

OP13-1

ユーイング肉腫ファミリーに対する大量化学療法（1回および2回自家骨髄移植）の治療成績

澤田 明久¹⁾、井上 雅美¹⁾、興梠 雅彦¹⁾、竹下 泰史¹⁾、坂田 顕文¹⁾、安井 昌博¹⁾、岡村 隆行¹⁾、坂田 尚己¹⁾、八木 啓子¹⁾、西川 正則²⁾、森本 静夫²⁾、中山 雅弘³⁾、窪田 昭男⁴⁾、河 敬世¹⁾

大阪府立母子保健総合医療センター 血液・腫瘍科¹⁾、大阪府立母子保健総合医療センター 放射線科²⁾、大阪府立母子保健総合医療センター 臨床検査科³⁾、大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科⁴⁾

ユーイング肉腫ファミリー（以下 ESFT）は集学的治療によっても未だ成績が不良であり、その長期無病生存率は限局型で 50-60%、転移型で 20-30%、再発性で 0-10%にとどまる。われわれは本疾患に対し、神経芽腫と同様の 1 回および 2 回自家骨髄移植を組み込んだ戦略を立て、治療成績の改善を試みてきた。【方法】対象は 1992～1999 年に当科に紹介された ESFT の 7 例であり、組織型は全例 PNET であった。年齢の中央値は 8 歳（range 3-10 歳）、限局型 3 例、転移型 3 例、再発性（転移型）1 例であった。観察期間は 6-12 年である。初期治療の多くは A1 または new A1 プロトコル×2～5 コースであった。全摘可能と判断された時点で手術±放射線療法（24-30Gy）による局所療法が施行された。化学療法のみで CR が得られた限局型症例に限り移植 1 回法（1 例のみ）、その他は移植 2 回法が計画された。1 回目の前処置は IFO/LPAM、2 回目は BU/TT を標準にしているが、症例により若干異なっている。【結果】移植 1 回法の 1/1 例と、移植 2 回法の 3/6 例が CCR を維持している。1 例は化学療法による反応が不良のため局所療法ができないまま HLA 一致同胞より同種骨髄移植を施行し、別の 2 例は移植 1 回目の後に増悪し、いずれも早期に腫瘍死した。自家移植関連死亡はなかった。病期別に見た CCR 率は、限局型で 2/3、進行期（転移型および再発性）で 2/4 であった。【考案】本治療法は ESFT に対し有効であると考えられた。予後因子として抗癌剤（化学療法または移植 1 回目）投与後の摘出腫瘍における病理組織像が重要であり、生細胞を認めず壊死組織のみであった 3 例が全例 CCR である一方、顕微鏡的または肉眼的に残存腫瘍を認めた 3 例が全例早期再発死であった。HLA 一致同種骨髄移植の 1 例は再発した。当センターではさらなる治療成績改善を目指して、1 回目の移植後に顕微鏡的残存腫瘍が確認された場合は十分な局所療法施行後、HLA 不一致血縁ドナーからの同種移植を 2 回目に行う前方視的観察研究を実施している。

OP13-2

化学療法と放射線療法のみで治療を継続した左肩甲骨原発 Ewing 肉腫の 1 例

荻野 芽子、森 健、矢内 友子、早川 晶、竹島 泰弘、松尾 雅文

神戸大学大学院医学系研究科成育医学講座小児学科

【緒言】Ewing 肉腫は、主として小児や若年者の骨・軟部組織に発生する小円形細胞肉腫で、極めて予後不良の疾患である。その治療において、外科治療の重要性には疑いがなく、今回我々は整形外科医・放射線科医の協力体制の下治療を進める中、手術に伴う機能喪失が許容困難で両親が外科切除を拒否され、化学療法と放射線療法のみで治療を継続した左肩甲骨原発 Ewing 肉腫の 1 例を経験したので報告する。

【症例】7 歳女児。2004 年 6 月に左肩の疼痛と腫脹が出現、その後徐々に症状が増強してきたため 7 月中旬近医を受診、精査加療目的で当院紹介入院となり腫瘍組織生検を施行、遺伝子学的検査で EWS-FLI1 キメラ遺伝子陽性であり、左肩甲骨原発 Ewing 肉腫と診断された。精査にて遠隔転移は認めなかった。治療は小児 PBSCT 研究会 Ewing 肉腫プロトコルに従い、VTC+IE の交代療法を 2 クール施行し、PBSCT 採取を行った。プロトコルでは次に放射線照射と腫瘍切除術となっているが、両親が外科切除に伴う機能喪失が許容困難で手術を拒否された為、代替療法として放射線治療を検討、それに伴う有害事象についても充分協議し治療方針を変更した。まず交代療法の 3 クール目を施行、次にプロトコル上計 50Gy の体外照射を 60Gy とドーズアップし、照射期間中に Act-D と CPM を 2 コース併用した。照射後の交代療法 2 クールに対しては、それまでの化学療法による骨髄機能の疲弊が強いため、1 クール終了後に EWS-FII1 キメラ遺伝子陰性を確認した自己の末梢血輸注を、骨髄レスキュー目的で使用した。治療関連副作用は、初回ビンクリスチン投与時に麻痺性イレウスを認めた他重篤な副作用は認めていない。画像上治療に対する腫瘍縮小効果は良好であった。治療終了後短期間ではあるが、現在局所の再発はみられていない。【考察】現在殆どの施設において可能であれば、原発巣に対する外科的切除を行っており、放射線単独の治療より成績が良いとするのが一般的である。その根拠になっている報告は同様の条件の症例の比較検討ではないので、局所根治性、再発率に対して外科的切除が放射線治療にどれくらい優るかという厳密な根拠は認めていない。本症例のような限局性 Ewing 肉腫切除可能例に対して、内科的治療のみを行った報告は検索しえた限りなかった。今後も転移や再発に充分留意し、慎重な経過観察を要する。