

横紋筋肉腫

(小児外科医の立場から)



はじめに

横紋筋肉腫は、ほかの腫瘍と違って、実にさまざまな場所に発生します。したがって、外科的治療を担当する診療科が小児外科とは限りません。頭部であれば脳外科、手足であれば整形外科、鼻の奥（鼻腔）や喉の奥（喉頭）ならば耳鼻科、その他泌尿器科であったり、形成外科であったりさまざまです。もともと数の少ない腫瘍ですから、それぞれが、勝手な考えでは、本当に適切な治療なのかがわからないので、治療方法についてガイドラインが示されました。本稿ではこの内容のエッセンスを説明したいと思います。

1. 集学的治療としての外科治療

横紋筋肉腫はたとえ腫瘍が限局していて手術的にとりきれるものでも、手術後に化学療法や放射線治療をしなければ、治癒することはできないので、いくつかの診療科が協力して治療にあたります。ですから手術する前の治療、術後の治療を関連した部門で、事前によく計画をたて、治療中も連絡をとりあいながら、自分たちの専門性を発揮できるところを担当して治療にあたります。これを集学的治療といいます。

(1) 生検について

手術については、腫瘍を完全切除することを目的とするものと、一部分を手術でとって、それを顕微鏡の検査や遺伝子検査をして、病気の細かい種類（悪性度）を知るために行うものがあります。後者は「生検」と呼ばれます。成人の悪性腫瘍では、生検によって、腫瘍細胞が撒き散らされるために、あまり推奨されていない方法ですが、小児の腫瘍では、その結果によって治療方針が決定されるため、特にこの横紋筋肉腫では必須です。最初の手術で全部腫瘍をとりにける場合以外はこの生検がすべての治療に先立ち施行されます。また、生検の方法には、針生検といって、細い針を体にさして、腫瘍細胞を少しとって顕微鏡で検査する方法がありますが、残念ながら、この腫瘍はこの針生検ではとれる腫瘍細胞が少なく、正確な診断は得られません。たとえばおなかの中に腫瘍がある場合には手術でおなかを開けて、腫瘍の一部（少なくとも 1cm 角）切り取ります。術後出血などの危険性もあり、決して簡単な処置ではありませんが、

生検によって正確な診断を得ることができ、その後の治療方針が決定されるため、非常に重要なステップなのです。横紋筋肉腫の治療方針はまず正確な組織診断と病気の拡がりを把握してから、始まるものなのです。

（２）手術について

治療の方法は、その個々の症例において、グループ分類、ステージ分類といった分類が行われ、生検の結果（胎児型、胞巣型といった腫瘍細胞の分類）とあわせて、「リスク分類」という分類がされます。かなり複雑な手続きですが、これらの手続きはすべてガイドラインにそって忠実に行われれば、現在考えられている最もよい治療に進むことができると考えられています。その分類ごとに決められた方法で手術が施行されていきますが、ここではまず手術の根本的な考え方を記します。

本来、手術療法の目的は「悪性腫瘍を根こそぎとる」ということに意義があります。これによって腫瘍細胞を体から一掃しようという考えです。しかし、横紋筋肉腫という病気は経験的に「全部とれた」と思っても再発などによって、治癒しにくい腫瘍であることがわかっています。それではもっと広い範囲の手術をすればよいということになります。そうすると、組織欠損が激しくなり、体表では、形が著しくくずれたり、内臓では、臓器の機能障害がひどくなったりして、手術をしても、その後の生活に大きく問題を残すことになりかねません。ガイドラインでは「いずれの手術も形態温存と機能温存を最優先しこれを実施する。」とあります。しかし、体の表面（胸壁、腹壁、

脊柱周囲) や手足に発生した横紋筋肉腫の場合には、手術でとれるならば、根こそぎとったほうが、生存率が向上することがわかっているなど、発生場所や病気の拡がりによっては、手術療法が中心になる場合があります、なんでもかんでも手術を消極的にしたほうがよいというわけではありません。

以下に、生検と化学療法を優先させるべきものと、初回手術でできるだけ腫瘍全切除を目指すべきものを記します。

①原則として生検を優先するもの

頭蓋内(傍髄膜)、眼窩、胸腔内、後腹膜、骨盤、子宮、
膣、外陰部、膀胱、前立腺、胆道

②根治切除可能であれば腫瘍摘除を行うもの

頭頸部(表面)、傍脊椎、傍精巣、四肢、胸壁、腹壁、
会陰、肛門周囲

上記が大雑把な分類です。個々の発生部位についての詳細な外科手術のガイドラインは、複雑になりますので省略します。

個々の症例で、腫瘍の拡がりはまちまちですし、発生場所のみで根治手術が必ずできるというわけではありません。最初の化学療法はかなり有効な治療となりますし、化学療法、放射線療法と手術を組み合わせることで、治療の相乗効果が生まれるのです。

しかし、このような複雑な治療方針には治療計画中には必ず、副作用などで、予定通りいかないことがあります。このようなときに関連する診療科同士でうまく治療が進められるように協

力し合って治療をすすめていくことが大切です。

(星野 健 慶應義塾大学小児外科)

<メモ>

<メモ>

公益財団法人がんの子どもを守る会 発行：2007年7月

〒111-0053 東京都台東区浅草橋 1-3-12 TEL 03-5825-6311 FAX 03-5825-6316 nozomi@ccaj-found.or.jp

この疾患別リーフレットはホームページからもダウンロードできます (<http://www.ccaj-found.or.jp>)。

- ① 白血病 ② 悪性リンパ腫 ③ 脳腫瘍 ④ 神経芽腫 ⑤ 肝がん・腎がん・胚細胞腫
⑥ 横紋筋肉腫 ⑦ 骨肉腫・ユーイング肉腫 ⑧ 網膜芽細胞腫 ⑨ その他の腫瘍
⑩ 腫瘍に関わる(遺伝性)疾患 ⑪ 造血幹細胞移植 ⑫ 晩期合併症

カット：永井泰子

⑥-1