

告示	番号	9	悪性新生物
	疾病名	肝芽腫	

## 肝芽腫

かんがしゅ

### 概要・定義

本疾患は小児の肝にできる原発性悪性腫瘍と定義され、肝の腫瘍性病変の中で3割弱を占める過誤腫、血管腫、血管内皮腫、奇形腫などの良性腫瘍や、また、肝悪性腫瘍の中でも転移性腫瘍は本疾患には含めない。原発性のものは上皮性の小児肝がんと非上皮性腫瘍に分かれ、その9割以上は上皮性の小児肝がんである。上皮性の小児肝がんは小児悪性固形腫瘍の3-4%を占め、その8割以上は小児特有の肝芽腫で、一部が肝細胞癌（成人型肝癌）で、稀な腫瘍として肝内胆管癌がある。非上皮性肝悪性腫瘍としては、血管内皮腫、血管肉腫、未分化肉腫、横紋筋肉腫、悪性ラブドイド腫瘍、悪性リンパ腫などがあるがいずれも稀な腫瘍である。

### 治療

小児肝癌の臨床病期分類は、治療前の腫瘍進展度による PRETEXT (Pretreatment Extent of Disease System)分類が用いられている<sup>5</sup>ことが多い。わが国では従来、日本小児外科学会の病期分類が用いられてきたが、現在は、PRETEXT 分類が汎用されている。

#### PRETEXT 分類

PRETEXT I：腫瘍は1つの肝区域に存在し、他の隣接する3区域に腫瘍の浸潤を認めない。

PRETEXT II：腫瘍は1-2の肝区域に存在し、他の隣接する2区域に腫瘍の浸潤を認めない。

PRETEXT III：腫瘍は2つ以上の隣接しない肝区域または3つの隣接する肝区域に存在し、他の1区域あるいは隣接しない2区域に腫瘍の浸潤を認めない。

PRETEXT IV：腫瘍は4つの区域に存在する。

これらに肝外性因子として、V（肝静脈浸潤）、P（門脈浸潤）、E（肝外進展）、M（転移）R（腫瘍破裂）、F（多発性）を付記して、リスク分類を行う。

現在は、これらの腫瘍のうち肝外因子を伴わない PRETEXT I、II、III を標準リスク群、遠隔転移がないが肝外因子ある症例や PRETEXTIV を中間リスク群、遠隔転移例を高リスク群に層別して治療を行う。さらに、標準リスク群の中で、全摘した純高分化型腫瘍を低リスク腫瘍とし、術後化学療法を行わないこともある。

肝芽腫に有効な薬剤はシスプラチンであり、これを中心としたレジメンが用いられる<sup>6-8</sup>。標準リスク群であれば、PRETEXT I、IIであれば一次的切除も行われるが、現在ではシスプラチン単剤療法後に肝切除を行い、術後に2コースの化学療法を行う。中間リスク群は、初診時肝切除が困難な症例であり、術前化学療法としては、シスプラチンにアンソラサイクリン系抗がん剤を組み合わせるレジメンもしくは5-FUとビンクリスチンを組み合わせるレジメンを用いるが現在は肝移植の適応を早期に検討し、肝移植に対する準備も行い、術前4コース後に肝切除あるいは肝移植を行う。高リスク群でも同様のレジメンを用いられるが、最近では、高用量シスプラチンの有効性が示されている。肺転移に関しては、外科的切除も有効な手段であり、原発巣が肝移植の適応例では、遠隔転移巣が制御できた時点で肝移植を行うのが原則である。また、本邦では、肝動脈にカニューレションを行い、肝動注塞栓化学療法のレジメンであるCATA-Lも示されている。

一方、肝細胞癌に治療は一定の治療法は確立していないため、肝芽腫に準じた治療法が選択されることが多く、また、年長児では成人に準じて肝動脈塞栓化学療法も用いられることがある。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/1\\_5\\_33.html](http://www.shouman.jp/details/1_5_33.html)