

## 別添4（6）

### II. 代表・分担研究報告

#### 6. 腹腔外発生デスマイド型線維腫症診療ガイドライン作成にむけたクリニカルクエスチョンに関する研究

##### 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 准教授

##### 研究分担者

川井 章 国立がん研究センター中央病院希少がんセンター センター長

戸口田淳也 京都大学ウイルス・再生医科学研究所 教授

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 特任教授

國定俊之 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 准教授

松本嘉寛 九州大学大学院医学研究院 准教授

阿江啓介 公益財団法人がん研究会有明病院整形外科 部長

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 講師

##### 研究要旨

腹腔外発生デスマイド型線維腫症診療ガイドラインを策定するためには重要臨床課題を明らかにし、その解決のためのクリニカルクエスチョンの設定が重要である。本研究では、デスマイド型線維腫症診療の専門家である当班班員により重要臨床課題の対するクリニカルクエスチョンを適切に設定することを目的とした。11のクリニカルクエスチョンを設定した。今後、これらのクリニカルクエスチョンに対する推奨文を作成するための文献検索、システマティックレビューを進めていく予定である。

##### A. 研究目的

デスマイド型線維腫症は、WHO腫瘍分類では局所浸潤性は強いが遠隔転移をしない線維芽細胞増殖性の軟部腫瘍で中間型に分類される。広範切除による手術が治療の第一選択と考えられてきたが、術後の極めて高い再発率（20-70%）から、慎重な経過観察（wait & see）や薬物治療（NSAID、抗女性ホルモン薬、抗がん剤、分子標的治療薬）や放射線治療など、手術以外の治療法の有効性が報告され、選択されるようになってきている。しかし、100万人に2-4人発症する稀な腫瘍であるため、診療ガイドライン策定に向けてのエビデンスが少ない。また、クリニカルクエスチョンに対する推奨文で作成された診療ガイドラインは海外でも確立されていない。

本邦における腹腔外発生デスマイド型線維腫症に対する診療ガイドラインを策定するた

めには、重要臨床課題に対するクリニカルクエスチョンを適切に設定し、システマティックレビューによるエビデンスの抽出、推奨グレード・推奨文の作成が必要となる。本研究の目的は重要臨床課題に関するクリニカルクエスチョンを設定することとした。

## B. 研究方法

本研究班班員で重要臨床課題を考え、クリニカルクエスチョン（CQ）を抽出した。その中で、診断に関するCQ、手術治療に関するCQ、薬物治療に関するCQ等に分類した。重要臨床課題解決に関連するCQ、患者に益するCQの観点で10項目程度のCQに絞り込んだ。

（倫理面への配慮）

クリニカルクエスチョン作成については、患者の人権に関わる情報を取り扱っていないため倫理面の問題はないと判断した。

## C. 研究結果

抽出された CQ は以下のごとくであった。

画像：

- ・デスモイドの特徴的な画像所見はなにか？
- ・再発の確認のため、最も有効な画像診断はなにか？ 再生検が必要か？

診断

- ・デスモイドの診断方法は？
- ・遺伝子検査は行うべきか？

予後

- ・予後因子は何か？

治療全般

- ・治療は必要か？
- ・保存的な経過観察は可能か？
- ・発生部位で治療法が異なるか？

薬物治療

- ・デスモイドの薬物療法の適応基準は？
- ・デスモイドの薬物療法の推奨される方法は？
- ・化学療法は有効か？
- ・どの段階で、薬物治療を開始すべきか？
- ・PR もしくは SD の場合、薬物治療の中止は可能か？

手術

- ・デスモイドの手術適応は？
- ・切除術は有効か？
- ・切除する際の推奨される切除縁は？デスモイドの切除方法は？広範切除は推奨される

か？切除の適切なマージンは何 cm か？

- ・関節近傍に発生した場合、機能温存のための腫瘍内切除は許容されるのか？

放射線

- ・デスマイドの放射線治療の適応は？放射線治療は有効か？
- ・デスマイドの放射線治療法は？（照射野 線量など具体的に）

経過観察

- ・デスマイドの経過観察の方法は？

上記の中で、重要臨床課題解決、患者に利する CQ の設定とする観点から

1. デスマイドの診断には  $\beta$  カテニン遺伝子変異解析が有用か
2. 低用量 MTX+VBL 抗がん剤治療は有用か
3. COX-2 阻害剤治療は有用か
4. DOX を中心とした抗がん剤治療は有用か
5. 腫瘍が増大しない場合に薬物治療を中止してよいか
6. 無症状の患者に対して手術治療は有用か
7. 広範切除は辺縁切除と比べて再発率を抑えられるか
8. 手術困難症例に対して放射線治療は有用か
9. 発生部位は手術の治療成績の予後規定因子となるか
10. 発生部位は薬物治療成績の予後規定因子となるか
11. パゾパニブは有用か

に絞り込んだ。

#### D. 考察

腹腔外発生デスマイド型線維腫症の診療ガイドライン策定に向けては重量臨床課題の抽出と CQ の設定が重要となる。腹腔外発生デスマイド型線維腫症の診療を専門とする当班班員により CQ 設定を行った。稀な腫瘍であるためシステマティックレビューによるエビデンスレベル、導き出される推奨グレードは低いと考えられるが、希少疾患に対するガイドラインの策定は必要性が高いと考えられるようになった。設定された CQ に関して再度班員および軟部腫瘍診療ガイドライン策定委員と検討し、その後の文献検索、システマティックレビューに進める予定である。

#### E. 結論

腹腔外発生デスマイド型線維腫症に対する診療アルゴリズム策定に向けてのクリニカルクエスチョンを設定した。今後文献検索、システマティックレビューを進める予定である。

#### 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