

|    |     |       |       |
|----|-----|-------|-------|
| 告示 | 番号  | 6     | 悪性新生物 |
|    | 疾病名 | 横紋筋肉腫 |       |

## 横紋筋肉腫

おうもんきんにくしゅ

### 概要・定義

将来骨格筋を形成する、あるいは、悪性転化後に骨格筋分化能を発現した胎児の中胚葉または間葉組織に由来する、骨格筋の形質を有する悪性腫瘍である。

### 症状

全身のどこからでも発生するが、泌尿生殖器、傍髄膜・眼窩を含む頭頸部、四肢が好発部位である。局所の腫脹、疼痛、腫瘍による圧迫症状を呈する。

### 治療

病理組織学的亜型（胞巣型あるいは胎児型）、治療前ステージ分類と手術後グループ分類により、リスク分類され、層別化された治療がおこ

なわれる<sup>3)4)5)</sup>。手術、放射線療法、化学療法の組み合わせが標準治療である。

手術については、初発時は、全摘除により機能や整容面が著しく損なわれる手術は推奨されない。一方で、局所再発の治療においては、可能な限り外科的切除を行うことにより予後の改善が期待される<sup>6)</sup>。

放射線感受性の高い腫瘍であるので、胎児型の Group I 症例を除いて、全症例に放射線療法が必要である<sup>3)</sup>。

化学療法については、ビンクリスチン、アクチノマイシン D、シクロホスファミドの三剤併用を行う VAC 療法が長期成績の判明している標準療法である<sup>3)</sup>。低・中間リスク群では、シクロホスファミド減量、低リスク B 群、中間リスク群ではイリノテカン導入が試みられているが、臨床試験として行われるべき治療である<sup>5)</sup>。また、高リスク群については、米国において、VAC 療法にドキソルビシン、イホスファミド、エトポシド、イリノテカンを加えた多剤併用療法が行われ、1.5 年無増悪生存率を著しく改善したものの、3 年無増悪生存率は軽度の改善にしか至らなかった<sup>5)</sup>。新規治療法の導入による高リスク群の治療成績改善が望まれる。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/1\\_5\\_42.html](http://www.shouman.jp/details/1_5_42.html)