



横紋筋肉腫

(小児内科医の立場から)

1. 病気のあらまし

横紋筋肉腫は、自分の意思で体を動かすときに使う筋肉（骨格筋といいます）に将来なるはずの未熟な細胞から発生したがんと考えられています。実際には、骨格筋以外、膀胱や前立腺、睾丸、鼻の中、眼の奥、腹部や胸部の内臓、肛門などから発生することも少なくありません。横紋筋肉腫の患者の約7割が10歳未満（1歳未満は5%）で診断されますが、思春期の若者や、まれに成人に発生することもあります。小児がんの5~8%を占めるに過ぎない比較的まれな腫瘍ですが、筋肉など身体の軟らかい部分から発生するがん（軟部肉腫）のなかでは、小児で最も頻度の高いがんです。

2 . 診断・リスク群の評価

横紋筋肉腫の治療を始める前には、まず治療の強さや期間など治療内容が決まる「リスク群」を評価し、決定する必要があります。リスク群の決定には、(1)腫瘍が発生した体の場所(2)腫瘍の大きさ(3)腫瘍の周囲のリンパ節に転移が有るか無いか(4)腫瘍から遠く離れた体のリンパ節に転移が有るか無いか(5)最初の手術で腫瘍がどれほど取れたか(6)腫瘍の病理組織のタイプが横紋筋肉腫のどのタイプか、の情報が重要です。これらの情報は横紋筋肉腫の予後(治りやすさ)因子と呼ばれます。

(1)腫瘍の発生場所(発生部位)は、これまでの治療成績の結果から、「予後良好部位(比較的治りやすい場所)」と「予後不良部位(比較的治りにくい場所)」に大別されます。前者は、眼の奥、頭や首の周囲、睾丸や子宮・膣などの泌尿生殖器、胆汁の通り道(胆道)がこれにあたり、後者は、鼻の奥(副鼻腔)や、膀胱、前立腺、手足、お腹や背中など、前者以外のすべての場所がこれにあたります。

横紋筋肉腫が発見されたときの病気の拡がりを表す指標は、ステージといい、(1)から(4)の予後因子により、ステージ1から4まで4段階に分けられます。ステージと呼ぶ病期分類は、大人のがんでも一般的に使われていますが、横紋筋肉腫のステージにユニークな点は、「予後良好部位」に発生した腫瘍であれば、遠隔転移(肺や肝臓、骨、骨髄、腫瘍から遠くのリンパ節などにみられることがあります)

さえなければ、(2)腫瘍の大きさや(3)腫瘍の周囲のリンパ節転移の有無にかかわらず、最も予後の良い(治る率が高い)ステージ1に分類される点です。

(2)腫瘍の大きさは、直径が5cm以下か、5cmを超えるかで二つに分けられます。(4)遠隔転移が有るか無いかは、大変重要です。発見されたときから遠隔転移がある例では強力な治療が必要となります。脊髄(背骨の中を通っている神経)や脳に腫瘍が進行している例の治療は極めて厳しくなります。

(5)最初の手術で腫瘍がどれほど取りきれたかは、グループとして分類され、グループIからIVまであります。グループIは、最初の手術で腫瘍が完全にとりきれた場合、グループIIは、顕微鏡で見ると切り口に腫瘍細胞が残っていた場合か、腫瘍は完全にとりきれたが周囲のリンパ節に転移があった場合、グループIIIは、腫瘍の一部しか取れなかった場合、グループIVは、腫瘍の取り切れ方のいかんにかかわらず、最初の手術時すでに遠隔転移のあった場合です。

(6)腫瘍の切り口を病理医が顕微鏡でみて分類するのが病理組織型です。横紋筋肉腫と一口に言っても、紡錘細胞型、葡萄状型、退形成型、胎児型群あるいは、多形型、胞巣型などとさらに細かく分類されます。前4者は胎児型群、後2者は胞巣型群として大きく二つのグループに分類されます。後者、なかでも*PAX3-FKHR*という遺伝子異常をもつ横紋筋肉腫は最も悪性度が高く、より強力な治療が必要と

なります。

以上のリスク群を決めるために必要な情報は、CT、MRI、骨シンチやレントゲンなどの画像検査と骨髄穿刺検査（腰骨などから血液の元の細胞を一部取り出して調べます）により、治療を開始する前に行われます。腫瘍の周囲や遠方のリンパ節に転移が疑われれば、手術で疑わしいリンパ節を取り出して調べる必要がある場合もあります。年長児の睾丸周囲の発生例のように、画像検査上リンパ節転移の疑いが無くても、腫瘍周囲のリンパ節（領域リンパ節と言います）である「お腹の奥の太い動脈周囲から左右の腎臓の近くにあるリンパ節」を軒並み取って調べることが推奨されている発生部位もあります。手術前の画像検査でリンパ節の腫れがなくても病理検査で腫瘍の転移がみられる例があり、そのような例はリンパ節転移がないと見込んで治療すると再発する率が高いことがわかっているからです。これまでの経験の積み重ねにより、発生部位ごとに手術の仕方についてのガイドラインがつくられています。

横紋筋肉腫も含め、軟部組織腫瘍の診断では、針をさして組織細胞を吸いだすような検査（吸引細胞診）は、原則的に勧められていません。腫瘍組織の全体像がわかりにくく、特殊な組織染色や遺伝子診断に必要な検体が十分に採取できないことが多いからです。

3 . 治療

横紋筋肉腫の治療で、外科手術は、診断だけでなく、病

気を治す重要な役割を担っています。ただし、横紋筋肉腫は、腫瘍を手術で完全に切りきただけでは治らない（再発してくる）悪性腫瘍であることも歴史的・経験的に知られています。手術後の化学療法（抗がん剤による治療）が無くてはならない腫瘍であり、また放射線療法が有効な腫瘍であることも知られています。

横紋筋肉腫の化学療法の標準的治療は、ビンクリスチン、アクチノマイシンD、シクロフォスファミドの3剤併用治療の繰り返し療法（VAC療法）です。ここ30年、治療成績の改善がない胞巣型群や初診時から遠隔転移のある、いわゆる高リスク群では、新規抗がん剤を取り入れた新しい治療法とVAC療法の比較検討試験が行われています。日本では自己末梢血幹細胞移植を併用した超大量療法の効果が検討されています。

放射線治療は、成長期の小児には、照射した部位の体の成長が抑制されるなどの副作用（晩期障害）があるため、減量や省略が試みられてきましたが、「最初の手術で病理組織学的にも完全に腫瘍が取りきれた胎児型例」を除いて、ほぼ全例に、腫瘍がもとあった場所に放射線照射を行わないと再発を予防できないというのが現在、横紋筋肉腫治療のコンセンサスです。放射線をあてる時期や量、範囲は、腫瘍の発生場所や拡がり、手術での腫瘍の取れ方、組織型などにより細かく規定されています。

横紋筋肉腫を治すためには、外科手術・放射線療法・化学療法による総合的治療（集学的治療といえます）が必要

です。それぞれの治療強度や組み合わせ方、行う順番も重要であることが知られており、これらは、先に述べたリスク群や発生部位ごとに細かい治療指針が作られています。治る（再発しない）患者さんが一人でも多くなるよう、また、治療の副作用が少しでも少なくなるよう、横紋筋肉腫の治療を向上させる治療研究が全世界で今も続けられています。

世界最大で最も歴史のある横紋筋肉腫治療研究グループである Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) は、30年以上におよぶ多数例の経験と臨床試験結果から、発生部位ごとの外科治療ガイドラインや、照射時期、照射野、線量を詳細に規定した放射線治療ガイドラインを設定しています。日本で一昨年からは開始した横紋筋肉腫の治療研究（日本横紋筋肉腫研究グループ：JRSG）では、このIRSGの治療ガイドラインをベースに日本独自の治療法も試験しています。

5年無病生存率（5年間再発なしに患者さんが生存している割合）は、最近のIRSGのデータでは、低リスク群、中間リスク群、高リスク群の各々で、80～100%、50～80%、30未満～50%と報告されています。

横紋筋肉腫の治療を成功させるためには、最初にその病気を疑い、的確に診断し、適正な治療を開始することが肝心です。治すだけでなく、首尾よく治療が終了し、患者さんである子どもが大人になってからも健康な人と同様な生活を送れることが最終目標です。

比較的なまれな病気であるため、その治療成績の向上のためには、すべての患者さんが、共通の臨床試験（同じリスク群の患者さんに同じ治療をして効果を評価する）に参加して、自分のために最新の最善と予想される治療を受けるといだけでなく、将来の患者さんのためのよりよい治療法の開発のためにもご協力いただくことが必要です。わが国でも、全国的臨床試験（JRSG）を行っています。参加などの詳細は、(財)がんの子供を守る会にご相談下さい。

（細井 創 京都府立医科大学小児科）

財団法人がんの子供を守る会 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>)

カット：永井泰子

- 2