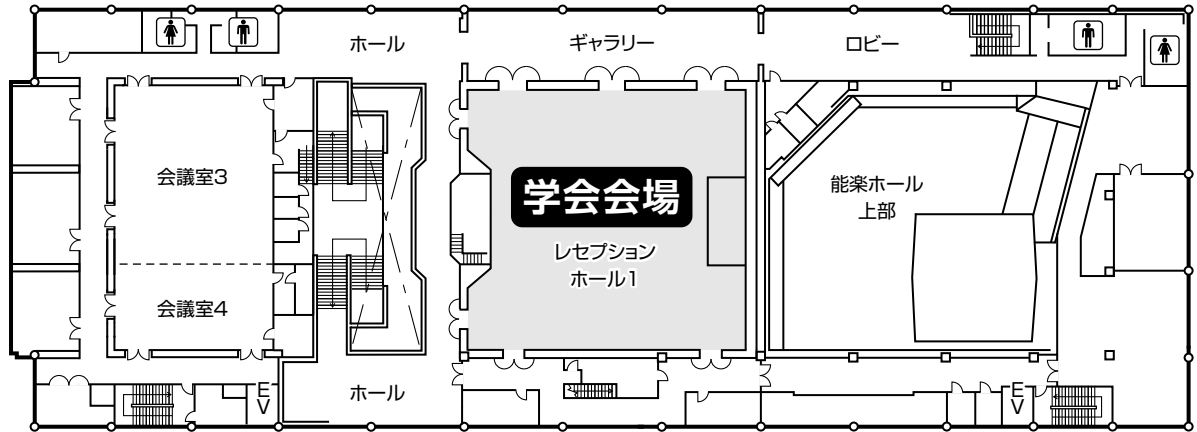
1F

奈良春日野国際フォーラム 麓～I・RA・KA～ 本館



2F

奈良春日野国際フォーラム 麓～I・RA・KA～ 本館



# 日 程 表

## 第1日目 7月15日(土)

12:00	
12:30～13:20	<b>教育講演(ランチョンセミナー)</b> <b>肝疾患における亜鉛補充療法の意義</b> 座長：別所 一彦 演者：片山 和弘
13:00	
13:25～13:30	<b>開会の辞</b> 会長：虫明 聡太郎
13:30～14:06	<b>一般演題1</b> <b>検 査</b> 座長：箕輪 圭
14:00	
14:06～14:54	<b>一般演題2</b> <b>ウイルス肝炎</b> 座長：伊藤 玲子
15:00	<b>コーヒーブレイク</b>
15:10～16:10	<b>特別講演</b> <b>肝上皮系細胞の分化・増殖異常</b> <b>一細胆管反応、再生結節、</b> <b>肝腫瘍の新しい理解に向けて</b> 座長：虫明 聡太郎 演者：西川 祐司
16:00	
16:10～16:46	<b>一般演題3</b> <b>栄 養</b> 座長：徳原 大介
16:46～17:22	<b>一般演題4</b> <b>外 科</b> 座長：坂元 直哉
17:00	
17:22～18:10	<b>一般演題5</b> <b>肝炎その他</b> 座長：水落 建輝
18:00	
18:30～	<b>懇 親 会</b> 当会場ガーデン(雨天時は、レセプションホール2)

## 第2日目 7月16日(日)

7:30	
7:30～8:30	
8:00	<b>運営委員会</b> (会場：春日ホテル)
9:00	
9:00～9:48	<b>一般演題6</b> <b>代 謝</b> 座長：梶 俊策
10:00	
9:48～10:48	<b>一般演題7</b> <b>胆汁うっ滞</b> 座長：近藤 宏樹 戸川 貴夫
	<b>コーヒーブレイク</b>
11:00	
11:00～11:48	<b>一般演題8</b> <b>その他</b> 座長：青松 友槻
11:48～11:58	<b>白木賞受賞講演</b> 座長：田尻 仁
12:00	
11:58～12:20	<b>総会・表彰</b>
12:20～12:25	<b>次期会長挨拶</b> 虻川 大樹
12:25～12:30	<b>閉会の辞</b> 会長：虫明 聡太郎

# プログラム

7月15日(土)

教育講演(ランチョンセミナー) 12:30～13:20

座長: 別所 一彦(大阪大学 小児科)

## 肝疾患における亜鉛補充療法の意義

片山 和弘 大阪国際がんセンター 副院長・臨床研究センター長

開会の辞 13:25～13:30 会長: 虫明 聡太郎

一般演題1 13:30～14:06

[ 検 査 ]

座長: 箕輪 圭(順天堂大学 小児科)

### 01 新規肝線維化マーカー(M2BPGi)の小児慢性肝疾患での有効性の検討

○中野 聡(なかの さとし)<sup>1)2)</sup>、林 久允<sup>2)</sup>、平井 沙依子<sup>1)</sup>、齋藤 暢知<sup>1)</sup>、箕輪 圭<sup>1)</sup>、  
鈴木 光幸<sup>1)3)</sup>、清水 俊明<sup>1)</sup>

1) 順天堂大学 小児科、2) 東京大学 大学院薬学系研究科 分子薬物動態学教室、  
3) Lund Stem Cell Center, Lund University, Sweden

### 02 肝線維化マーカー高値が遷延している一過性骨髄異常増殖症の一例

○東 良紘(あずま よしひろ)、市村 卓也、松隈 知恵、木村 献、高橋 一雅、深野 玲司、  
長谷川 俊史

山口大学 小児科

### 03 胆道閉鎖症患児における心肺合併症早期発見のためのBNP測定の有用性の検討

○吉丸 耕一郎(よしまる こういちろう)、松浦 俊治、高橋 良彰、柳 佑典、江角 元史郎、  
田口 智章

九州大学 小児外科

**04** 小児慢性 B 型肝炎に対するインターフェロン治療における  
HBs 抗原と HB コア関連抗原の有用性

- 福嶋 健志(ふくしま けんじ)<sup>1)</sup>、村上 潤<sup>1)</sup>、倉信 奈緒美<sup>1)2)</sup>、梶 俊策<sup>3)</sup>、田尻 仁<sup>4)</sup>  
1)鳥取大学 周産期・小児医学、2)千葉県立こども病院、3)津山中央病院 小児科、  
4)大阪府立急性期・総合医療センター 小児科

**05** 高ウイルス量妊婦への核酸アナログ投与による B 型肝炎ウイルス母子感染予防

- 杉浦 時雄(すぎうら ときお)<sup>1)</sup>、遠藤 剛<sup>2)</sup>、伊藤 孝一<sup>2)</sup>、田中 靖人<sup>3)</sup>、高野 智子<sup>4)</sup>、  
田尻 仁<sup>4)</sup>、三善 陽子<sup>5)</sup>、鈴木 光幸<sup>6)</sup>  
1)蒲郡市民病院 小児科、2)名古屋市立大学 新生児・小児医学分野、3)同 病態医科学、  
4)大阪府立急性期・総合医療センター 小児科、5)大阪大学 小児科、6)順天堂大学 小児科

**06** 小児 C 型肝炎 147 例の肝組織学的特徴：AMED 研究事業全国調査第 2 報

- 水落 建輝(みすおち たつき)<sup>1)</sup>、高野 智子<sup>2)</sup>、柳 忠宏<sup>1)</sup>、牛島 高介<sup>1)</sup>、鈴木 光幸<sup>3)</sup>、  
三善 陽子<sup>4)</sup>、伊藤 嘉規<sup>5)</sup>、乾 あやの<sup>6)</sup>、田尻 仁<sup>2)</sup>  
1)久留米大学 小児科、2)大阪急性期・総合医療センター 小児科、3)順天堂大学 小児科、  
4)大阪大学 小児科、5)名古屋大学 小児科、6)済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科

**07** 小児期ウイルス性肝炎のオンライン登録システムの現状と有用性について

- 高野 智子(たかの ともこ)<sup>1)</sup>、田尻 仁<sup>1)</sup>、虻川 大樹<sup>2)</sup>、乾 あやの<sup>3)</sup>、恵谷 ゆり<sup>4)</sup>、  
鈴木 光幸<sup>5)</sup>、水落 建輝<sup>6)</sup>、三善 陽子<sup>7)</sup>、村上 潤<sup>8)</sup>  
1)大阪急性期・急性期総合医療センター、2)宮城県立こども病院 総合診療科、  
3)済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科、4)大阪母子医療センター 消化器内分科、  
5)順天堂大学 小児科、6)久留米大学医療センター 小児科、7)大阪大学 小児科、  
8)鳥取大学 周産期・小児医学

**肝上皮系細胞の分化・増殖異常  
— 細胆管反応、再生結節、肝腫瘍の新しい理解に向けて**

西川 祐司 旭川医科大学 病理学講座 腫瘍病理分野 教授

一般演題3 16:10~16:46

[ 栄 養 ]

座長：徳原 大介(大阪市立大学 小児科)

08 長期中心静脈栄養児においてセレン欠乏が疑われ急激な経過を辿った1女兒例

○坂本 ひかり(さかもと ひかり)<sup>1)</sup>、堤 範音<sup>1)</sup>、西亦 繁雄<sup>1)</sup>、齋藤 直子<sup>1)</sup>、鈴木 慎二<sup>1)</sup>、志村 優<sup>2)</sup>、柏木 保代<sup>1)</sup>、河島 尚志<sup>1)</sup>

1)東京医科大学 小児科、2)東京医科大学茨城医療センター 小児科

09 肝障害進展予防のために1年間ω3系脂肪製剤(オメガベン<sup>®</sup>)を投与した短腸症候群の1例

○近藤 宏樹(こんどう ひろき)<sup>1)</sup>、虫明 聡太郎<sup>1)</sup>、一木 美穂<sup>1)</sup>、有馬 智之<sup>1)</sup>、井上 智弘<sup>1)</sup>、三宅 俊治<sup>1)</sup>、森下 祐次<sup>2)</sup>、古形 修平<sup>2)</sup>、中畠 賢吾<sup>2)</sup>、石井 智浩<sup>2)</sup>、山内 勝治<sup>2)</sup>、米倉 竹夫<sup>2)</sup>

1)近畿大学奈良病院 小児科、2)同 小児外科

10 原因不明肝硬変で脳死肝移植を受けた Indian childhood cirrhosis 疑いの1例

○上林 エレーナ 幸江(うえばやし えれーな ゆきえ)<sup>1)</sup>、岡島 英明<sup>1)</sup>、木戸 美織<sup>1)</sup>、鈴木 久美子<sup>1)</sup>、嵯峨 謙一<sup>1)</sup>、田嶋 哲也<sup>1)</sup>、岡本 晋弥<sup>1)</sup>、日衛嶋 栄太郎<sup>2)</sup>、徳原 大介<sup>3)</sup>、上本 伸二<sup>1)</sup>

1)京都大学 肝胆膵・移植外科/小児外科、2)同 肝胆膵・移植外科/小児科、3)大阪市立大学 小児科

一般演題4 16:46~17:22

[ 外 科 ]

座長：坂元 直哉(筑波大学 小児外科)

11 Alagille 症候群における腹部内臓動脈瘤と動脈狭窄

○眞田 幸弘(さなだ ゆきひろ)、納屋 樹、片野 匠、平田 雄大、岡田 憲樹、山田 直也、井原 欣幸、浦橋 泰然、水田 耕一

自治医科大学 移植外科

12 新生児巨大肝血管腫の3例

○安井 良僚(やすい よしとも)<sup>1)</sup>、中村 清邦<sup>1)</sup>、城之前 翼<sup>1)</sup>、里見 美和<sup>1)</sup>、桑原 強<sup>1)</sup>、河野 美幸<sup>1)</sup>、岡本 晋弥<sup>2)</sup>、岡島 英明<sup>2)</sup>、上本 伸二<sup>2)</sup>

1)金沢医科大学 小児外科、2)京都大学 肝胆膵・移植外科/小児外科

13 結節性再生性過形成に伴う門脈体循環シャントによる肺高血圧症に対して、生体肝移植を行った1例

○里村 宜紀(さとむら よしのり)<sup>1)</sup>、福岡 智哉<sup>1)</sup>、和田 珠希<sup>1)</sup>、安田 紀恵<sup>1)</sup>、橘 真紀子<sup>1)</sup>、長谷川 泰浩<sup>1)</sup>、別所 一彦<sup>1)</sup>、三善 陽子<sup>1)</sup>、石田 秀和<sup>1)</sup>、上野 豪久<sup>2)</sup>、虫明 聡太郎<sup>3)</sup>、大藪 恵一<sup>1)</sup>

1)大阪大学 小児科、2)同 小児生育外科、3)近畿大学奈良病院 小児科



#### 14 好酸球性胃腸炎に合併した硬化性胆管炎の1例

○梶 恵美里(かじ えみり)<sup>1)</sup>、余田 篤<sup>1)</sup>、青松 友槻<sup>1)</sup>、奥平 尊<sup>1)</sup>、赤松 正野<sup>1)</sup>、  
増田 大介<sup>2)</sup>、全 陽<sup>3)</sup>、玉井 浩<sup>1)</sup>

1)大阪医科大学 小児科、2)同 第二内科、3)神戸大学 病理部

#### 15 潰瘍性大腸炎を合併した自己免疫性肝炎の15歳女児の1例

○大矢 雄希(おおや ゆうき)、門久 政司、橋本 晋太郎、匂坂 正孝、宇戸 啓一、  
吉井 大貴、林田 信太郎、山本 栄和、山本 裕俊、菅原 寧彦

熊本大学 小児外科・移植外科

#### 16 血球貪食症候群に伴う劇症肝炎に対し、生体肝移植を行った1例

○福岡 智哉(ふくおか ともや)<sup>1)</sup>、別所 一彦<sup>1)</sup>、和田 珠希<sup>1)</sup>、里村 宣紀<sup>1)</sup>、安田 紀恵<sup>1)</sup>、  
木村 武司<sup>1)</sup>、橋 真紀子<sup>1)</sup>、長谷川 泰浩<sup>1)</sup>、上野 豪久<sup>2)</sup>、三善 陽子<sup>1)</sup>、大藪 恵一<sup>1)</sup>

1)大阪大学 小児科、2)同 小児成育外科

#### 17 肝移植を施行した薬剤起因性胆管消失症候群の1例

○本間 貴士(ほんま たかし)<sup>1)</sup>、佐々木 美香<sup>2)</sup>、米沢 俊一<sup>2)</sup>、伊藤 貴伸<sup>1)</sup>、星 雄介<sup>1)</sup>、  
角田 文彦<sup>1)</sup>、虻川 大樹<sup>1)</sup>、武山 淳二<sup>3)</sup>、佐々木 健吾<sup>4)</sup>、成本 壮一<sup>4)</sup>、  
福田 晃也<sup>4)</sup>、阪本 靖介<sup>4)</sup>、笠原 群生<sup>4)</sup>、入江 理恵<sup>5)</sup>、義岡 孝子<sup>5)</sup>

1)宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科、2)もりおかこども病院 小児科、

3)宮城県立こども病院 臨床病理科、4)国立成育医療研究センター 臓器移植センター、

5)同 病理診断部

7月16日(日)

一般演題6 9:00～9:48

[ 代 謝 ]

座長：梶 俊策(津山中央病院 小児科)

18 肝移植を回避できた分類不能型チロシン代謝異常の1例

○福井 美穂(ふくい みほ)<sup>1)</sup>、大沼 真輔<sup>1)</sup>、吉田 美寿々<sup>2)</sup>、松岡 圭子<sup>3)</sup>、竹内 真<sup>3)</sup>、  
岡島 英明<sup>4)</sup>、位田 忍<sup>1)</sup>、恵谷 ゆり<sup>1)</sup>

1)大阪母子医療センター 消化器・内分泌科、2)同 新生児科、3)同 病理診断科、  
4)京都大学 肝胆膵・移植外科/小児外科

19 肝組織で Reye 症候群で認められる所見を呈した  
メープルシロップ尿症(MSUD)間欠型の1例

○増澤 雷吾(ますざわ らいご)<sup>1)</sup>、小林 宗也<sup>1)</sup>、梅津 守一郎<sup>1)</sup>、十河 剛<sup>1)</sup>、小松 陽樹<sup>3)</sup>、  
乾 あやの<sup>1)</sup>、河上 牧夫<sup>2)</sup>、藤澤 知雄<sup>1)</sup>

1)済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科、2)同 病理部、3)東邦大学佐倉医療センター 小児科

20 肝細胞の巨大ミトコンドリアが特徴的な慢性肝機能障害例

○村上 潤(むらかみ じゅん)<sup>1)</sup>、倉信 奈緒美<sup>1)</sup>、福嶋 健志<sup>1)</sup>、石丸 雄一朗<sup>1)</sup>、齋藤 恭子<sup>2)</sup>、  
富永 直子<sup>3)</sup>、村山 圭<sup>3)</sup>、谷川 健<sup>4)</sup>、鹿毛 政義<sup>5)</sup>、神崎 晋<sup>1)</sup>

1)鳥取大学 周産期・小児医学、2)浜田医療センター 小児科、3)千葉県こども病院 代謝科、  
4)公立八女総合病院 病理診断科、5)久留米大学 病理診断科・病理部

21 乾燥濾紙尿郵送法で発見された抱合不全型先天性胆汁酸代謝異常症の1男児例

○平井 沙依子(ひらい さえこ)<sup>1)</sup>、中野 聡<sup>1)</sup>、齋藤 暢知<sup>1)</sup>、箕輪 圭<sup>1)</sup>、  
Pattarapa Utokpat<sup>2)</sup>、成高 中之<sup>3)</sup>、鈴木 光幸<sup>1)4)</sup>、武井 一<sup>5)</sup>、木村 昭彦<sup>6)</sup>、  
黒沢 隆夫<sup>7)</sup>、村井 毅<sup>7)</sup>、入戸野 博<sup>5)</sup>、清水 俊明<sup>1)</sup>

1)順天堂大学 小児科、2)Department of Pediatrics, Chulalongkorn University, Thailand、  
3)Cincinnati Children's Hospital Medical Center, USA、  
4)Lund Stem Cell Center, Lund University, Sweden、  
5)順伸クリニック 胆汁酸研究所、6)久留米大学 小児科、7)北海道医療大学 薬学部

一般演題7 9:48～10:48

[ 胆汁うっ滞 ]

座長：近藤 宏樹(近畿大学奈良病院 小児科)

戸川 貴夫(名古屋市立大学 小児科)

イントロダクション：PFIC に対する医師主導治験の状況報告

近藤 宏樹

近畿大学奈良病院 小児科

## 22 進行性家族性肝内胆汁うっ滞症2型(PFIC2)に対する医薬品開発に向けたフェニル酪酸ナトリウムの医師主導型治験について(進捗状況報告)

○林 久允(はやし ひさみつ)<sup>1)</sup>、近藤 宏樹<sup>2)</sup>、長谷川 泰浩<sup>3)</sup>、別所 一彦<sup>3)</sup>、箕輪 圭<sup>4)</sup>、  
虻川 大樹<sup>5)</sup>、村上 潤<sup>6)</sup>、水落 建輝<sup>7)</sup>、乾 あやの<sup>8)</sup>

- 1) 東京大学薬学部 分子薬物動態学教室、2) 近畿大学奈良病院 小児科、3) 大阪大学 小児科、  
4) 順天堂大学 小児科、5) 宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科、6) 鳥取大学 小児科、  
7) 久留米大学 小児科、8) 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科

## 23 末梢血単球由来マクロファージの表現型解析によるATP8B1(FIC1)欠損症の鑑別

○林 久允(はやし ひさみつ)<sup>1)</sup>、直井 壯太郎<sup>1)</sup>、戸川 貴夫<sup>2)</sup>、廣瀬 友<sup>1)</sup>、近藤 宏樹<sup>3)</sup>、  
長谷川 泰浩<sup>4)</sup>、虻川 大樹<sup>5)</sup>、佐々木 美香<sup>6)</sup>、室谷 浩二<sup>7)</sup>、渡辺 聡<sup>8)</sup>、中野 聡<sup>9)</sup>、  
箕輪 圭<sup>9)</sup>、乾 あやの<sup>10)</sup>、長坂 博範<sup>11)</sup>、福田 晃也<sup>12)</sup>、笠原 群生<sup>12)</sup>、別所 一彦<sup>4)</sup>、  
鈴木 光幸<sup>9)</sup>、楠原 洋之<sup>1)</sup>

- 1) 東京大学薬学部 分子薬物動態学教室、2) 名古屋市立大学 新生児・小児医学分野、  
3) 近畿大学奈良病院 小児科、4) 大阪大学 小児科、5) 宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科、  
6) もりおかこども病院 小児科、7) 神奈川県立こども医療センター 内分泌代謝科、  
8) 長崎大学 小児科、9) 順天堂大学 小児科、10) 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科、  
11) 宝塚市立病院 小児科、12) 国立成育医療研究センター 臓器移植センター

## 24 新生児 Dubin-Johnson 症候群の全国多施設研究：遺伝子解析と臨床像の検討

○戸川 貴夫(とがわ たかお)<sup>1)</sup>、水落 建輝<sup>2)</sup>、杉浦 時雄<sup>1)</sup>、草野 弘宣<sup>3)</sup>、谷川 健<sup>3)</sup>、  
佐々木 理人<sup>4)</sup>、一ノ瀬 文男<sup>5)</sup>、鍵本 聖一<sup>6)</sup>、田井中 貴久<sup>7)</sup>、内田 広夫<sup>7)</sup>、  
齋藤 伸治<sup>1)</sup>

- 1) 名古屋市立大学 新生児・小児医学、2) 久留米大学 小児科、3) 同 病理学、  
4) 茨城県立こども病院 小児外科、5) 佐賀県医療センター好生館 小児科、  
6) 埼玉県立小児医療センター 総合診療科、7) 名古屋大学 小児外科

## 25 新生児 Dubin-Johnson 症候群の全国多施設研究：肝組織像の検討

○水落 建輝(みすおち たつき)<sup>1)</sup>、戸川 貴夫<sup>2)</sup>、杉浦 時雄<sup>2)</sup>、草野 弘宣<sup>3)</sup>、谷川 健<sup>3)</sup>、  
佐々木 理人<sup>4)</sup>、一ノ瀬 文男<sup>5)</sup>、鍵本 聖一<sup>6)</sup>、田井中 貴久<sup>7)</sup>、内田 広夫<sup>7)</sup>、  
齋藤 伸治<sup>2)</sup>

- 1) 久留米大学 小児科、2) 名古屋市立大学 新生児・小児医学、3) 久留米大学 病理学、  
4) 茨城県立こども病院 小児外科、5) 佐賀県医療センター好生館 小児科、  
6) 埼玉県立小児医療センター 総合診療科、7) 名古屋大学大学院医学系研究科 小児外科

### 特別提言：乳児黄疸ネットの再構築

○今川 和生(いまがわ かずお)、和田 宏来、酒井 愛子、田川 学、須磨崎 亮  
筑波大学 小児科

**26** ミオチューブラーミオパチーに伴う肝紫斑病の1例

○遠藤 剛(えんどう たけし)<sup>1)</sup>、伊藤 彰悟<sup>1)</sup>、家田 大輔<sup>1)</sup>、伊藤 孝一<sup>1)</sup>、服部 文子<sup>1)</sup>、齋藤 伸治<sup>1)</sup>、杉浦 時雄<sup>2)</sup>

1)名古屋市立大学 小児科、2)蒲郡市民病院 小児科

**27** TAM 関連性肝硬変に対し生体肝移植を施行した Down 症児の1例

○松浦 俊治(まつうら としはる)<sup>1)</sup>、高橋 良彰<sup>1)</sup>、吉丸 耕一郎<sup>1)</sup>、井上 普介<sup>2)</sup>、落合 正行<sup>2)</sup>、大賀 正一<sup>2)</sup>、田口 智章<sup>1)</sup>

1)九州大学 小児外科、2)同 小児科

**28** 非アルコール性脂肪性肝疾患 (NAFLD) と原発性無月経を契機に診断に至ったプロラクチン産生腫瘍の女児例

○石原 潤(いしはら じゅん)、高木 祐吾、江田 慶輔、西岡 淳子、水落 建輝

久留米大学 小児科

**29** 肝原発悪性リンパ腫の診断に肝生検が有用であった1例

○梅津 守一郎(うめつ しゅいちろう)<sup>1)</sup>、小林 宗也<sup>1)</sup>、増澤 雷吾<sup>1)</sup>、竹内 正宣<sup>2)</sup>、十河 剛<sup>1)</sup>、小松 陽樹<sup>3)</sup>、乾 あやの<sup>1)</sup>、伊藤 秀一<sup>2)</sup>、藤澤 知雄<sup>1)</sup>

1)済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科、2)横浜市立大学 小児科、

3)東邦大学佐倉医療センター 小児科

Generation of a bile salt export pump deficiency model using patient-specific induced pluripotent stem cell-derived hepatocyte-like cells

今川 和生 筑波大学 小児科

# 抄 録

## 肝上皮系細胞の分化・増殖異常 — 細胆管反応、再生結節、肝腫瘍の新しい理解に向けて

### Aberrant differentiation and proliferation of the liver epithelial system as pathological bases of ductular reaction, regenerative nodules, and liver tumors

西川 祐司(にしかわ ゆうじ)

旭川医科大学 病理学講座 腫瘍病理分野 教授

#### 略 歴

昭和59年3月	旭川医科大学医学部 卒業
昭和59年4月	旭川医科大学大学院医学研究科 入学
昭和63年3月	同 修了
昭和63年3月	医学博士(旭川医科大学)
昭和63年4月	旭川医科大学医学部病理学第一講座 助手
平成5年12月	米国ピッツバーグ大学医学部移植研究所 Visiting Research Associate
平成10年1月	米国ピッツバーグ大学医学部 Visiting Research Assistant Professor
平成10年5月	秋田大学医学部病理学第一講座 講師
平成12年1月	同 助教授
平成19年1月	秋田大学大学院医学系研究科病理病態医学講座 准教授
平成21年11月	旭川医科大学病理学講座 腫瘍病理分野 教授 現在に至る

#### 【学会活動】

日本病理学会(評議員)  
日本癌学会(評議員)  
肝細胞研究会(代表世話人)  
日本肝臓医生物学研究会(世話人)  
日本肝臓学会  
American Association for Cancer Research

#### 【受賞】

2006年1月	秋田医学会学術賞
2006年7月	第13回肝細胞研究会 会長賞
2006年11月	日本病理学会学術研究賞 (A 演説)
2015年7月	第22回肝細胞研究会 優秀ポスター賞
2016年9月	北海道医師会賞
2016年9月	北海道知事賞

肝上皮系細胞、すなわち肝細胞と胆管上皮細胞はいずれも胎生期の肝芽細胞に由来するが、一度成熟するとこれらの表現型は固定されると考えられてきた。しかし、我々はラット肝細胞凝集塊のコラーゲンゲル内三次元培養系を用い、成熟肝細胞が肝芽細胞への脱分化を経ずに胆管上皮細胞の表現型を呈しうることを証明するとともに、培養条件を変えることで肝細胞への再分化を誘導できることを示した。これらの結果は、線維化を伴う肝疾患において高頻度にみられる胆管構造の増加(細胆管反応)に肝細胞の分化転換が関与している可能性を示唆している。実際に、我々は、マウス *in vivo* 肝細胞系譜追跡系を用い、肝硬変に伴う細胆管反応には肝細胞の胆管上皮細胞への分化転換と既存胆管上皮細胞の増殖・移動による胆管系の高度のリモデリングの両者が関わっていることを明らかにした。また、最近我々は、マウス肝硬変モデルでの再生結節が、小葉改築に伴う肝細胞の再生性のポリクローナル増殖ではなく、一部の肝細胞の選択的なモノクローナルまたはオリゴクローナルな増殖によることを示す証拠を得た。一方、これらの再生結節から発生する肝腫瘍では種々の胎児期・新生児期遺伝子の活性化がみられ、肝細胞は腫瘍化に伴い脱分化しうることを示唆された。さらに、我々は、マウス肝細胞に *in vivo* で癌遺伝子を導入する肝発癌モデルを用い、癌遺伝子の組み合わせにより、肝細胞癌だけでなく、胆管細胞癌、混合型肝癌、肝芽腫などの多彩な表現型を示す腫瘍を誘発できることを明らかにした。本報告では、変遷を遂げつつある肝幹(前駆)細胞仮説も視野に入れつつ、肝上皮系細胞の分化・増殖異常が、細胆管反応、再生結節、肝腫瘍の病理学的理解においてどのような意義を持つかについて述べたい。

## 肝原発悪性リンパ腫の診断に肝生検が有用であった1例

○梅津 守一郎(うめつ しゅいちろう)<sup>1)</sup>、小林 宗也<sup>1)</sup>、増澤 雷吾<sup>1)</sup>、  
竹内 正宣<sup>2)</sup>、十河 剛<sup>1)</sup>、小松 陽樹<sup>3)</sup>、乾 あやの<sup>1)</sup>、伊藤 秀一<sup>2)</sup>、  
藤澤 知雄<sup>1)</sup>

1) 済生会横浜市東部病院 小児肝臓消化器科、2) 横浜市立大学 小児科、  
3) 東邦大学佐倉医療センター 小児科

**【症例】**4か月男児。腹部膨満を指摘され当科へ紹介。触診で肝腫大右季肋部から正中10 cm触知、脾腫5 cm触知。血液検査では、WBC 18,940/ $\mu$ L、Hb 14.0 mg/dL、Plt 31.4万/ $\mu$ L、AST 73 IU/L。ALT 30 IU/L、LDH 466 IU/L、GGT 168 IU/L、UA 13.2 mg/dL、PT-INR 1.04。腹部超音波検査では、肝臓内部輝度均一で腫瘤性病変認めず。腹部造影 CT 施行でも、肝脾腫のみ。骨髄検査も異常なし。肝生検を施行。検査翌日胆汁嘔吐を認め、血液検査で高K血症、高UA血症、高P血症、低Ca血症、凝固異常を認めた。画像検査で腹腔内出血を認めず。組織学的に類洞に核密度の高いリンパ球様細胞が腫瘍性に増殖する像を認めた。最終的にB細胞性リンパ芽性リンパ腫と診断した。

**【考察と結語】**肝脾に浸潤する悪性リンパ腫の診断は困難であり、本例では肝生検は有用であったが、腫瘍生検による腫瘍崩壊症候群を呈した。肝腎コントラスト陰性の著しい肝脾腫、尿酸値高値、LDH 高値であった場合、oncologic emergency に対応する準備を行う事が重要である。

第34回日本小児肝臓研究会  
プログラム・抄録集

---

会 長：虫明 聡太郎

事務局：近畿大学医学部奈良病院 小児科  
近藤 宏樹・角谷 智代  
〒630-0293 奈良県生駒市乙田町1248番-1  
TEL：0743-77-0880  
E-mail：ped.liver.34@gmail.com

出 版：株式会社セカンド  
〒862-0950 熊本市中央区水前寺4-39-11 ヤマウチビル1F  
TEL：096-382-7793 FAX：096-386-2025  
<http://www.secand.jp/>



