

横紋筋肉腫の治療の歴史

山本 暢之

神戸大学大学院医学研究科 内科系講座小児科学分野

横紋筋肉腫(Rhabdomyosarcoma: RMS)は、小児および若年成人に好発する代表的な悪性軟部腫瘍である。

RMS の 1960 年代以前の生存率は 20%にも満たなかったとされる。治療成績改善の大きな転機は 1970 年代に始まる Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) などによる大規模臨床試験を通じた集学的治療の確立である。多剤併用化学療法への導入は微小転移を制御し、放射線療法の進歩は局所制御率を改善させ、生存率は飛躍的に向上した。

これらの国際的な臨床試験を通じて、病期、原発部位、組織型、切除範囲に基づくリスク分類が確立され、リスクに応じた層別化治療が標準となった。近年では、分子遺伝学的な特徴(PAX-FOXO1 融合遺伝子など)もリスク評価や治療選択に用いられている。

本邦でも RMS 治療成績の向上を目指し、日本横紋筋肉腫研究グループ（現日本小児がん研究グループ横紋筋肉腫委員会:JRSG)が設立された。JRSG は日本における多施設共同臨床試験を主導し、治療プロトコルの開発や治療ガイドラインの策定などを精力的に行っており、本邦における RMS 診療の質の向上に大きく貢献している。

集学的治療とリスク層別化、そして JRSG をはじめとする研究グループの努力により、RMS 全体の生存率は現在 70%以上にまで改善した。しかし高リスク群や再発例の予後改善、治療に伴う晩期合併症の軽減など、未だ克服すべき課題も多い。

本講演では、RMS に対する治療戦略の歴史的変遷とそれに伴う治療成績の向上について、国際的な動向と本邦における JRSG の取り組みを中心に概説する。