

現を RT-PCR 法にて解析した。

(倫理面への配慮)

患者の各種臨床因子、治療成績に関わる後ろ向き調査については、個人情報の取り扱いに十分注意し、臨床研究に関する倫理指針（平成20年7月31日全部改正）に準じ、遺伝子変異型解析についてはヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針（平成20年12月1日一部改正）に準じ、名古屋大学医学系研究科倫理委員会の承認と研究参加者の書面での同意を得た上で行った。

### C. 研究結果

3 系統のデスマイド培養細胞はそれぞれ野生型(WT)、T41A 変異、S45F 変異であり、いずれも紡錘形を呈し、倍加時間は、53.0～66.6 時間であった。それぞれ 20 継代までは増殖度は変わらなかった。βカテニンの核内染色は 3 種の細胞すべてで認められ、特に S45F 変異細胞では強い染色性を示した。3 種の細胞株すべてでメロキシカムによる増殖抑制効果は 25μM 以上の濃度で有意に認めた(p<0.007)。線維芽細胞と比較し、S45F 変異株では Axin2, c-Myc, Cyclin D1 全ての発現亢進を認め(p<0.001)、WT 株、T41A 変異株でもそれぞれ 2 遺伝子の発現亢進を認めた(p<0.001)。Wnt/β-catenin 経路の阻害剤投与により、Axin2, c-Myc, Cyclin D1 発現が有意に抑制された。

### D. 考察

散発性に発生するデスマイド型線維腫症の多くは CTNNB1 変異が病因とされている。これまでいくつかの変異型が報告されているが、多くは T41A 変異、S45F 変異であり、20-30%程度は野生型であるとされて

いる。本研究では年齢、発症部位、メロキシカム抵抗性といった条件をそろえた 3 症例のデスマイド型線維腫症組織から細胞培養を成功させ、その特性を解析した。それぞれ Wnt/β-catenin 経路の下流遺伝子である Axin2, c-Myc, Cyclin D1 発現様式が異なり、また薬剤や阻害剤への反応性が異なることが明らかとなった。本研究により、腫瘍の持つ遺伝子変異型に基づいた治療の個別化を図る必要性があることが示唆された。

### E. 結論

腹腔外発生デスマイド型線維腫症では CTNNB1 の変異型によって腫瘍の特性や薬剤への反応性が異なることが推測され、今後診療の個別化に CTNNB1 変異型の特定が有用である可能性が示された。

### F. 研究発表

#### 1. 論文発表

Hamada S, Urakawa H, Kozawa E, Arai E, Ikuta K, Ishiguro N, Nishida Y  
Characteristics of cultured desmoids cells with different CTNNB1 mutation status  
Cancer Med, 2016; 5(2): 352-360

#### 2. 学会発表

なし

### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

代表・分担研究報告書

腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の実態把握および診療ガイドライン確立に向けた研究班

## デスマイド型線維腫症に対する保存的治療アルゴリズム中での計画的単純切除手術の適応

研究代表者 西田佳弘 名古屋大学大学院医学系研究科整形外科

研究協力者 浜田俊介 名古屋大学医学部附属病院整形外科

研究協力者 酒井智久 名古屋大学大学院医学系研究科整形外科

研究要旨 デスマイド型線維腫症に対する手術治療は広範切除を実施しても、術後の高い再発率が問題となる。一方切除縁評価と再発率が関連しないとの報告がある。我々はデスマイド型線維腫症に対して COX-2 阻害剤であるメロキシカムの前向き治療を実施しているが、症状の強い症例や ADL 障害のある症例に対しては、症例を選択して計画的単純切除を実施している。これまで 15 例に対して本手術を実施し、全例で組織学的断端腫瘍陽性でありながら、再発は 2 例に認めただけである。再発 2 例は下肢発生と CTNNB1 変異が S45F の症例であった。全例術後の ADL 障害は認めていない。症例を選択すれば計画的単純切除は患者の機能を障害せず、再発率も低く抑えられる可能性がある。

### A. 研究目的

当施設では 2003 年以降、腹腔外発生デスマイド型線維腫症に対して COX-2 阻害剤であるメロキシカムを前向きに投与する保存治療を第一選択としている。しかし腫瘍の存在は痛みなどの症状の原因となったり、機能障害を引き起こしたりすることで ADL に支障を来すことがある。一方、デスマイド型線維腫症に対する手術治療は術後の極めて高い再発率から、適応は慎重に判断すべきとされている。また切除縁と再発率には関連性がないとする報告が多い。我々はメロキシカム抵抗性の症例で、手術により機能障害を起こさない患者に対して

は計画的に単純切除を実施することで患者の機能障害を最低限に抑える方法をとっている。本研究の目的は、計画的単純切除を実施した患者の治療成績を調べ、再発に関与する因子を解析することとした。

### B. 研究方法

2003 年以降、デスマイド型線維腫症患者に対して前向きにメロキシカム治療を実施した 58 症例の中で、RECIST で PD となった症例のうち切除可能で術後機能障害が予想されなかった 9 例、および SD あるいは PR でも切除可能で術後機能障害がない症例およびメロキシカム治療を受けなかった

症例で切除可能な6例の計15例に対して計画的単純切除を実施した。全例6カテニン遺伝子(CTNNB1)の変異型を特定した。無再発生存率をKaplan-Meier法で、再発に關与する臨床因子およびCTNNB1変異型との關連はカイ二乗検定にて解析した。

(倫理面への配慮)

患者の各種臨床因子、治療成績に關わる後ろ向き調査については、個人情報取り扱いに十分注意し、臨床研究に關する倫理指針(平成20年7月31日全部改正)に準じ、遺伝子変異型解析についてはヒトゲノム・遺伝子解析研究に關する倫理指針(平成20年12月1日一部改正)に準じ、名古屋大学医学系研究科倫理委員会の承認および研究参加者の書面での同意を得た上で行った。

#### C. 研究結果

男性3例、女性12例であり、平均年齢は40歳(19-70)、腹壁発生7例、背部3例、頸部3例、その他2例であった。腫瘍サイズの平均は10cm(4-18)であり、切除腫瘍の組織学的断端評価はすべて断端腫瘍陽性であった。術後経過観察期間は平均36ヶ月(14-74)であり、15例中再発は2例でのみ認め、5年無再発生存率は84%であった。再発に關連する傾向があった因子はCTNNB1の変異型( $p=0.13$ )と発生部位( $p=0.13$ )であった。具体的にはS45F変異を有する1例と下肢発生1例で再発した。注目すべきことは15例全例に術後ADL障害を認めていないことである。

#### D. 考察

デスマイド型線維腫症に対する手術治療成績では、切除縁と再発との間に關連性が

ないとする報告が多くなっている。我々の施設での成績も切除縁と再発には關連を認めていない(Shido Y, Nishida Y et al, Arch Orthop Traum Surg, 2009; 129: 929-933)。著しく高い術後再発率から、2003年以降治療の第一選択はメロキシカムによる保存治療としているが、症例によっては痛みの持続やADL障害によって手術の必要性がある。本研究により、CTNNB1の変異型がS45Fではなく、下肢発生ではなければ、広範切除ではなく、組織学的に腫瘍断端陽性となる手術でも再発率が低く抑えられることが示唆された。今後症例を蓄積して、侵襲の少ない単純切除の可能なデスマイド型線維腫症症例の選択ができる可能性がある。

#### E. 結論

腹腔外発生デスマイド型線維腫症に対して症例を選択して計画的単純切除を実施した。組織学的に断端陽性であるにもかかわらず再発率は低く抑えられ、症例を選べば侵襲の少ない手術の実施が可能となると考えられた。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

Nishida Y, Tsukushi S, Urakawa H, Hamada S, Kozawa E, Ikuta K, Ishiguro N.

Simple resection for truncal desmoid tumors: a case series

Oncol Lett, 2016, in press.

##### 2. 学会発表

Nishida Y.

Planned simple resection for selected

patients with extra-peritoneal desmoid tumors.

The Desmoid Tumor Research Foundation, Second International Desmoid Tumor Research Workshop, Philadelphia (USA) 2015. 10.18

G. 知的財産権の出願・登録状況  
なし

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

代表・分担研究報告書

腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の実態把握および診療ガイドライン確立に向けた研究班

## 30年間における腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の背景および治療成績に関する研究

研究分担者 阿江啓介 がん研有明病院整形外科

研究要旨 腹腔外発生デスマイド腫瘍は比較的まれな軟部腫瘍であり、手術後に高率に再発をきたし薬物治療の有効性も確立されていない。当科における腹壁外デスマイド腫瘍患者の 30 年間における診療実態を分析した結果、初診時の腫瘍サイズや臨床症状の条件によっては、無治療(wait and see policy)が選択可能と考えられた。治療開始以前に、易再発性の有無と腫瘍活動性が予測できれば、手術療法と wait and see 療法の最適化が可能となると考える。

### A. 研究目的

腹腔外デスマイド型線維腫症は比較的まれな軟部腫瘍であり手術のみが根治手段であるが、他の良性腫瘍よりも高率に術後再発をきたすため、初回治療から無治療(wait and see policy)を推奨する報告がある。本邦におけるデスマイド腫瘍患者の診療ガイドラインは未確立であるため、治療方針は施設、医師によって異なっている。手術、無治療いずれの場合でも難治例が存在し、治療選択の基準が曖昧で、時に患者の不利となる場合がある。各施設における診療実態や治療成績を把握することは、将来的な診療ガイドライン作成において重要である。このため我々は、当科における過去約 30 年間における腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の背景および治療成績を後方視的に分析した。

### B. 研究方法

1978 年から 2008 年までに、当科で手術

治療を行った 119 例のうち、過去に肉腫と同様に扱って拡大切除を行った 32 例を除いた 87 例を対象とする。男性 25 例・女性 62 例、平均年齢 36.4 歳で、平均追跡期間 14 か月（1～210 ヶ月）である。再発例の詳細検討および初診時の腫瘍活動性・サイズ・身体所見から、wait and see policy の位置づけについて検討した。

（倫理面への配慮）

患者の受診様式、症状、治療方法、成績に関わる後ろ向き調査については個人情報取り扱いに十分注意し、臨床研究に関する倫理指針（平成20年厚生労働省告示第415号）に準じて行った。

### C. 研究結果

腫瘍の再発を有症再発とし、手術・放射線・薬物化学療法のいずれかの追加治療を要したものと定義すると、再発率は 23%（20/87）であった。再発と初診時の腫瘍サ

イズをみると、5cm 未満で再発はなかった (0/9)。5cm 以上では、サイズと再発率との間に相関はなかった。再発率と部位には傾向があり下肢後面 (54%)、頸部 (33%)、上肢 (31%) で高く、腹壁・腰背部では 0% であった。再発後の追加手術で 70% (14/20) が病勢コントロールされた。初診時臨床情報では、治療前の疼痛 45 例、関節拘縮 13 例、神経症状 (放散痛、麻痺) 5 例で、初診時に増大傾向を示すもの 57 例、サイズ不変は 30 例であった。患者の腫瘍自覚から初診までの期間は平均 24.8 ヶ月であった。

#### D. 考察

関節拘縮や神経症状があれば手術すべきと考える。wait and see の適応は、①組織診断が確実でサイズが 5cm 未満のもの、②5cm 以上であっても経過観察による機能障害が許容される場合、③手術による機能障害が許容されない場合である。初診時の病歴で増大傾向の有無を把握することは、いたずらな経過観察により手術による機能温存ができなくなる症例を減らすことができる。易再発性の有無と治療開始時の腫瘍活動性が予測できれば、手術療法と wait and see の最適化が可能となると思われる。

#### E. 結論

当科における過去約 30 年間の腹腔外発生デスマイド腫瘍患者 87 名に対して、腫瘍サイズ、発生部位、初診時の臨床情報と手術治療成績を後方視的に検討した。治療開始以前に、易再発性の有無と腫瘍活動性が予測できれば、手術療法と wait and see を組み合わせた最良の治療が可能となると思

われる。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

五木田茶舞、阿江啓介、松本誠一、他  
デスマイド腫瘍に対する Wait and See Policy の位置づけ  
第 48 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会 2015.7.9-10 高松

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

代表・分担研究報告書

腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の実態把握および診療ガイドライン確立に向けた研究班

## 日本整形外科学会骨軟部腫瘍登録データによるデスマイド型線維腫症の手術治療成績

研究代表者	西田佳弘	名古屋大学大学院医学系研究科整形外科
研究分担者	川井 章	国立がん研究センター中央病院骨軟部腫瘍・リハビリテーション科
研究分担者	戸口田淳也	京都大学再生医科学研究所
研究分担者	生越 章	新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター整形外科
研究分担者	阿江啓介	がん研有明病院整形外科
研究分担者	國定俊之	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科運動器医療材料開発講座
研究分担者	松延知哉	九州大学病院整形外科
研究分担者	平川晃弘	名古屋大学医学部附属病院先端医療・臨床研究支援センター
研究協力者	浜田俊介	名古屋大学大学院医学系研究科整形外科
研究協力者	酒井智久	名古屋大学大学院医学系研究科整形外科

研究要旨 デスマイド型線維腫症は非常に稀な腫瘍であり、治療方針は手術治療から保存的治療に変遷している。また、本邦におけるまとまった症例数による手術治療成績の報告はない。本研究では、日本整形外科学会が主導して実践している骨軟部腫瘍登録データを用いて、手術治療成績とそれに関与する因子を明らかにすることを目的とした。2006-2010年の予後登録を含めた骨軟部腫瘍登録データを使用した。また手術治療の割合については2006-2012年のデータを使用して調査した。3年無再発生存率は77.7%であった。単変量・多変量解析ともに発生部位としての四肢、腫瘍サイズ8cm以上、切除縁についてのintralesionalが予後不良因子として抽出されたが、wideとmarginalには差を認めなかった。治療方針として2006年から2012年までに経年的に手術治療が減少していることが示された。デスマイド型線維腫症に対しての手術治療は症例を選んで実施されていると考えられる。手術は発生部位、腫瘍サイズ、必要な切除縁を評価してから実施を考慮すべきである。

### A. 研究目的

デスマイド型線維腫症は100万人に2-4人の発症とされるきわめて稀な腫瘍であり、手術による完全切除が標準的治療とされて

きたが、徐々に非侵襲的治療に移行している。診療担当者が治療方針を決定する際に本邦における手術治療成績のデータが必要であるが、稀な腫瘍であることからまとま

った症例数に基づく報告はない。本研究の目的は、日本整形外科学会が主導して実施している骨軟部腫瘍登録のデータを使用して、本邦における手術治療成績とそれに関連する因子を特定することである。

## B. 研究方法

日本整形外科学会が主導して、国立がん研究センターに登録している骨軟部腫瘍登録データを使用して解析を行った。手術治療成績の登録データがある2006-2010年までのデスマイド型線維腫症症例について解析した。2006-2010年までに予後登録をされているデスマイド型線維腫症症例数は223例であり、その中で手術治療を実施した症例は109例であった。109例中根治を目的とした手術である103例を対象とした。無再発生存率はKaplan-Meier法で算出し、各臨床因子による無再発生存の比較はlogrank法を用い、多変量解析はCox regression modelを使用して行った。また2006-2012年までのデスマイド型線維腫症に対する手術治療数の変遷も調査した。

(倫理面への配慮)

患者の各種臨床因子、治療成績に関わる後ろ向き調査については、個人情報取り扱いに十分注意し、臨床研究に関する倫理指針(平成20年7月31日全部改正)に準じ、日本整形外科学会骨軟部腫瘍委員会および日本整形外科学会倫理委員会の承認を得た上で行った。

## C. 研究結果

男性49例、女性54例であり、平均年齢は43歳(1-79)、腹壁発生17例、腹壁外発生84例、後腹膜1例、胸腔1例であった。

腫瘍サイズの平均は8cmであり、手術の切除縁評価はwide 49例、marginal 40例、intralesional 14例であった。

3年無再発生存率は77.7%、年齢、性別では再発率に有意差を認めなかったが、発生部位では四肢発生が成績不良である傾向があり( $p=0.11$ )、腫瘍サイズ8cm以上も不良である傾向を認めた( $p=0.091$ )。切除縁についてはintralesionalがwideおよびmarginalに比較して有意に不良であったが(それぞれ $p<0.001$ ,  $p=0.014$ )、wideとmarginal間には有意差を認めなかった( $p=0.34$ )。多変量解析では、発生部位で四肢( $p=0.15$ )、腫瘍サイズ( $p=0.051$ )、切除縁( $p=0.015$ )が予後規定因子として抽出された。

治療方針として2006年から2012年までに経年的に手術治療が減少していることが示された。

## D. 考察

本邦においてデスマイド型線維腫症の手術治療成績に関するまとまった症例数での報告はない。予後不良因子として四肢発生、腫瘍サイズの大きな症例、および切除縁が抽出された。いずれも過去の海外からの解析結果としても予後不良因子として報告されている。切除縁についてはintralesionalとなる症例は切除困難症例であり、再発と残存腫瘍の鑑別が困難なことが予想される。一方、wideとmarginalの間で再発率に差を認めなかったことは、機能損失を生ずるような広範切除は控えるべきであることを示唆している。

また治療選択肢として手術治療割合が減少していることが明らかとなった。限られ



た症例に手術治療を選択している可能性が高い。本研究による良好な手術治療成績結果は、手術治療の選択バイアスが関与している可能性がある。

#### E. 結論

腹腔外発生デスモイド型線維腫症に対する手術治療割合は経年的に減少傾向にある。手術治療成績に関与する因子として、発生部位、腫瘍サイズ、切除縁が示された。これらの因子を考慮して手術治療を選択する必要がある。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

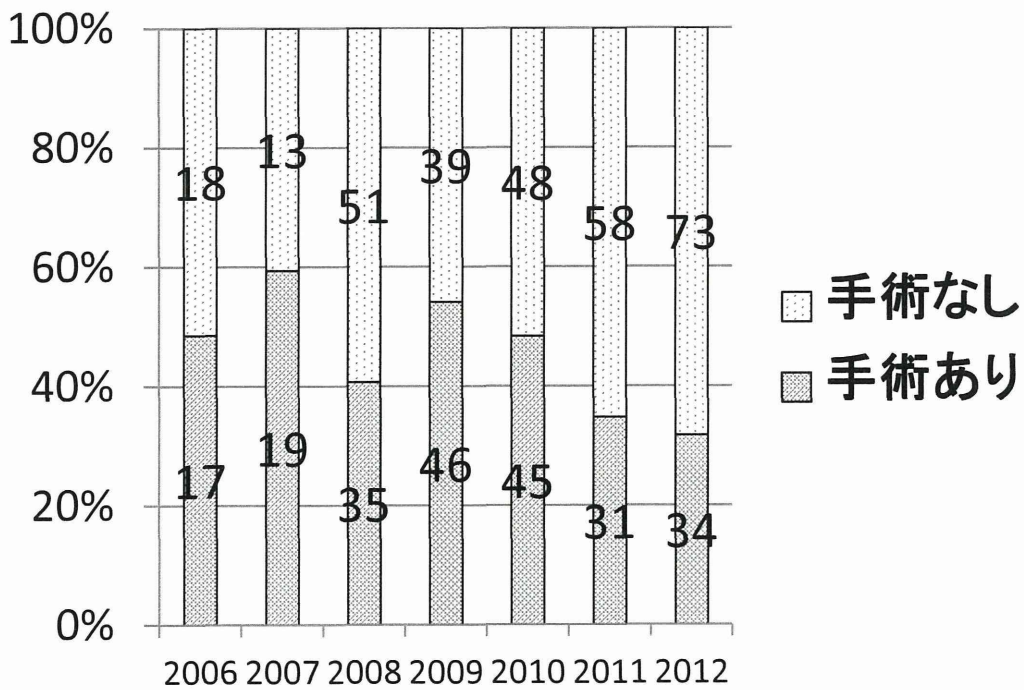


図1.デスモイド型線維腫症に対する手術治療数の推移

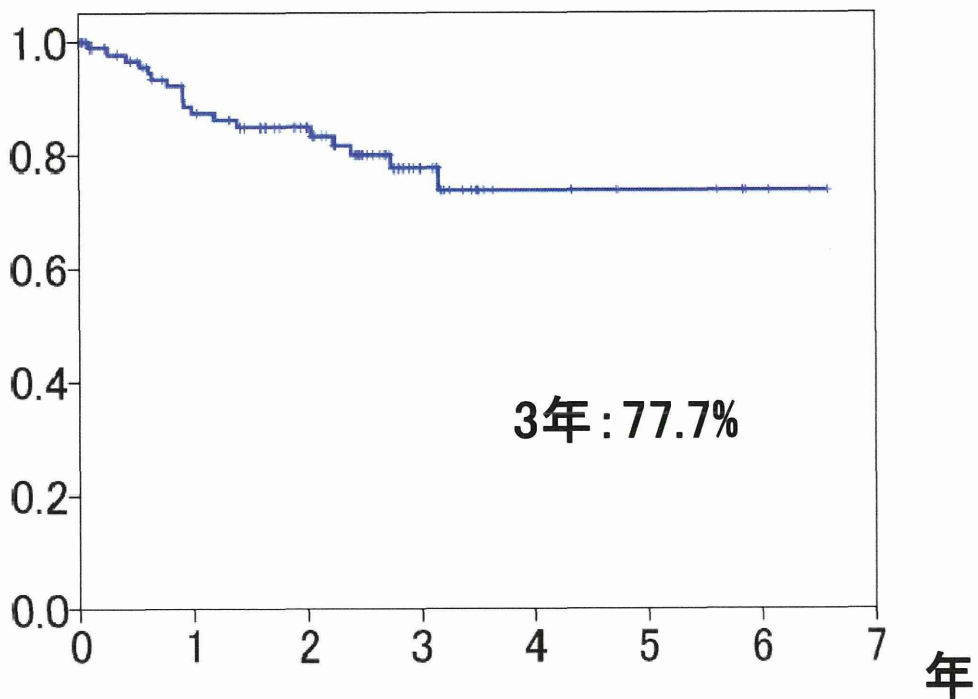
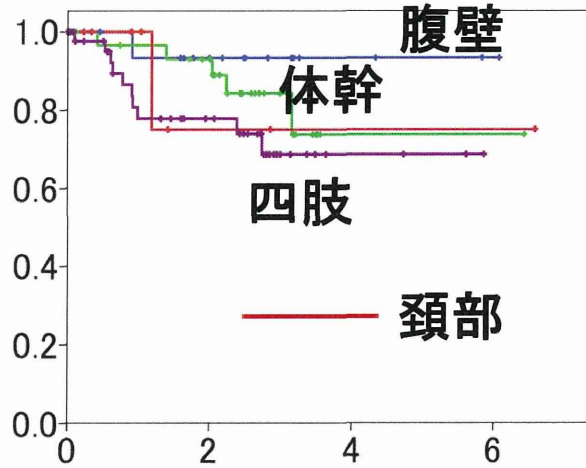
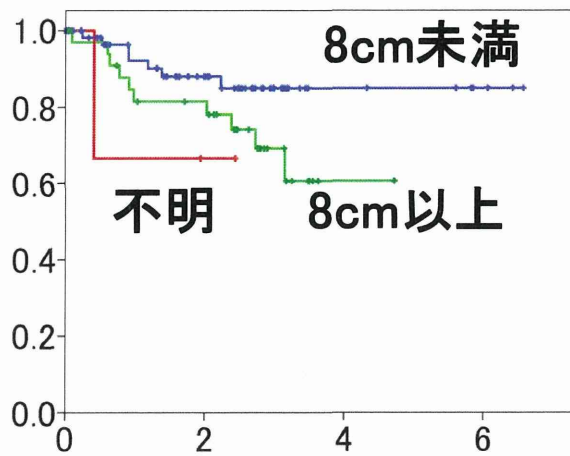


図2.初回手術後無再発生存



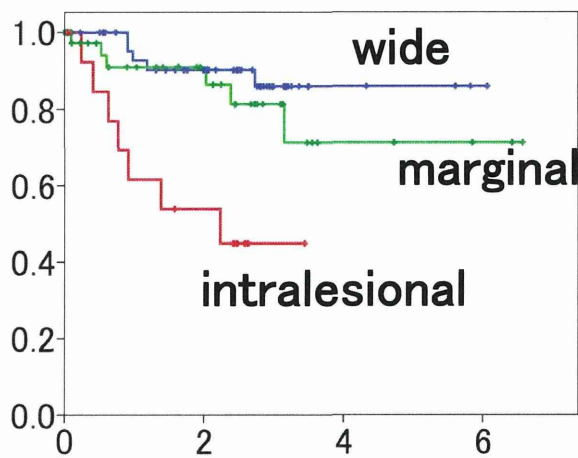
腹壁vs四肢 :  $p=0.11$

図3.発生部位



$p=0.091$

図4.腫瘍サイズ



wide vs marginal  
 $P=0.34$

図5.切除縁

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

代表・分担研究報告書

腹腔外発生デスマイド型腫瘍患者の実態把握および診療ガイドライン確立に向けた研究班

## 欧米におけるデスマイド型線維腫症の診療ガイドライン検索と本邦における診療ガイドライン構築

研究代表者	西田佳弘	名古屋大学大学院医学系研究科整形外科
研究分担者	川井 章	国立がん研究センター中央病院骨軟部腫瘍・リハビリテーション科 医長
研究分担者	戸口田淳也	京都大学再生医科学研究所
研究分担者	生越 章	新潟大学医歯学総合病院魚沼地域医療教育センター整形外科
研究分担者	阿江啓介	がん研有明病院整形外科
研究分担者	國定俊之	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科運動器医療材料開発講座
研究分担者	松延知哉	九州大学病院整形外科
研究分担者	平川晃弘	名古屋大学医学部附属病院先端医療・臨床研究支援センター
研究協力者	松本嘉寛	九州大学病院整形外科
研究協力者	五木田茶舞	がん研有明病院整形外科

研究要旨 デスマイド型線維腫症は非常に稀な腫瘍であり、治療方針は手術治療から保存的治療に変遷している。しかし、診療ガイドラインがないため、医師や患者は施設ごとに異なる診療を実施または受けている。本研究では海外の診療ガイドラインを調べ、日本の診療実態を踏まえて、国内初のデスマイド型線維腫症の診療ガイドライン案の作成を目的とした。NCCN、ESMO など 4 種の診療ガイドラインにデスマイド型線維腫症の記載があり、以前の手術治療を中心とした診療ではなく保存的治療が勧められていた。これらを参考にして、当研究班でデスマイド型線維腫症の診療ガイドライン案を作成した。

### A. 研究目的

日本においては軟部腫瘍診療ガイドラインが 2012 年に改訂・出版されている。しかしデスマイド型線維腫症の診療に関する記載はない。アメリカやヨーロッパでは悪性腫瘍に対する診療ガイドラインが公開・出版され、その中にボーダーライン腫瘍とし

てデスマイド型線維腫症の記載があり、患者からも参照できるようになっている。本研究の目的は、日本におけるデスマイド型線維腫症に対する診療ガイドライン確立に向けて欧米の診療ガイドラインを検索、評価し、当研究班としての診療ガイドラインを作成することである。

## B. 研究方法

全米を代表とするがんセンターで結成されたガイドライン策定組織 NCCN (National Comprehensive Cancer Network) が作成し、年に 1 回以上改訂を行い、世界的に広く利用されているがん診療ガイドラインである NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology、欧州の臨床腫瘍学会 (ESMO; European Society of Medical Oncology) が Annals of Oncology に発表しているガイドライン、英国の British Sarcoma Group (BSG) が Sarcoma 誌に載せているガイドライン、オーストラリアの Australasian Sarcoma Study Group (ASSG) がホームページに掲載しているガイドラインを検索した。

上記ガイドラインの内容と平成 26 年度に当研究班で実施したデスマイド型線維腫症の診療に関するアンケート調査結果をもとに日本における現状に合わせたガイドラインを作成し、本研究班班員にて評価した。

## C. 研究結果

NCCN ガイドラインは 2016 年の version 2 を、ESMO ガイドラインは Ann Oncol 誌 2014 年版に掲載された内容を、BSG の作成したガイドラインは 2010 年に Sarcoma 誌に掲載された内容を、ASSG は 2015 年 11 月 25 日に改訂した内容をもとにデスマイド型線維腫症の項目を検索した。すべてにデスマイド型線維腫症の項目が存在した。NCCN と ESMO の診療ガイドラインについては癌腫によっては和訳されているものもあるがデスマイド型線維腫症の和訳版はなく、我々が和訳した (参考資料)。多くのガイドラインで経過観察や毒性の少ない薬

物治療を勧める傾向にあり、手術治療についても実施に際しては機能障害の少ない症例に限るべきとの記載がされている。

これらのガイドラインの内容と日本で実施したデスマイド型線維腫症に対するアンケート調査結果をもとに研究代表者が診療ガイドライン案を作成、班内で吟味し、校正した (参考資料)。

## D. 考察

欧米など海外ではデスマイド型線維腫症の診療ガイドラインが存在し、医師、患者双方が参照可能となっている。しかし、本邦では軟部腫瘍診療ガイドラインにデスマイド型線維腫症の項目はなく、適切な診療を実施あるいは受けるためには早急なガイドライン作成が必要である。

今回海外の診療ガイドラインを検索・評価・参考にして、また日本国内の診療実態に合致したガイドライン案を作成した。今後、診療ガイドライン案を学会専門委員会で審査し、承認を得ることで、本邦におけるデスマイド型線維腫症診療の適正化を図りたい。

## E. 結論

デスマイド型線維腫症に対する海外の診療ガイドラインを調べ、その内容を吟味した。また国内の診療実態と合わせて、国内初のデスマイド型線維腫症の診療ガイドライン案を作成した。

## F. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

# NCCN

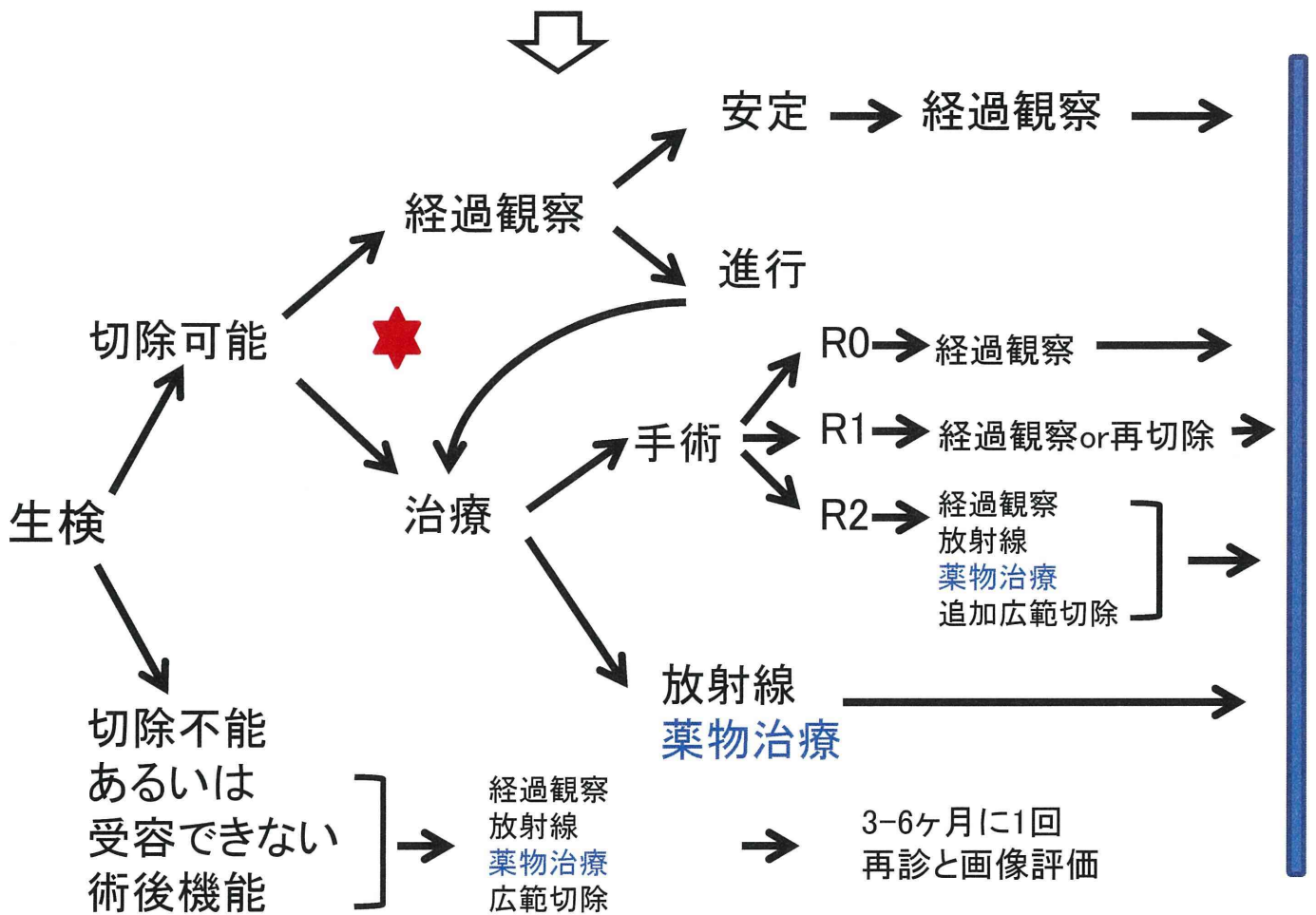
## (National Comprehensive Cancer Network)

Version 2, 2016

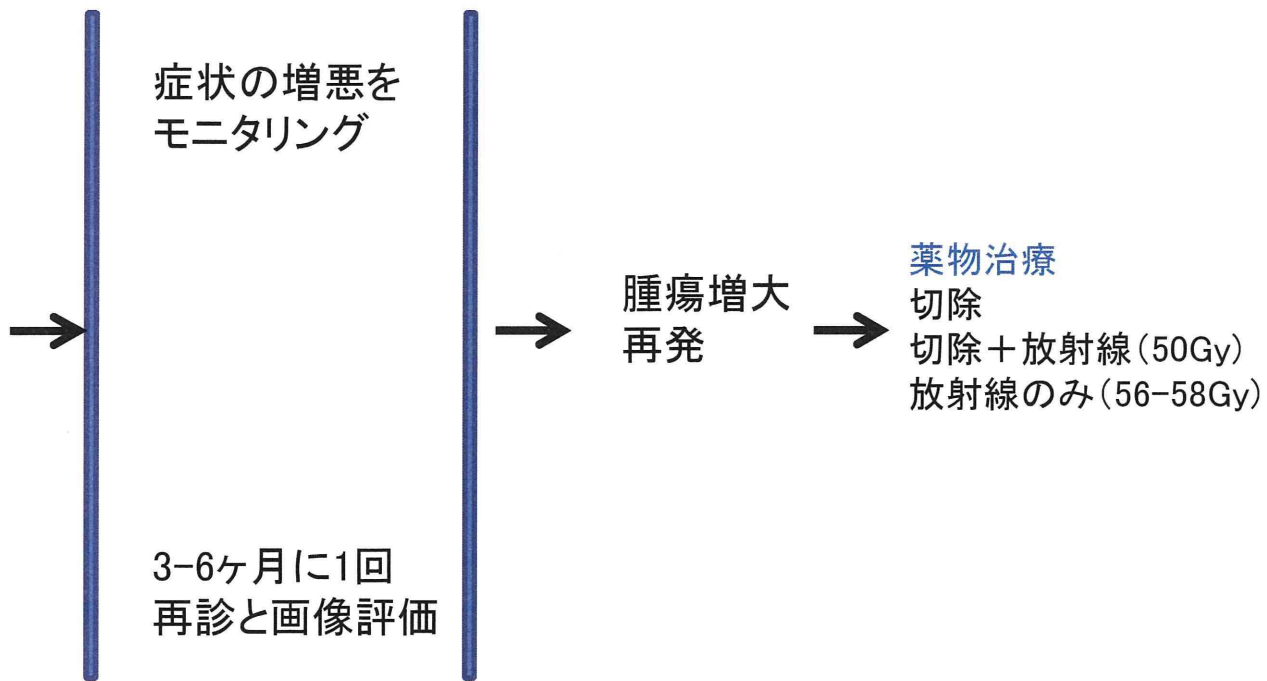
治療開始前に肉腫治療を専門とする集学的診療  
チームによって評価、管理されるべきである

病歴の採取と身体診察

CTやMRIによる局所の評価



症候性、機能障害を来す腫瘍については治療を考慮  
部位や治療による機能障害を考慮して決定



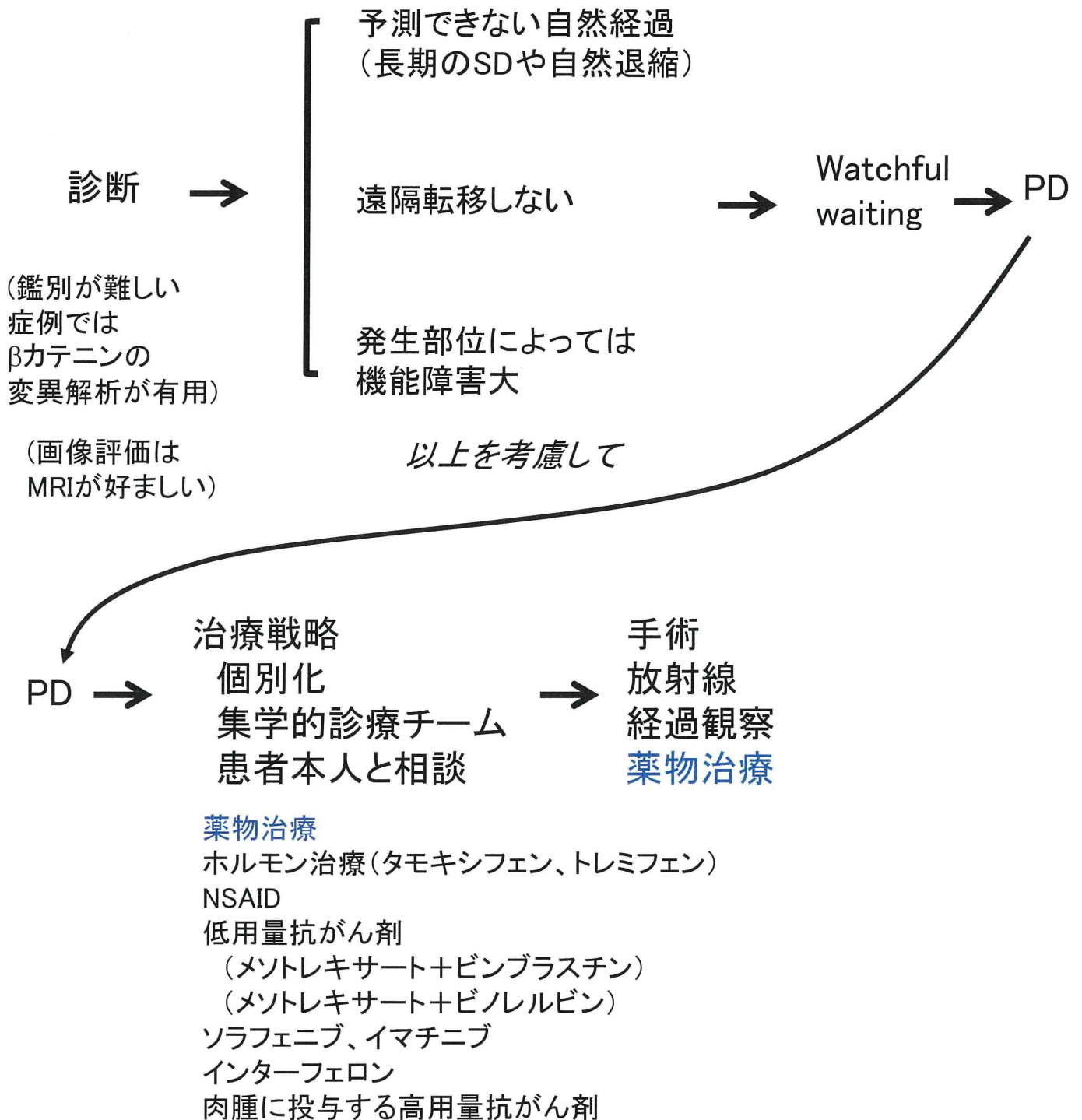
#### 薬物治療

スリンダク(クリノリル)やセレコックスなどの他のNSAID  
タモキシフェン±スリンダク、トレミフェン  
メソトレキサート+ビンブラスチン(ビノレルビン)  
ドキシソルビシンを基盤としたレジメン  
イマチニブ、ソラフェニブ  
低用量インターフェロン、リポゾームドキシソルビシン



# ESMO (European Society of Medical Oncology)

Ann Oncol 25: 102-112, 2014

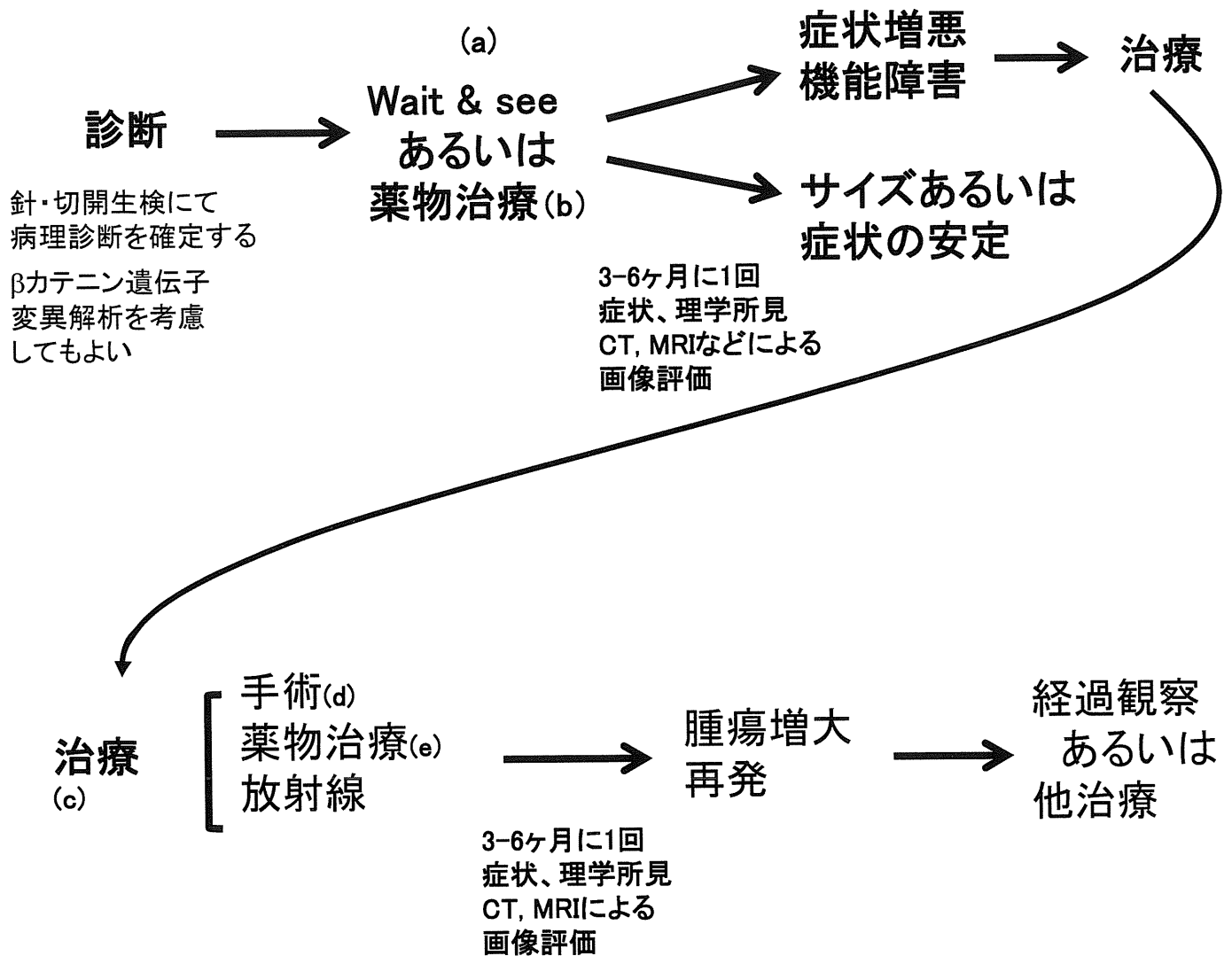


毒性の低い治療から高い治療へ段階的に移行

# 本邦における 腹腔外発生デスマイド型線維腫症診療ガイドライン案

「腹腔外発生デスマイド腫瘍患者の実態把握および  
診療ガイドライン確立に向けた研究」班

腹腔内発生は本ガイドラインでは対象としない



- a: 治療は肉腫の専門家による集学的診療チームで行う  
診断時において症状が強い、あるいは腫瘍の増大が明らかな場合は、術後機能障害が少ないと想定される症例においては手術を考慮してもよい
- b: 毒性の少ない薬物治療を選択するのが望ましい、COX-2阻害剤などのNSAID、タモキシフェンなどの抗女性ホルモン療法、トラニラストなどが使用される  
しかし、トラニラストは本邦では使用されているが海外からの報告はない
- c: 治療法は腫瘍の発生部位、治療により予測される機能障害、患者の希望などを考慮して個々の症例によって決定する
- d: 手術により術後機能障害が残らないよう配慮する完全切除が望ましいが、切除縁と再発には関連がないとする  
報告があることに留意する
- e: 薬物治療は毒性の少ない治療から強い治療へ段階的に実施する  
メトレキサート+ビンブラスチンによる低用量抗がん剤治療  
ドキソルビシンをベースにした抗がん剤治療

### Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表