

【沿革】

この度日本大学小児外科教授越永従道先生から引き継ぎ、2021年度より**日本小児がん研究グループ腎腫瘍委員会**の委員長に就任した兵庫医科大学小児外科の大植孝治です。本邦における小児腎腫瘍研究の流れについて簡単にご紹介いたします。

小児腎腫瘍のうち、ウィルムス腫瘍（腎芽腫）は最も頻度の高い腫瘍であり、日本での発症数は年間40-50例程度です。米国の National Wilms Tumor Study（以下、NWTS）グループにおける多施設共同研究の結果、アクチノマイシンDおよびビンクリスチンの2剤、あるいはアドリアマイシンを追加した3剤併用化学療法に加えて病期によっては放射線療法を追加するという標準治療（NWTS-5プロトコール）が確立されましたが、1996年より以前は、各施設が欧米の標準治療に準拠してそれぞれ個別に治療を行っており、治療成績も明らかではありませんでした。

そこで、1996年に**日本ウィルムス腫瘍研究グループ(JWiTS)**が設立され、中央病理診断を導入した統一治療プロトコールによる全国規模の多施設共同臨床研究(JWiTS-1)が開始されました。その結果、米国のNWTSや欧州を中心とした国際小児がん学会腎腫瘍委員会(以下、SIOP-RTSG)と遜色のない治療成績(生存率70-85%)が得られることが判明いたしました(Pediatr Surg Int 2009, 25: 923-9.)。以来、プロトコールの見直しおよび運営委員会の刷新を図り、続くJWiTS-2治療研究では更に良好な治療成績が得られるようになっていきます(Pediatr Blood Cancer 2018:e27056.)。

2015年には**日本小児がん研究グループ** (Japan Children Cancer Group)が設立され、JWiTSの治療研究は、**JCCGの腎腫瘍委員会** (Renal Tumor Committee, JCCG-RTC)に引き継がれ、現在までに全国94施設から300例以上の症例が登録されて現在に至っています。

しかしながら、これら集学的治療による成績の向上にも関わらず、再発、死亡および腎機能障害などの晩期合併症を呈する予後不良症例が15%-20%程度にみられることが分かりました。とくに病期IV腎芽腫(5年無再発生存率66%)、病期IV腎明細胞肉腫(5年無再発生存率50%)および腎ラブドイド腫瘍(5年全生存率25%)、さらに両側性腎芽腫では87%の生存率が得られているものの、治療10年以降には40%の症例が腎機能障害に陥っていることが判明しました(Pediatr Blood Cancer 2014, 61:1184-9.)。小児腎腫瘍のさらなる治療成績の向上のためには、予後不

良群に対しては治療強度を最大限増加することで生存率を向上し、予後良好群に対しては治療の軽減化による晩期障害の回避を図ることが必要です。そのためには、従来の組織学的分類に加えて遺伝子変異を含む分子生物学的な予後因子により層別化された新しいリスク分類に基づく**最適治療の開発**が急務の課題です。これらの背景から、近年、分子遺伝マーカー、国際基準による病理組織診断と組織学的リスク分類、国際的に標準化した画像診断と読影結果等を取り入れた**国際小児がん学会国際共同臨床研究 (SIOP Umbrella protocol)**が開始され、JCCGもこれに参加するべく準備を進めています。