


# ユーイング肉腫 (小児) (ゆーいんぐにくしゅ)

 [このページを印刷する](#)  
[ウィンドウを閉じる](#)

基礎知識

診療の流れ

検査・診断

治療

生活と療養

フォローアップ

更新・確認日 : 2019年06月20日 [ [履歴](#) ]

## 履歴

2019年06月20日 タイトルに〈小児〉を追記しました。

2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

[ユーイング肉腫とは](#)   [ユーイング肉腫の症状](#)

## ユーイング肉腫とは

ユーイング肉腫は、主として小児や若年者の骨（まれに軟部組織）に発生する肉腫です。粘膜や皮膚などの上皮組織に発生する悪性腫瘍は「がん」といい、骨、軟骨、筋肉や神経などの非上皮組織に発生する悪性腫瘍を「肉腫」と呼びます。ユーイング肉腫は、小児に発生する骨腫瘍では骨肉腫\*に次いで2番目に多いものです。

最近の染色体分析や分子生物学の進歩によって、骨や骨以外のユーイング肉腫、未分化外胚葉腫瘍

（PNET\*\*）、アスキネ腫瘍（胸壁に原発するPNET）には、共通の染色体異常があることが明らかになりました。これらは同じ病気の仲間としてユーイング肉腫ファミリー腫瘍（ESFT\*\*\*）と呼ばれるようになってい

ます。  
発症年齢としては、全体の約半数が10歳から20歳に集中しています。また、70%の患者は20歳までに発症し、30歳以上の患者はまれです。

\* 骨肉腫：小児の骨に発生する悪性腫瘍の中で最も頻度の高い代表的な骨の悪性腫瘍です。10歳代の思春期、すなわち中学生や高校生くらいの年齢に発生しやすい病気です。骨肉腫は痛みと腫れが最初の症状です。骨肉腫の場合は大腿骨や脛骨の膝に近いところに発生することが最も多く（60～70%）、次に多いのは肩に近い上腕骨です。

\*\* PNET：Primitive neuroectodermal tumor

\*\*\* ESFT：Ewing Sarcoma Family Tumor

大腿骨の骨幹部に発生したユーイング肉腫



転載禁止

## ユーイング肉腫の症状

ユーイング肉腫の症状は、病巣部位の間欠的な痛みや腫（は）れが特徴です。間欠的な痛みの場合や、骨盤などに発症しかなり大きくなると触れにくい場合は、診断が遅れることがあります。また、発熱を伴うこともあります。

胸部に発症すると、胸に水がたまるがん性胸水（きょうすい）を伴う胸膜浸潤（きょうまくしんじゅん：腫瘍が広がること）を合併する例もあります。発症部位によっては、足を動かしにくくなり、排尿障害などで発症に気付くこともあります。

進行すると、骨および周囲軟部組織へ浸潤、リンパ節へ転移（腫瘍細胞が離れた組織に移動して、そこでふえること）していきます。

肉腫が発症する場所は、肉腫のある場所が所属リンパ節までに限定されている場合（これを限局性といいます）、主に四肢（大腿骨：だいたいこつ、上腕骨：じょうわんこつ、腓骨：ひこつ、脛骨：けいこつなど）の発症が41%で、骨盤25%、肋骨（ろっこつ）12%となっています。

基礎知識

診療の流れ

検査・診断

治療

生活と療養

フォローアップ

更新・確認日：2017年02月03日 [[履歴](#)]

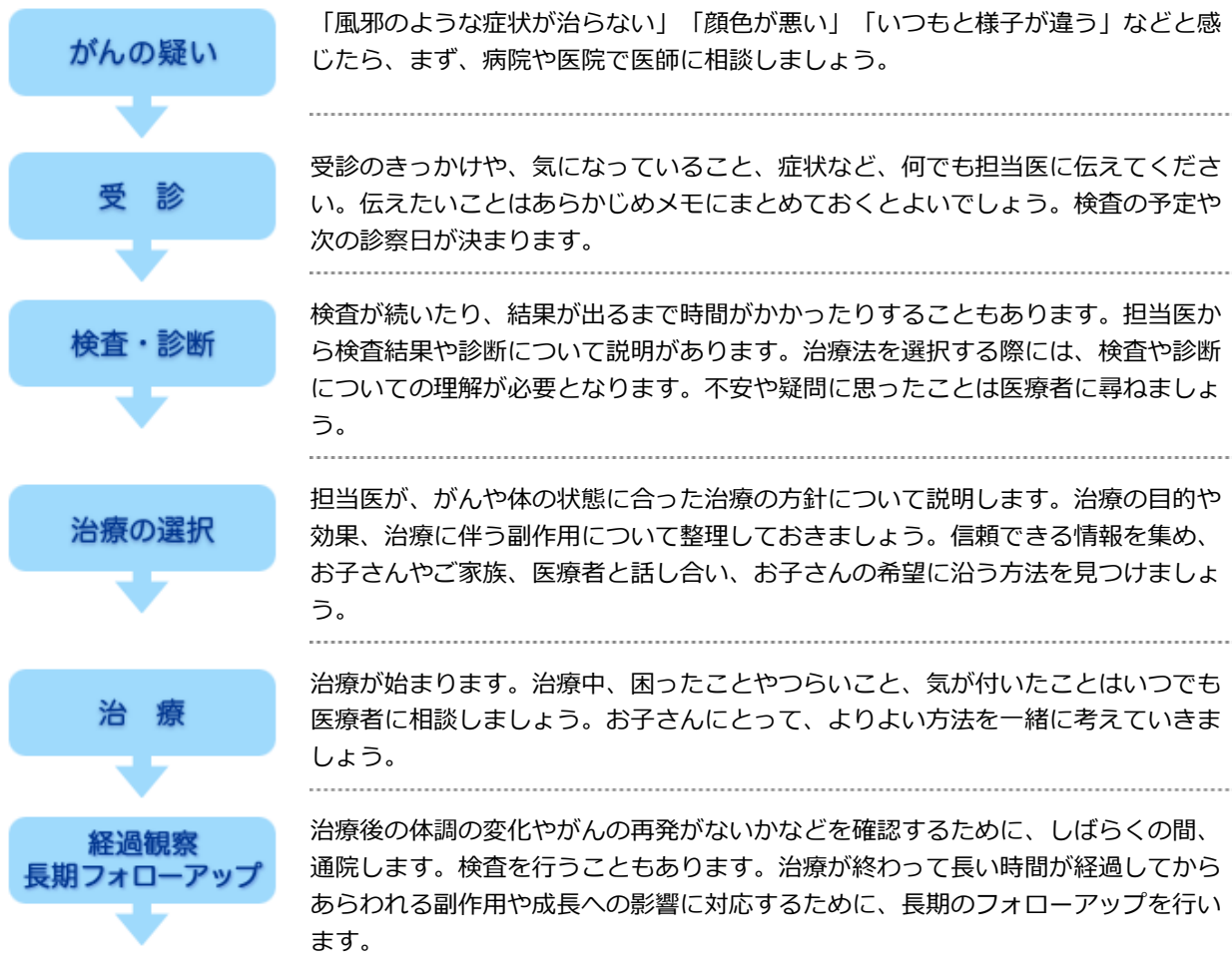
### 履歴

- 2017年02月03日 「がんといわれたとき」の項目を「子どもががんと言われた親の心に起こること」「小児がんと言われた子どもの心に起こること」に変更しました。
- 2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

## 小児がんの診療の流れ

この図は、はじめて小児がんを疑われたときから、「受診」そして「経過観察・長期フォローアップ」に至るまでの流れです。今後の見通しを確認するための目安としてお使いください。



## 受診と相談の勧め

がん（腫瘍[しゅよう]）という病気は、患者さんごとに症状のあらわれかたが異なります。また、はっきりした症状がみられない場合もあります。お子さんに何か気に掛かる点がある場合や、健康診断などで詳しい検査が必要と言われたときには、きちんと医療機関を受診してください。疑問や不安を抱きながらも問題ないご家族が判断したり、病気が見つかることを怖がって、受診を控えたりすることのないようにしましょう。受診して医師の診察を受け、症状の原因を詳しく調べることで、病気ではないことが確認できたり、早期診断に結び付いたりすることがあります。

全国の国指定の[小児がん拠点病院](#)のがん相談支援センターでは、小児のがんについて知りたい、話を聞きたいという方の相談をお受けしています。その病院にかかっていなくても、どなたでも無料で、また対面だけでなく、電話などでも相談できます。わからないことや困ったことがあったらお気軽にご相談ください。

小児がん拠点病院は「[小児がん拠点病院を探す](#)」から検索することができます。

## 👉 子どもががんと言われた親の心に起こること

がん（腫瘍）という診断を受けることは、わが子を失うかもしれない恐怖で心がいっぱいになる方が多いでしょう。何がいけなかったのだろうかと思い悩み、早く気付けなかった罪悪感にさいなまれたり、見守ることにつらさを感じたりすることもあるかもしれません。精神的な衝撃を受ける中で、治療の説明を理解し、子どもに伝え、判断していく必要があります。

子どもが命に関わるかもしれない病気になることは、親にとってもトラウマ（心的外傷）体験になると考えられています。ご家族も気分が悪くなったり、体調を崩したりすることがあります。

### ● ご家族に心がけていただきたいこと

子どものがんと大人のがんとでは、その性質がまったく異なります。小児がんについての情報はいろいろなところから得ることができますが、正確でないものもあります。できるだけご家族そろって専門家の話をよく聞いて、現状を正しく理解することが大切です。わからないことは遠慮せずに質問するようにしましょう。

子どもの入院生活はどのようになるのか、検査や治療に子どもは耐えられるのだろうか、入院が始まる時に家族はどのような態勢を取ればよいのだろうか、ほかのきょうだいの生活はどのように維持していけばよいのだろうか、と頭の中は大混乱となることもあるかもしれません。

病院内にも、多方面からサポートするスタッフがいます。ささいなことと思ってもひとりで悩まないで、医療者に伝えて適切な相談者を紹介してもらいましょう。

一方、ご家族の関心が、病気の子どもに集中してしまうと、きょうだいは寂しい思いをします。きょうだいにも理解できる範囲で、病気のこと、今後の見通しについて説明をしておくことが大切です。面会に年齢制限があるなど、きょうだいを会わせるのが難しい場合もありますが、できれば会わせたり、電話で話したりする機会をつくるとよいでしょう。

## 👉 小児がんと言われた子どもの心に起こること

小学生以上の子どもたちの中には、親と同様に「がん（腫瘍）」という言葉から、命に関わるかもしれない病気であると感じる子もいます。また、幼児期の子どもたちは大人たちの反応を非常によく観察していますので、周囲のただならぬ雰囲気から大変なことが起こっているのだということを感じ取ります。

治療を受けるには、「治したい」という本人の自覚が必要です。今起きていることや、これからのことがわからない上に、体調も悪いとなると、子どもはとても不安になります。不安が高まると、いろいろなことに敏感になります。例えば痛みにも敏感になったり、寝付きが悪くなったりします。納得して治療に臨めるように子どもにどのように伝えるか、医療スタッフとしっかり話し合しましょう。周囲から支えられていることを感じながら、この試練を乗り越えることができると、子どもは自分に自信を持ち、発病前以上に成長できることが知られています。これからの入院生活の中で本人が孤立しないように、家族と医療スタッフの間の信頼が築けるような態勢をまず整えましょう。

基礎知識

診療の流れ

検査・診断

治療

生活と療養

フォローアップ

更新・確認日：2014年04月22日 [[履歴](#)]

#### 履歴

2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

[検査と診断](#) [病期（ステージ）と予後因子](#)

## 検査と診断

### ● 血液検査

血液検査では、特徴的な異常はありませんが、血清LDHの軽度な上昇、血沈の値が高くなる場合があります。

### ● 画像診断

単純X線所見では、弓状の反応性骨形成（オニオンピール）といわれる骨の異常が特徴的です（図1、図2をご覧ください）。肉腫がどのくらい広がっているかを確認するために、CT、MRIなどを使って詳しい検査が行われます。また、骨シンチグラフィという放射性同位元素を用いた検査が行われ、病巣部位を確認することができます。さらに、FDG（放射性ブドウ糖類似物質）を用いたがん細胞の機能（活動性）を確認することのできるPET検査が行われることもあります。

図1 MRI画像（T2強調）



図2 MRI画像（造影FS）



### ● 病理検査

確定診断のためには、病巣を部分的に採取して組織を詳しく検査すること（生検：せいけん）が必要です。

採取された組織について免疫組織学的診断が行われ、*MIC2*遺伝子からつくられるCD99や*EWS-FLI1*、*EWS-ERG*を含むキメラ遺伝子をもとに診断が確定されます。

## 🍃 病期（ステージ）と予後因子

病期とは、がんの進行の程度を示す言葉で、英語をそのまま用いてステージともいいます。

ユーイング肉腫に関しては、一般的に用いられている腫瘍の進展度（病期）分類は使われておらず、主に「限局性」と「転移性」に分類されています。

「限局性」とは、症状や画像診断により腫瘍が原発部位（原発巣）、または所属リンパ節を越えて広がっていない場合をいいます。

「転移性」とは、臨床的および画像診断により遠隔部に転移がある場合をいいます。転移で多いのは肺、骨、骨髄であり、リンパ節転移や中枢神経系（脳や脊髄）の転移はあまりみられません。

腫瘍がリンパ節を越えて広がり転移がある場合や、骨盤や肋骨など発症部位が体幹であること、腫瘍容積が100mL以上、年齢が15歳以上、診断時から2年以内の再発などは、治りにくい因子としてあげられています。

基礎知識

診療の流れ

検査・診断

治療

生活と療養

フォローアップ

更新・確認日：2014年04月22日 [ [履歴](#) ]

### 履歴

2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

[化学療法（限局例）](#) [手術（外科治療）](#) [放射線治療](#)

治療の最終目標は疾患の治癒ですが、一方では、臓器の機能を温存し後遺症を最小限に抑えることも、退院後の社会生活を考えると非常に重要です。

そのためには、抗がん剤治療（化学療法）、手術、放射線治療など、複数の治療を組み合わせる必要があります。このようにさまざまな治療法を組み合わせた治療のことを、「集学的治療」とよんでいます。また、小児科医や放射線科医、整形外科医など、病気の子どもに関わる複数の科の医師が、よく連携をとりながら治療を進めていきます。

## 🍃 化学療法（限局例）

ユーイング肉腫は、診断時のX線写真などに、明らかな遠隔転移が映っていない限局例においても、小さな転移（微小転移）があると考えられるべきであるといわれています。

治療方針としては、まず、抗がん剤治療（化学療法）により微小転移に対する治療を行い、原発巣（げんぱつそ

う)の腫瘍(しゅりゅう)縮小を図ります。その後、手術および放射線治療で、腫瘍に対する治療を図ります。

抗がん剤による化学療法と手術、放射線治療は、治療の重要な三本柱です。

現在、利用可能な薬剤のうち、ユーイング肉腫ファミリー腫瘍(ESFT)に対して有効性が高いものは、ドキソルビシン、シクロホスファミド、ビンクリスチン、イホスファミド、エトポシド、アクチノマイシンの6剤です。腫瘍が限局している限局例に対しては、これら薬剤の4~6剤を組み合わせた多剤併用(たざいへいよう)化学療法を行っています。

米国の研究グループは、ドキソルビシン+シクロホスファミド+ビンクリスチンとイホスファミド+エトポシドを組み合わせ、交互に治療を行うことにより5年無病生存率(治療開始から5年間経過した時点で再発がなく生存している患者さんの割合)が69%という結果を報告しています。

わが国でも、いくつかの小児がん研究グループの報告があります。小児科を中心とした末梢(まっしょう)血幹細胞移植研究会の報告では、5年無病生存率は40%前後です。また、2004年から日本ユーイング肉腫研究グループ(JESS\*)が発足し、参加施設を限定した臨床試験が行われており、米国と同様の研究結果が示されました。

\*JESS : Japan Ewing Sarcoma Study Group

## 🔪 手術 (外科治療)

ESFTでは、四肢を含めて切除が可能な腫瘍に対しては、手術が勧められます。しかし、手術を中心とした治療法を選択した場合でも、手術のみで終わることはほとんどありません。最初に肉腫が発生した原発巣が肋骨などの胸壁の場合、化学療法後に広範切除を行うことが勧められています。しかし、原発巣が脊椎の場合など、切除が難しいこともあり、肉腫が発生した部位により手術を行うか行わないかを含めた手術の方法が異なります。

## 🔪 放射線治療

ESFTは、放射線感受性が高い(放射線による影響を受けやすい)腫瘍として知られています。放射線治療は、抗がん剤治療が発達する以前から、ESFTに対する標準治療の一環として用いられてきました。

放射線治療の線量は、50~60Gy(グレイ)\*が完全に治るために必要な線量(根治量:こんちりょう)と考えられていますが、施設や症状により幅があります。照射する部位(正常組織への影響)、手術での切除の範囲(周りの正常組織も含めて切除する広範切除なのか、限定的な辺縁切除なのか)、または、抗がん剤の効き具合によって、照射線量を変更します。

照射時期について、手術の前と後のどちらに放射線治療を施行したほうがよいかに関しては、一致した見解はありません。

\*Gy(グレイ):放射線の吸収線量を表す単位です。

**履歴**

2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

[経過観察](#) [日常生活について](#) [学校生活について](#)

## 経過観察

治療終了後も、抗がん剤や放射線治療を行った後の体調の変化や再発の確認などが必要です。このため、定期的に通院して経過観察を行います。

## 日常生活について

退院後の日常生活では、感染予防に努めましょう。受けた治療にもよりますが、治療後しばらくの間は予防接種を受けられないことがあります。詳しくは担当医に確認してください。

## 学校生活について

就園・就学や復学については、お子さんの状態や受け入れ側の態勢によって状況が異なります。担当医やソーシャルワーカーと、時期や今後のスケジュールについてよく話し合いながら決めていきましょう。

学校生活ではお子さんの希望を聞きながら、担任の先生や養護教諭などと相談し、できることから徐々に慣らしていきましょう。

水ぼうそうやはしかなどの特別な感染症が流行した場合は、学校から早めに連絡してもらうようにしてください。その際には対応について担当医に相談してください。

**履歴**

2014年04月22日 2013年7月発行の冊子とがん情報サービスの情報を再編集し、掲載しました。

[閉じる](#)

[転移](#) [再発](#) [晩期合併症](#)

## 転移



転移とは、がん細胞がリンパ液や血液の流れで運ばれ別の臓器に移動し、そこで成長したものをいいます。

転移は、全体の25%の患者さんで起こり、転位部位は、肺、骨、骨髄が多くみられます。

肺転移が認められた場合は、肺の全域に放射線を当てる全肺照射（ぜんはいしょうしゃ）を行うことで、腫瘍をそれ以上広げないこと（局所制御）に対する効果があるといわれています。全肺照射を行う場合は、12～14Gyが照射線量として勧められています。ただし、放射線を照射することによって肺機能に異常が出るという報告もあり、十分注意する必要があります。

骨や骨髄への転移が認められた場合は、造血幹細胞移植を併用した大量化学療法が行われることもありますが、無病生存率（再発がなく生存している割合）を改善するというエビデンス（科学的根拠）は得られていません。現在のところ、骨や骨髄への転移例に対しても、肉腫がリンパ節を越えて転移していない限局例に用いられている化学療法の治療方針を用いるのが、標準とされています。

## 再発

再発とは、治療によって目に見える大きさのがんがなくなったあと、再びがんが出現することをいいます。

ESFTの予後はずいぶん改善してきましたが、再発したときの予後は不良であるといわれています。今のところ、再発した後の治療法は確立していません。複数の薬剤を組み合わせた化学療法が行われることがあります。

## 晩期合併症

晩期合併症は治療後しばらくしてから起こる問題のことです。

晩期合併症は疾患そのものの影響よりも、抗がん剤、放射線治療、手術、輸血などの治療が原因となっていることが多く、本人やご家族が、晩期合併症について現在どのようなことがわかっているのかを知ることがとても大切です。どのような晩期合併症が出やすいかは、病気の種類、受けた治療、また治療を受けた年齢により異なります。その症状の程度も軽いものから重いものまでいろいろです。

ESFTに対する治療は、多剤併用抗がん剤治療に放射線治療を併用することで予後の改善が図られてきました。その一方で、抗がん剤や放射線によって正常な細胞が障害されるために、治療を終えた数年から数十年後にもとの病気とは別の種類のがんや白血病を生じる二次がんの報告もみられるようになってきました。今後は、二次がんの発症に対しても、治療中、治療終了後に注意深い観察が必要といわれています。

---

[ウィンドウを閉じる](#)