

特集「小児・AYA 世代肉腫治療研究の最前線」

巻 頭 言

京都府立医科大学大学院医学研究科
小児科学

細 井 創



肉腫は、いわゆる成人のがんとして一般的な胃癌、肺癌、大腸癌などの上皮性悪性腫瘍とは異なる非上皮性（間葉系）悪性腫瘍である。発生頻度は、一般的ながん種全体の中の100分の1程度であり、まさに希少疾患である。しかし、そのがん種は多数あり、しかも同一がん種の中にも異なる予後を反映する組織亜型があるなど多様性に富んでいる。

発生部位は、臓器別のがん種とは異なり、全身のあらゆる部位におよび、骨をはじめ、頭頸部、副鼻腔、体幹、四肢の軟部組織、後腹膜や泌尿生殖器の臓器などからも発生する。

発症年齢層は、小児から若年成人、高齢者にいたるまで幅広く、その発見、診断に至る症状や初診時の診療科も様々である。

診断は肉腫に精通した病理医と近年次々に明らかになってきた遺伝子異常の同定によるが、とくに小児・思春期の肉腫の病理組織像は、形態学的に特徴の乏しい未分化小円形細胞腫瘍であることが多く、肉腫間同士はもちろん、他のがん種との鑑別が困難なことも少なくない。そのため、比較的早くから免疫組織化学的診断や遺伝子診断が研究・応用されてきた。

治療は、発生部位や進行度、薬剤や放射線への感受性、またがん種や病期、予後因子を加味したりリスク群により層別化されるが、腫瘍内科医、小児科医をはじめ、各臓器・部位別の外科専門医や放射線診断および治療医との連携、すなわち多診療科・多職種による集学的治療が必須である。また、希少ゆえにその標準的治療・新規治療開発には、多施設共同研究が必要であるが、我が国の小児がんの多施設共同臨床研究では、病理診断をはじめ画像診断の中央化が進み、機能している。

小児・AYA（Adolescent & Young Adult 思春期・若年成人）世代では、上皮性がんより、肉腫の方が頻度が高く、欧米では早くからグループ間多施設共同研究が行われ、治療成績が著しく向上してきたがん種も少なくない。しかし、生命予後の改善とともに成長期に行った治療による、運動器機能異常や妊孕性の喪失をはじめとする内分泌障害など様々な長期の合併症（晩期合併症）が成長とともに顕在化し、成人となったがん経験者に様々な障害をもたらし、生活の質を下げていることが問題となってきている。治療終了後も長期のフォローアップとケア、そしてさらにより良い治療開発のためにフィードバックが必要である。

このように、肉腫は希少疾患ではあるが、多診療科による集学的治療、多職種連携によるトータルケアが必須であり、その基盤整備は、肉腫に限らず、すべてのがん種はもちろん、がん以外のすべての医療にも応用でき、医療全体の進歩と向上に寄与できる取り組みと言って過言ではない。

本特集では、本学の小児・AYA世代の肉腫治療・研究のエキスパートの先生方にその最前線の取り組みをご紹介いただいた。このような取り組みを知っていただくことで、さらなる連携の拡大・充実、医学・医療の進歩・向上につながれば幸いである。もちろん、肉腫治療は、本項で執筆いただいた以外にも多くの診療科の先生方、多職種の方々との連携・協力により成り立っている。巻頭言の筆を置くにあたり、ご執筆いただいた先生方に加え、日頃お世話になっている多くの関係者各位にこの場を借りてお礼を申し上げたい。