

後腹膜肉腫診療ガイドライン

— 疾患トピックの基本的特徴 —

Ver.1.1

2019/3/10

【定義】

本診療ガイドラインにおける後腹膜肉腫とは、後腹膜腔内の臓器以外の組織より発生した肉腫と定義する。

ここで言う後腹膜腔とは、前方は腹膜、腸間膜および大網、後方は腸筋、腰方形筋、腹横筋、腸骨筋などの後腹壁、内側は傍脊柱筋および下大静脈と大動脈、外側は腹横筋、頭側は横隔膜、尾側は腸腰筋および骨盤骨で囲まれた領域である¹。

【種類と頻度】

後腹膜肉腫の組織型には、高分化型および脱分化型を含む脂肪肉腫が最も多く、その他平滑筋肉腫、未分化多型肉腫、悪性末梢神経鞘腫瘍、ユーイング肉腫などがある。

組織型および組織学的悪性度は、予後（局所再発率、無病生存率、全生存率）に影響を与える。

発生頻度は10万人あたり年間0.5-1人とされる。

【予後】

手術施行例の5年全生存率は、50-66%と報告されている²⁻⁴。

死亡原因は遠隔転移よりも局所再発によるものが多いとされる。

【症状】

初発症状として、腹部腫瘍、腹部もしくは背部の重い痛み、腹満感、下血、体重減少、低栄養、息切れ、衰弱などが挙げられる。

本邦においては、無症状のまま検診などで指摘されることが多い。

【診断】

後腹膜肉腫の診療方針は、多診療科にわたる診療経験の豊富な医師によるケースカンファレンスを経て決定されるべきである。

腹部および骨盤造影CTは腫瘍の進展や組織型を類推し、biopsyのプランを立てるのに有効である。また胸部CTはstagingのために必要とされる。

MRIは造影剤アレルギーの患者や、腫瘍が脊椎や神経、筋肉などに浸潤している場合には有用な検査である。

組織型により適切なmodalityが異なる可能性がある（神経原生腫瘍ではMRI、脱分化型脂肪肉腫ではPET-CTなど）

診断時に組織型を明らかにするため、生検を行うことが推奨される（生検による腫瘍播種のリスクは無視できる程度である）。ただし高分化型脂肪肉腫が疑われる場合や侵襲・リスクが高くなる場合には行わない場合もある。

生検方法は後側方からの針生検が推奨される。経腹膜的針生検や開腹・腹腔鏡的生検は避けられるべきである。

Biopsy tract を切除すべきかどうかについてのコンセンサスは無い。

切除縁評価の方法については統一化されておらず、十分な検討が必要である。

【治療】

手術は最も重要な治療法である。

初発腫瘍の場合、切除は「肉眼的腫瘍残存無し」を得ることに努力すべきである。顕微鏡的切除断端陰性を得ることは困難なことが多いが、周辺臓器を含め腫瘍が露出することなく広範切除が達成できた症例の予後は良好である。

実際の切除範囲は、接する臓器や腫瘍の位置などを勘案し、どこまで機能温存すべきかを検討して決定されるべきである。

高分化型脂肪肉腫は画像的にも肉眼的にも正常脂肪との判別はしばしば困難であるため、存在する後腹膜脂肪の完全切除が理想的である。

切除不能例に対する不完全切除（debulking）はあくまで緩和的治療と考えられるが、腫瘍により衰弱している患者では、衰弱の進行が止まる場合もあるため、その適応は慎重に判断すべきである。

化学療法の有効性については現時点で定まった推奨は無い。

滑膜肉腫や粘液型脂肪肉腫、平滑筋肉腫などの化学療法奏効性腫瘍に対しては化学療法を検討しても良い。

放射線療法の有効性については現時点で定まった推奨は無い。

放射線化学療法の有効性については未だ明らかにはなっていない。

重粒子線治療の有効性を示した報告がある。

対症療法や緩和療法に関しては十分なエビデンスはない。

1. Strauss, D. C., Hayes, A. J. & Thomas, J. M. Retroperitoneal tumours: Review of management. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 93, 275–280 (2011).
2. Gronchi, A. et al. Personalizing the Approach to Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma: Histology-specific Patterns of Failure and Postrelapse Outcome after Primary Extended Resection. *Ann. Surg. Oncol.* 22, 1447–1454 (2015).
3. Gronchi, A. et al. Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Ann. Oncol.* 23, 1067–1073 (2012).
4. Bonvalot, S. et al. Primary retroperitoneal sarcomas: A multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J. Clin. Oncol.* 27, 31–37 (2009).