

ユーイング肉腫（ゆういんぐにくしゅ）

ユーイング肉腫について

古くは骨から発生する場合にユーイング肉腫（Ewing sarcoma）と呼んでいましたが、遺伝子異常が共通であることから軟部組織原発の腫瘍を含めて、最近はユーイング肉腫ファミリー腫瘍（Ewing sarcoma family tumors; ESFT）と名称が変わりました。高悪性度の小円形細胞腫瘍で、特に小児から若年成人に多く見られ、進行が早いため、早期の診断と治療が重要とされています。以前はユーイング肉腫と分類されていた腫瘍が、最近では遺伝子異常の違いから CIC rearranged sarcoma や BCOR rearranged sarcoma と呼ばれるようになりました。

疫学

ESFT は、主に小児期から若年成人に発生することが多く、小児の原発性悪性骨腫瘍では骨肉腫に次いで2番目に多いものです。年間の発生率は人口100万人あたり1~3人程度であり、男女比ではやや男性に多いと報告されています。人種による発症率の差も認められており、欧米の白人に多く、アジア人やアフリカ系の人には比較的少ないと報告されています。

発生部位

骨発生では、主に四肢の長管骨（大腿骨、脛骨、上腕骨など）や骨盤に発生しやすいとされています。骨外発生では傍脊椎、胸部などに発症することが多いとされています。

症状について

初期症状は、痛みや腫れが主なものです。痛みは軽度のうちは運動時や夜間を感じる程度ですが、進行すると持続的になり、安静時でも痛みが続くようになります。腫瘍が骨に発生すると、その部位の骨がもろくなり、通常では起こらないような軽い衝撃で骨折すること（病的骨折）もあります。骨盤や脊椎に発生した場合、初期症状が曖昧で気づかれにくいいため、発見が遅れることが課題となっています。

診断について

診断には、まずレントゲンやCT、MRIなどの画像検査を行い、腫瘍の大きさや骨破壊の有無を確認します。確定診断には生検を行い、病理組織診断を行うことが必要で、免疫化学染色が診断の補助に有用です。ESFTでは融合遺伝子（EWSR1-FLI1、EWSR1-ERGなど）を認めることが多いため診断に有用であり、組織学的にはESFTに類似しているものの別の融合遺伝子を持つ腫瘍（CIC rearranged sarcoma、BCOR rearranged sarcoma）との鑑別に有用です。全身の病期診断（staging）には胸部CTやPET-CTの他に、骨髄検査が行われることもあります。

治療について

ユーイング肉腫の治療では、化学療法、手術、放射線治療を組み合わせる集学的治療が標準とされています。治療前の画像検査で明らかな遠隔転移を認めなくても、微小な転移があると考えてまず多剤併用（ビンクリスチン、ドキソルビシン、シクロホスファミド、イホスファミド、エトポシドなど）での化学療法を行います。手術では可能な限り腫瘍を完全に切除し、再発リスクを減らしますが手術が困難な症例では放射線治療を行います。局所治療後に再度化学療法を行います。治療終了後も再発や転移がないかを長期的にフォローアップすることが大変重要です。

執筆者

- 氏名： 酒井 智久（さかい ともひさ）
- 所属医療機関： 名古屋大学附属病院
- 診療科： 整形外科

- 氏名： 西田 佳弘（にしだ よしひろ）
- 所属医療機関： 名古屋大学附属病院
- 診療科： リハビリテーション科