

骨肉腫



はじめに

骨肉腫とユーイング肉腫は小児の骨に発生する悪性腫瘍の中ではそれぞれ 1 番目、2 番目に頻度の高い代表的な骨のがんです。とはいっても、1 年間に日本国内でこの病気にかかる人は、骨肉腫が 150 人くらい、ユーイング肉腫が 30 人くらいで、悪性腫瘍（がん）の中では非常にまれな腫瘍といえます。どちらも 10 歳代の思春期、すなわち中学生や高校生くらいの年齢に発生しやすい病気です。

1. 症状

骨肉腫もユーイング肉腫も痛みと腫れが最初の症状です。骨肉腫の場合は大腿骨や脛骨（すねの骨）の膝関節に近いところに発生することが最も多く（60～70%）、次いで多いのは肩に近い上腕骨です。ユーイング肉腫も大腿骨に多く発生しますが、骨肉腫と違って関節から離れた骨の真ん中に発生しやすい傾向があります。また、骨盤や背骨などにも発生し、

表面から腫れがわかりにくいいため、診断がつくまでに大きくなっていたり、麻痺が出るまで気付かれなかったりすることも少なくありません。したがって、痛みがずっと続く場合には要注意です。

2. 診断

診断にはレントゲン撮影がもっとも役立ちます。骨肉腫では、膝や肩の関節に近い部分の骨が虫に食べられたように壊されていたり、それに混じっていびつな形の骨ができていたりします（レントゲンでは、壊れているところは黒っぽく、骨が出来ているところは白く見えます）。このようなレントゲン所見を示すものは通常型と呼ばれる高悪性度のもので、小児に発生する骨肉腫の大部分はこれに該当します。まれに化学療法を必要としない低悪性度の骨肉腫もありますが、この場合、多くは骨の表面に見られます。

ユーイング肉腫では、関節とは離れた骨の幹の部分が、虫が食べたように壊されるとともに、骨膜反応といって、たまねぎの皮のような薄い骨ができ、これが何層にも重なって腫れて膨らんでいきます。中には、レントゲンを注意深く見ないとわからないこともあり、このような場合はMRIを撮って初めて見つかるということもありますので、MRIも重要な検査です。

骨の腫瘍では採血をしても特別な異常は見られないことの方が多いのですが、骨肉腫ではアルカリフォスファターゼという酵素の値が高くなっていることがあります。ユーイング

肉腫では、CRP という炎症を表す数字が高くなっていることがあり、発熱などを伴うと骨髓炎と間違われることがあります。抗生物質を服用すると一時的に症状が軽くなることもあるため、いよいよ骨髓炎との区別が難しくなるので注意が必要です。

確定診断は病理診断で行われます。このためには病気の部分を切開して組織(細胞の集団)の一部をとる小手術(生検)が行われます。この組織を顕微鏡で観察して診断をします。ユーイング肉腫の場合は、腫瘍細胞が白血球やリンパ球と似て小さく丸い形をしているために、骨髓炎やリンパ腫などとの区別が必要です。細胞を特殊な抗体で染色することや、腫瘍細胞の中にあるキメラ遺伝子を探すことで確定診断ができるようになりました。

3. 治療

(1) 外科的治療

治療はどちらの腫瘍も抗がん剤による化学療法と手術が基本になりますが、ユーイング肉腫では放射線治療を併用することがあります。手術の原則は腫瘍を周囲の健康な組織で包んで取ることで、これを広範切除といいます。手足に栄養を送る重要な血管や、手足を動かす神経を残すことができれば手足を残す患肢温存手術が可能で、切断はしなくてもすみます。欠損した骨の部分には自分の骨を別の部分から取ってきて移植したり、腫瘍用に関連された人工関節を入れたりして再建をします。

骨肉腫は成長軟骨のすぐそばにできるため、手術の際にここを残すことはほとんど不可能です。とくに10歳以下のまだこれから身長が大幅に伸びる時期の子どもの場合には、膝の近くの成長軟骨を取ってしまうと、成長が終わるまでに病気がない方の足に比べて約10cmも短くなり、ほとんど日常の役に立たなくなります。却って、大腿で切断をして義足を使う方が生活しやすいという場合が大多数です。また、回転形成術といって、血管・神経以外は病気の部分を含めて皮膚も筋肉もとってしまい、残ったすねの下から足首、足を引っ張り上げて、前後180°逆さ（足の裏が前を向くよう）にして大腿部に接合する手術があります。こうすると前後が逆になった足首が膝の働きをしてくれるようになり、機能的には大腿で切断するよりすぐれたものになります。

しかし、最近では延長することが可能な腫瘍用人工関節や骨延長術が進歩し、10歳以下の子どもたちにも積極的に患肢温存を試みるようになってきました。

ユーイング肉腫の場合は、骨肉腫と違って成長軟骨からは離れていることが多いので、関節を残して、取り除いた骨幹部には自分の骨を移植して再建することが多くなりました。しかし、ユーイング肉腫は骨盤などに発生することも多く、これらの部位では十分な手術が行えないことも少なくありません。そのような場合には放射線治療を併用して手術を行います。

骨肉腫やユーイング肉腫などの手術では、再発を予防することが重要ですから、どうしても大掛かりになり、筋肉など

も大きく取らなければならないため、手術後の機能が満足できる例はまだまだ少ないのが現状です。しかし、手術手技や人工関節などは 10 年前に比べると随分進歩してきていますので、これからも改善されていくと思われれます。一方、子どもたちのすぐれた点は、適応能力が素晴らしいということです。周囲が障害を理解できれば、子どもたちは障害を克服する、すぐれた資質をもっていることを強調しておきたいと思えます。

(2) 内科的治療

骨肉腫が手術だけで治療されていた 1970 年以前は、9 割近くの患者さんが再発をしていました。手術後に抗がん剤治療を行うことで、再発率を下げ、治癒率を上げることができます。また、手術前に抗がん剤治療を行い、腫瘍の縮小を図ることで手術がしやすくなり、患肢温存手術などが可能となります。

このため、通常 2~3 ヶ月にわたる抗がん剤の後に手術を行い、摘出腫瘍で抗がん剤の効き方をみた後に、その効き方に応じて数ヶ月~1 年の抗がん剤治療を追加することが、日本の治療の主流となっています。ヨーロッパやアメリカでも、基本的な抗がん剤の種類は同じですが、抗がん剤の投与量、投与方法、組み合わせを変えることで良く効くかどうか、また、新しい薬が効くかどうか、等について調べる「臨床試験」として治療が行われることがほとんどです。

使われる抗がん剤は、シスプラチン、ドキシソルビシンの 2

剤を中心に、メソトレキサート、イフォスファミドのうち一方、または両方を加える事が主流です。その他の薬剤が骨肉腫の治癒率向上に役立つかどうかはまだ研究中です。副作用としては、抗がん剤投与に伴う悪心、嘔吐や、それに続く倦怠感、口内炎、白血球減少とそれに伴う感染症などに注意が必要です。また、シスプラチンでは腎障害や聴力障害、ドキソルビシンでは心臓の障害のおそれがありますので、それらの検査は定期的に行う必要があります。

4. 予後

治療を始める時に転移のない骨肉腫は、現在の治療法での5年無病生存率（治療開始から5年間全く再発も転移もない状態で元気である確率）は70%以上と考えられます。また、転移があっても、あるいは治療後に転移が起こっても、肺転移に限られている場合は治る患者さんも多くなってきています。

ユーイング肉腫では、転移がない場合の5年無病生存率は50~60%と考えられます。再発や転移をした後に治癒する患者さんはまだまだ少ないのが現状です。

（横山 良平 九州がんセンター整形外科
牧本 敦 国立がんセンター小児科）

<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

⑦-1