

1	目次	
2	前文	2
3	CQ1 後腹膜腫瘍の診断において、生検の実施は推奨されるか？	17
4	CQ2 後腹膜腫瘍の診断において、MRI や PET/CT の実施は推奨されるか？	19
5	CQ3 後腹膜肉腫において、R0 切除の実施は推奨されるか？	21
6	CQ4 初発後腹膜肉腫において、補助化学療法の実施は推奨されるか？	25
7	CQ5 初発後腹膜肉腫において、補助放射線療法の実施は推奨されるか？	27
8	CQ6 初発後腹膜肉腫において、粒子線療法の実施は推奨されるか？	30
9	CQ7 後腹膜肉腫において、high volume center での治療は推奨されるか？	32
10	CQ8 再発後腹膜肉腫において、外科的切除の実施は推奨されるか？	37
11	CQ9 切除不能後腹膜肉腫において、減量手術の実施は推奨されるか？	39
12	CQ10 進行再発・転移性腹膜肉腫において、薬物療法の実施は推奨されるか？	41
13	CQ11 切除不能後腹膜肉腫において、放射線治療の実施は推奨されるか？	43
14	巻末資料	45
15	資料 1. 検索式	46
16	資料 2. 構造化抄録フォーマット	48
17	資料 3. 各論文評価シート	49
18	資料 4. エビデンス総体シート	50
19	資料 5. 定性的システマティックレビューシート	51
20		
21		

前文

(I) 作成組織・作成経過

1. 作成組織

1-1. 作成主体

監修 日本サルコーマ治療研究学会
日本癌治療学会

協力 日本整形外科学会
日本泌尿器科学会
日本臨床腫瘍学会
日本病理学会
日本医学放射線学会
日本婦人科腫瘍学会

編集 後腹膜肉腫診療ガイドライン作成組織

1-2. 診療ガイドライン統括委員

委員長	川井 章	国立がん研究センター中央病院	骨軟部腫瘍医
統括委員	秋山 達	自治医科大学附属さいたま医療センター	骨軟部腫瘍医
	小寺 泰弘	名古屋大学	消化器外科医
	西山 博之	筑波大学	泌尿器科医
	安藤 正志	愛知県がんセンター	腫瘍内科医
	小田 義直	九州大学	病理医
	荒井 保明	国立がん研究センター中央病院	放射線科医
	加藤 友康	国立がん研究センター中央病院	婦人科医
作成方法論	吉田 雅博	国際医療福祉大学	方法論専門家
担当委員	岩田 慎太郎	国立がん研究センター中央病院	方法論専門家

1-3. 診療ガイドライン作成委員

	阿江 啓介	がん研究会有明病院	骨軟部腫瘍医
	片桐 浩久	静岡がんセンター	骨軟部腫瘍医
	国定 俊之	岡山大学	骨軟部腫瘍医
	篠原 信雄	北海道大学	泌尿器科医
	曾根 美雪	国立がん研究センター中央病院	放射線科医
	竹原 和宏	四国がんセンター	婦人科医

1	中村 哲	北播磨医療センター	消化器外科医
2	野々村 祝夫	大阪大学	泌尿器科医
3	久岡 正典	産業医科大学	病理医
4	本多 和典	愛知県がんセンター	腫瘍内科医
5	松本 隆児	北海道大学	泌尿器科医
6	横山 幸浩	名古屋大学	消化器外科医

7

8 1-4. 診療ガイドラインシステマティックレビュー委員

9	井垣 浩	国立がん研究センター中央病院	放射線科医
10	石井 健太	豊橋市民病院	消化器外科医
11	伊藤 千尋	国立がん研究センター中央病院	放射線科医
12	岩田 慎太郎	国立がん研究センター中央病院	骨軟部腫瘍医
13	宇野 雅哉	国立がん研究センター中央病院	婦人科医
14	遠藤 誠	九州大学	骨軟部腫瘍医
15	小林 英介	国立がん研究センター中央病院	骨軟部腫瘍医
16	小林 寛	東京大学	骨軟部腫瘍医
17	駒井 好信	がん研究会有明病院	泌尿器科医
18	込山 元清	国立がん研究センター中央病院	泌尿器科医
19	坂井 美佳	四国がんセンター	婦人科医
20	茂田 浩平	慶應義塾大学	消化器外科医
21	白石 和寛	名古屋医療センター	腫瘍内科医
22	杉山 圭司	名古屋医療センター	腫瘍内科医
23	瀧口 豪介	神戸大学	消化器外科医
24	竹中 聡	大阪国際がんセンター	骨軟部腫瘍医
25	筑紫 聡	愛知県がんセンター	骨軟部腫瘍医
26	藤本 直浩	産業医科大学	病理医
27	前嶋 愛子	国立がん研究センター中央病院	腫瘍内科医
28	松山 篤二	産業医科大学	病理医
29	山下 享子	がん研究会有明病院	病理医

30

31 1-5. 診療ガイドライン作成事務局

32	岩田 慎太郎	国立がん研究センター中央病院	骨軟部腫瘍医
----	--------	----------------	--------

33

1 **2. 作成経過**

2 2-1. 作成方針

3 **【本診療ガイドラインの目的】**

4 本診療ガイドラインの目的は、これまでに得られているエビデンスに基づく後腹膜肉腫の診断と
5 治療の概要を示すことで、後腹膜肉腫患者における以下のアウトカムを改善することを目的とす
6 る。

- 7 ・正診率の向上
- 8 ・生存率(全生存率および無病生存率)の向上
- 9 ・有害事象発生率の低下
- 10 ・治療後機能の改善
- 11 ・医療コストの低減
- 12 ・QOLの改善

13
14 **【本診療ガイドラインの対象集団】**

15 本診療ガイドラインの対象は成人に発症した初発及び再発・切除不能後腹膜肉腫患者である。
16 本診療ガイドラインでは後腹膜発生の良性腫瘍および小児後腹膜肉腫は対象としない。また本診
17 療ガイドラインがカバーする診療は病理診断、画像診断、外科的治療、薬物療法、放射線療法、
18 フォローアップ方法とし、代替療法については言及しない。

19
20 **【本診療ガイドラインの利用者】**

21 想定される本診療ガイドラインの利用者は、後腹膜肉腫の診療に関する医療従事者(各診療科に
22 おける専門医と一般診療医)および後腹膜肉腫患者とその関係者である。

23 また本診療ガイドラインの利用法としては、後腹膜肉腫の診療における臨床判断や治療方針
24 決定のための参考資料として利用されることを想定している。

25
26 2-2. 使用上の注意

27 後腹膜肉腫は典型的な希少がんの一つである。その診療は、十分な知識と経験を有する集学
28 的診療チーム(multidisciplinary team:MDT)によって行われるべきであり、このガイドラインに則っ
29 た治療といえども、本ガイドライン作成チームは、決して非専門医による安易な診療を推奨するも
30 のではない。後腹膜肉腫の可能性が疑われるときには専門医へのコンサルトを行うことが強く推
31 奨される。

32 また、本診療ガイドラインはあくまでも、現在までに得られているエビデンスとその吟味に基づく
33 診療の「推奨」であり、すべての患者に当てはめられるものでも、また強制されるものでもないこと
34 に留意する必要がある。本診療ガイドラインの推奨は、診療行為の選択肢を示す一つの参考資
35 料であると理解した上で、実際の診療においては個々の状況判断を加味し、医療者は患者と協
36 働して最良の診療を選択する裁量が認められるべきである。

1

2 2-3. 利益相反

3 COI 管理方針および管理方法については、日本医学会診療ガイドライン策定参加資格基準ガ
4 イダンス(平成29年3月発行)に基づき、統括委員会で協議した結果、COIに関しては本診療ガイド
5 ライン作成に関与する委員長・統括委員・作成委員・システムティックレビュー委員のすべての個
6 人本人とその配偶者、1親等親族または収入・財産的利益を共有する者がCOI 開示の対象とす
7 る方針とした。それぞれの委員のCOIは、個人的COIおよび組織的COI、また経済的COIおよび経
8 済的COI以外のCOIについて収集された(表3)。

9 また各CQの推奨の強さの決定に関する投票においては、投票前にCOIに抵触する可能性があ
10 る場合には、自己申告制で投票に参加しないこととした。

11 本診療ガイドライン作成組織を構成する委員には、後腹膜肉腫の診療に関わる可能性がある
12 学会から幅広く参加することで、意見の偏りを防いだ。

13

14 2-4. 作成資金

15 本ガイドラインの作成に要した資金は、すべて厚生労働省科学研究費補助金「希少癌診療ガイ
16 ドラインの作成を通じた医療提供体制の質向上」から支出されたものであり、その他の組織、企業
17 からの支援は一切受けていない。また上記資金の提供者は本診療ガイドラインの推奨内容には
18 一切影響を与えていない。

19

20 2-5. 作成工程

21 ① スコープの作成

22 作成手順を図1に示す。まず統括委員によって、本診療ガイドラインの作成組織および作成方
23 針が決定された。その後スコープの作成が作成委員により行われた。スコープはまず疾患トピック
24 の基本的特徴および診療アルゴリズムが作成され、これをもとに後腹膜肉腫における3つの重要
25 臨床課題(後腹膜腫瘍の診断、初発後腹膜肉腫の治療、再発・切除不能後腹膜肉腫の治療)を
26 設定した。さらにこれらの重要臨床課題から、13個のClinical Question(CQ)を作成した。CQの作
27 成方法は『Minds診療ガイドライン作成マニュアル2017』を参考とし、PICO(Patient, Intervention,
28 Comparison, Outcome)形式で記載した。それぞれのCQに関しキーワードおよび重要となる論文
29 を抽出し、またそれぞれのアウトカムの重要度を評価しながら、CQ設定シートを作成した。

30

31 ② 文献検索

32 文献検索にあたっては、後腹膜肉腫に係る文献を網羅的に収集した。具体的には、巻末に示し
33 た検索式を用いて、MEDLINE, Cochrane Library, 医中誌の3検索データベースより2005年1月1日
34 から2019年8月22日までに報告された文献の検索を行い、1,352論文が抽出された。さらに、重要
35 と思われる2020年10月までの文献を22件追加した。

36 一次スクリーニングでは、症例報告を除く571論文から、タイトルおよび抄録からCQに合致して

1 いないものを除外し、143論文が選択された。二次スクリーニングでは、そのうち入手可能な142論
2 文のフルテキストより各CQで採用された評価項目のいずれも評価されていない文献を除外し、最
3 最終的に83論文が採択され、構造化抄録が作成された。

4 5 ③ エビデンスの抽出と評価

6 エビデンスの評価は、『Minds診療ガイドライン作成マニュアル2017』に準じて、GRADEアプロ
7 ーチの枠組みで実施された。作成方法論専門家からエビデンスの評価方法に関する講義を受講し
8 たシステマティックレビュー委員により、選択された文献がアウトカムごとに横断的に評価が行わ
9 れ、バイアスリスク、非直接性、非一貫性、不精確、出版バイアスなどが評価シートを用いて評価
10 され、その結果を統合して「エビデンス総体」が作成された。エビデンス総体のエビデンスの強さの
11 評価と定義は表1に従って決定した。

12 13 ④ 推奨作成

14 各CQに対する推奨文は、システマティックレビュー委員からのエビデンス総体の評価をもとに、
15 ガイドライン作成委員により原案が作成された。その後ガイドライン作成委員による検討が行われ、
16 益と害のバランス、患者の価値観や希望、負担、コストや資源の利用などを考慮し、作成委員全
17 員によるレビューを行って推奨の強さが決定された。推奨について、特定の介入の実施／非実施
18 が問題となっている場合は、「行うことを推奨する」もしくは「行わないことを推奨する」という表現を
19 基本とした。推奨の強さは、「強い(推奨する)」と「弱い(提案する、条件付きで推奨する)」の2段
20 階とし、委員会メンバーによる投票(GRADE grid)により決定した。条件付きで推奨する、という表
21 現は、介入の実施／非実施が、ある特定の条件の下でのみ強く推奨される場合に用いることとし
22 た。投票者の7割以上の同意の集約をもって全体の意見(推奨決定)としたが、7割以上の同意が
23 得られなかった場合は、投票結果を示した上で十分な討論を行い、再投票を行った。また、原則と
24 してわが国における標準的な診療を推奨することとしたが、必ずしも保険収載の有無にはこだわ
25 っていない。

26 27 ⑤ 外部評価

28 本診療ガイドラインの草案を核協力学会のウェブサイトで公開し、パブリックコメントを募集した
29 上で、最終化を行う方針である。なお、パブリックコメントは以下の学会に依頼を予定している。

- 30 ・日本整形外科学会
- 31 ・日本癌治療学会
- 32 ・日本臨床腫瘍学会
- 33 ・日本病理学会
- 34 ・日本医学放射線学会
- 35 ・日本泌尿器科学会
- 36 ・日本婦人科腫瘍学会

1 ・日本サルコーマ治療研究学会

2

3 ⑥ 改訂

4 本診療ガイドラインは、日本サルコーマ治療研究学会および日本癌治療学会を中心組織として
5 3～5年を目処に改訂を行う。ただし、治療方針に重大な影響を及ぼす新たな知見が報告された場
6 合には、上記各学会での検討のうえ速報を出すなどの対応を行う。

7

8 ⑦ 普及・活用のための工夫

9 後腹膜肉腫診療は複数の診療科が関与して行われるが、診療科間のコミュニケーション不足や
10 各学会の指針の相違などにより、標準治療の統一が進んでこなかった経緯がある。これは本診
11 療ガイドラインの普及への阻害要因となる可能性がある。一方で、過去のアンケート(日本サルコ
12 ーマ治療研究学会ガイドライン委員会アンケート, 2021)でも示されているように、本診療ガイド
13 インは現場の医師からの要望としては非常に高い。本診療ガイドライン公表後は、活用を想定さ
14 れている場で適切に活用されるように、継続的に活動を行っていく。具体的には、ガイドラインの
15 ウェブ公開や関連学会への配布、各関連学会への周知活動、一般向けガイドライン解説の作成
16 などを予定する。さらには、本診療ガイドラインの医療現場への導入や推奨の遵守状況を客観的
17 に評価するため、Quality Indicatorなどの手法を用いたガイドラインの有効性評価を計画している。

18

1 疾患トピックの基本的特徴

臨床的特徴
<p>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、前方は腹膜および腸間膜、後方は腸筋、腰方形筋、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。</p> <p>後腹膜肉腫の組織型は、高分化型または脱分化型の脂肪肉腫が最も多く、次いで平滑筋肉腫の順であり、稀に未分化多型肉腫、悪性末梢神経鞘腫瘍、ユーイング肉腫などがある。欧米における多施設共同観察研究における1,000例を超えるデータからは、脱分化型脂肪肉腫 37%、高分化型脂肪肉腫 26%、平滑筋肉腫 19%とこの3つの組織型が大半を占め、以下孤立性線維性腫瘍 6%、悪性末梢神経鞘腫瘍 3%、未分化多形肉腫 2%と続く¹。一方で、小児に発生する後腹膜肉腫としては、ユーイング肉腫/未熟神経外胚葉腫瘍(PNET)、胞巣型横紋筋肉腫、線維肉腫が多い²。</p> <p>後腹膜肉腫の組織学的悪性度は、腫瘍の分化度、壊死の程度、核分裂数を基に分類されるFNCLCC grading systemが標準となっている³。これは3段階の分類法であるが、Grade Iは低悪性度(low-grade)、Grade IIとIIIは高悪性度(high-grade)に区分され、後腹膜肉腫におけるそれらの割合はほぼ1:2である⁴。組織型および組織学的悪性度は、後腹膜肉腫の予後(局所再発割合、無病生存割合、全生存割合)に影響を与えることが知られている⁵。</p>
疫学的特徴
<p>後腹膜肉腫の発生頻度は10万人あたり年間0.5 - 1人とされる⁶。その発生率は、米国のSEER databaseによる検討では、1970年代と1990年でほぼ不変である⁷。性別では、男性での発症率は日本と海外で変わらず、56%であった^{4,8}。また発症年齢の中央値は、58~60歳との報告がある^{1,4,8}。</p> <p>後腹膜肉腫の予後は、四肢発生肉腫よりも不良であり、根治的手術施行例の5年全生存率は、50-66%と報告されている^{7,9-11}。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¹²。</p>
診療の全体的な流れ
<p>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カンファレンスを経て決定されるべきである¹³。</p> <p>【臨床症状】</p> <p>初発症状として、腹部腫瘤、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。</p> <p>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⁸。</p>

【画像検査】

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

MRI は、ヨード造影剤アレルギーの患者や、腫瘍と脊椎や神経、筋肉などとの関係を詳細に検討したい場合には有用な検査である。

組織型により適切な検査方法が異なる場合がある(神経原性腫瘍では MRI、脱分化型脂肪肉腫では PET-CT など)。

【病理診断】

腫瘍の組織型の判定や悪性度の評価を行い、治療方針の決定や予後の推定に役立てるため、治療開始前に生検を行うことが望ましい(針生検による腫瘍播種のリスクは小さい¹⁴⁾。ただし、画像検査所見などから高分化型脂肪肉腫が強く疑われる場合や、生検手技に伴う侵襲・リスクが高いと判断される場合には行わない方針も考慮される。また、検体の採取量や性状などによっては生検による病理診断が困難な場合もある。生検方法は後側方からの画像支援下針生検が推奨される¹⁵⁾。同方法による針生検の実施が困難な場合には、経腹膜的針生検や開腹・腹腔鏡的生検が試みられることもあり、さらには腫瘍が小さく十分に切除可能な場合には切除生検が行われることもある。

生検路(biopsy tract)を切除すべきかどうかについては、現時点で定まった見解は無い。

切除縁の正確な評価は困難な場合が多く、その方法も統一されていない。

【治療】

手術

手術は後腹膜肉腫に対し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。全切除縁に関して顕微鏡的切除断端陰性(R0 切除)を得ることはしばしば困難であるが、周辺臓器を含め肉眼的に腫瘍が露出することなく切除を行うことが、良好な術後局所コントロールのために重要である^{9,10,16)}。

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、機能温存と根治的切除のバランスをよく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がしばしば困難であるため、存在する後腹膜脂肪の可及的切除が望ましい。

完全切除不能例に対する意図的不完全切除(減量手術)は腫瘍により衰弱している患者の症状を緩和する可能性がある。しかしこれはあくまで緩和的治療として行うものであり、その適応は慎重に判断すべきである。

化学療法

後腹膜肉腫に対する化学療法の有効性については、現時点で定まった見解は無い。
 周術期化学療法としては、滑膜肉腫や粘液型脂肪肉腫などの化学療法奏効性腫瘍、あるいは下大静脈発生平滑筋肉腫やサイズの大きな脱分化型脂肪肉腫などの遠隔転移のリスクが高い腫瘍に対しては、化学療法を検討する余地はある¹⁷。
 化学療法レジメンに関しては、四肢・体幹発生高リスク軟部肉腫における標準治療とみなされる anthracycline を含む化学療法が推奨される¹⁸⁻²⁰。

放射線治療

後腹膜肉腫に対する放射線療法の有効性については、これまでの複数の後方視的研究において、術前放射線治療の局所制御に関する有効性を示したものが散見される程度であり²¹⁻²⁵、現時点で定まった見解は無いと言える。

また放射線化学療法の有効性についても未だ明らかにはなっていない。

その他

対症療法や緩和療法に関する十分なエビデンスはない。

参考文献

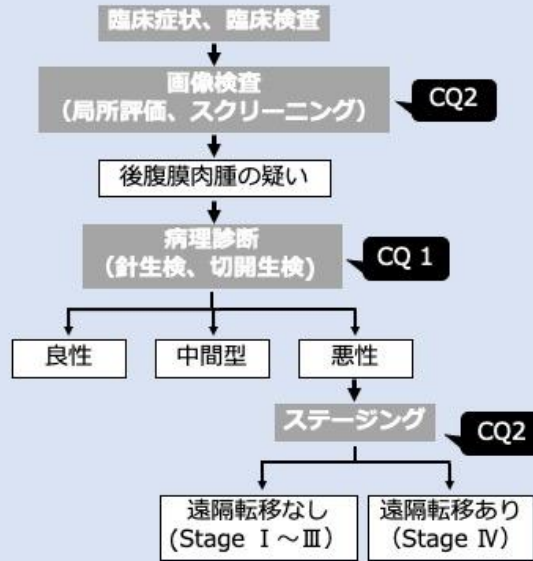
1. Gronchi, A. *et al.* Variability in patterns of recurrence after resection of primary retroperitoneal sarcoma (RPS). A report on 1007 patients from the multi-institutional collaborative RPS working group. *Ann. Surg.* **263**, 1002–1009 (2016).
2. Pham, T. H., Iqbal, C. W., Zarroug, A. E., Donohue, J. H. & Moir, C. Retroperitoneal sarcomas in children: outcomes from an institution. *J. Pediatr. Surg.* **42**, 829–33 (2007).
3. Coindre, J. M. *et al.* Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: A study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers sarcoma group. *Cancer* **91**, 1914–1926 (2001).
4. Tan, M. C. B. *et al.* Histology-based classification predicts pattern of recurrence and improves risk stratification in primary retroperitoneal sarcoma. *Ann. Surg.* **263**, 593–600 (2016).
5. Amer, K. M. *et al.* Epidemiology and survival of liposarcoma and its subtypes: A dual database analysis. *J. Clin. Orthop. Trauma* (2020) doi:10.1016/j.jcot.2020.04.013.
6. Gatta, G. *et al.* Burden and centralised treatment in Europe of rare tumours: results of RARECAREnet—a population-based study. *Lancet Oncol.* **18**, 1022–1039 (2017).
7. Porter, G. A., Baxter, N. N. & Pisters, P. W. T. T. Retroperitoneal sarcoma: A population-based analysis of epidemiology, surgery, and radiotherapy. *Cancer* **106**, 1610–1616 (2006).
8. Fujimoto, N. *et al.* Demographics, management and treatment outcomes of benign and malignant retroperitoneal tumors in Japan. *Int. J. Urol.* **25**, 61–67 (2018).
9. Bonvalot, S. *et al.* Primary retroperitoneal sarcomas: A multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J. Clin. Oncol.* **27**, 31–37 (2009).
10. Gronchi, A. *et al.* Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution

- 1 case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J. Clin. Oncol.* **27**, 24–30 (2009).
- 2 11. Strauss, D. C. *et al.* Surgical management of primary retroperitoneal sarcoma. *Br. J. Surg.* **97**,
3 698–706 (2010).
- 4 12. Linehan, D. C., Lewis, J. J., Leung, D. & Brennan, M. F. Influence of biologic factors and
5 anatomic site in completely resected liposarcoma. *J. Clin. Oncol.* **18**, 1637–43 (2000).
- 6 13. Heudel, P. E. *et al.* Territorial inequalities in management and conformity to clinical guidelines
7 for sarcoma patients: An exhaustive population-based cohort analysis in the Rhône-Alpes
8 region. *Int. J. Clin. Oncol.* **19**, 744–752 (2014).
- 9 14. Chrisinger, J. S. A. *et al.* The degree of sclerosis is associated with prognosis in well-
10 differentiated liposarcoma of the retroperitoneum. *J. Surg. Oncol.* **120**, 382–388 (2019).
- 11 15. Lahat, G. *et al.* Computed tomography scan-driven selection of treatment for retroperitoneal
12 liposarcoma histologic subtypes. *Cancer* **115**, 1081–1090 (2009).
- 13 16. Gronchi, A. *et al.* Frontline extended surgery is associated with improved survival in
14 retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Ann. Oncol.* **23**, 1067–1073
15 (2012).
- 16 17. Canter, R. R. J. *et al.* A synovial sarcoma-specific preoperative nomogram supports a survival
17 benefit to ifosfamide-based chemotherapy and improves risk stratification for patients. *Clin.*
18 *Cancer Res.* **14**, 8191–7 (2008).
- 19 18. Tanaka, K. *et al.* Perioperative chemotherapy with ifosfamide and doxorubicin for high-grade
20 soft tissue sarcomas in the extremities (JCOG0304). *Jpn. J. Clin. Oncol.* **45**, 555–561 (2015).
- 21 19. Woll, P. J. *et al.* Adjuvant chemotherapy with doxorubicin, ifosfamide, and lenograstim for
22 resected soft-tissue sarcoma (EORTC 62931): a multicentre randomised controlled trial.
23 *Lancet Oncol.* **13**, 1045–54 (2012).
- 24 20. Gronchi, A. *et al.* Histotype-tailored neoadjuvant chemotherapy versus standard
25 chemotherapy in patients with high-risk soft-tissue sarcomas (ISG-ST5 1001): an
26 international, open-label, randomised, controlled, phase 3, multicentre trial. *Lancet Oncol.* **18**,
27 812–822 (2017).
- 28 21. Nussbaum, D. P. *et al.* Long-term oncologic outcomes after neoadjuvant radiation therapy for
29 retroperitoneal sarcomas. *Ann. Surg.* **262**, 163–170 (2015).
- 30 22. Kelly, K. J. *et al.* Comparison of perioperative radiation therapy and surgery versus surgery
31 alone in 204 patients with primary retroperitoneal sarcoma: A retrospective 2-institution
32 study. *Ann. Surg.* **262**, 156–162 (2015).
- 33 23. Ecker, B. L. *et al.* Preoperative radiotherapy in the management of retroperitoneal
34 liposarcoma. *Br. J. Surg.* **103**, 1839–1846 (2016).
- 35 24. Chouliaras, K. *et al.* Role of radiation therapy for retroperitoneal sarcomas: An eight-
36 institution study from the US Sarcoma Collaborative. *J. Surg. Oncol.* (2019)

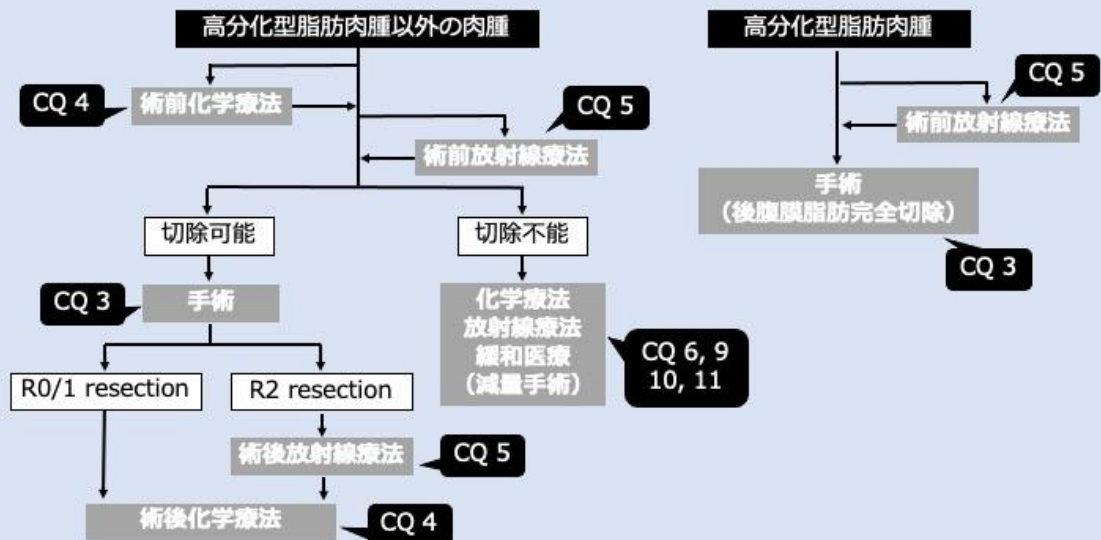
- 1 doi:10.1002/jso.25694.
 2 25. Haas, R. L. M. *et al.* Radiotherapy for retroperitoneal liposarcoma: A report from the
 3 Transatlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group. *Cancer* **125**, 1290–1300 (2019).
 4

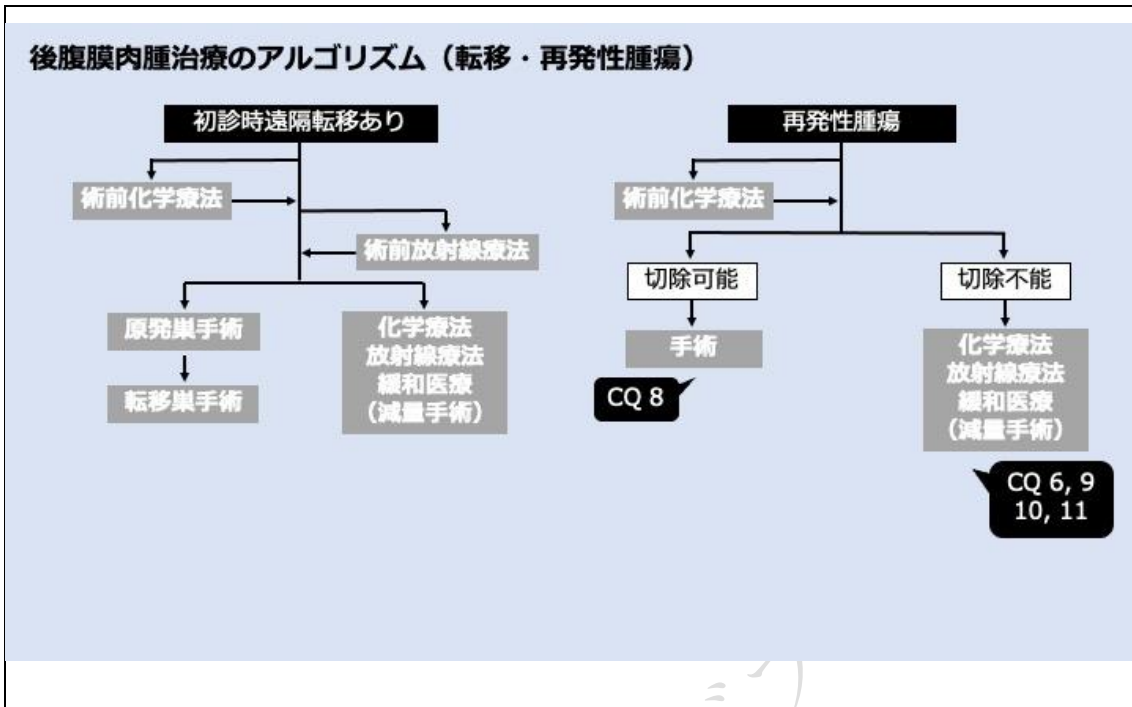
診療アルゴリズム

後腹膜肉腫診断のアルゴリズム (診断)



後腹膜肉腫治療のアルゴリズム (限局性腫瘍)



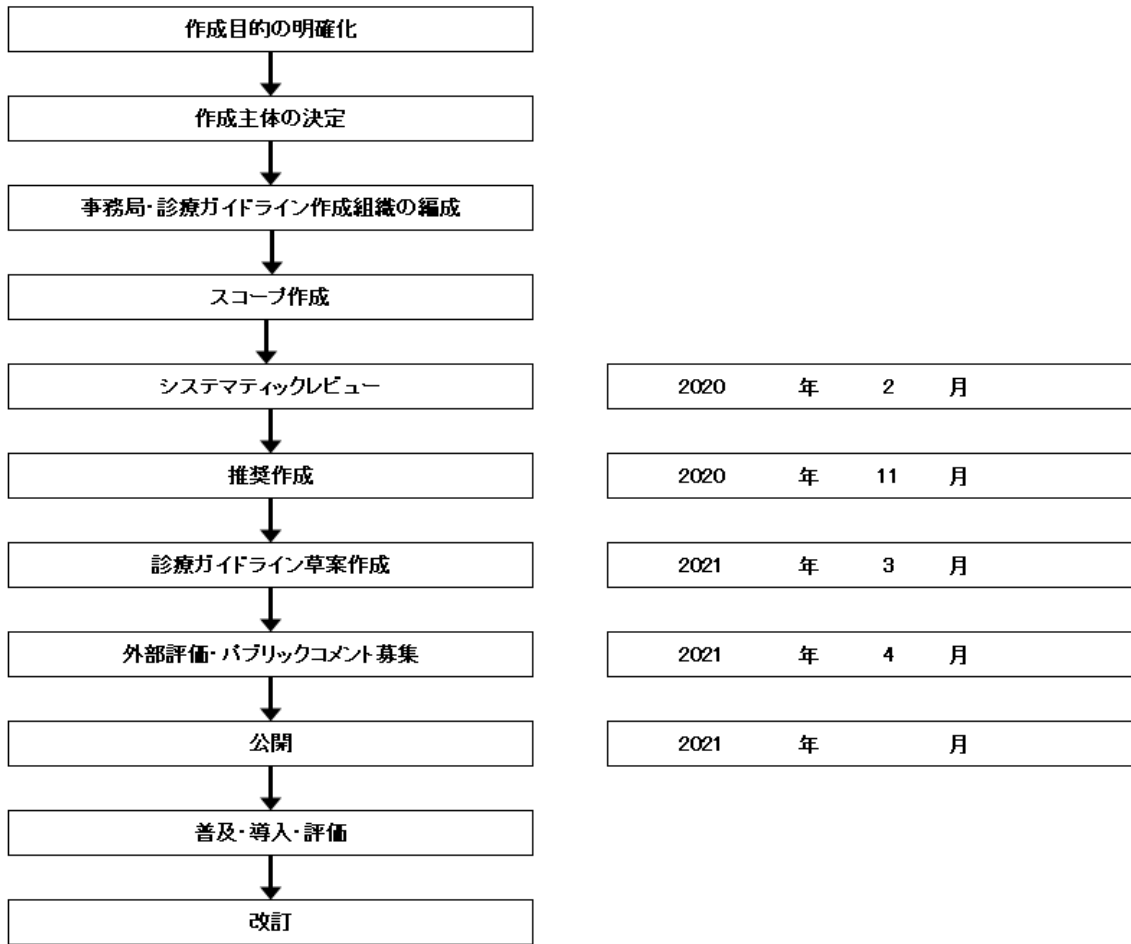


1
2

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 図 1. 作成手順

2



3

後腹膜肉腫

表1 エビデンスの強さ

A(強い)	効果の推定値に強く確信がある
B(中程度)	効果の推定値に中程度の確信がある
C(弱い)	効果の推定値に対する確信は限定的である
D(非常に弱い)	効果の推定値がほとんど確信できない

表2 推奨の強さと表現

推奨の強さ	推奨の表現
強い	推奨する
弱い	提案する、条件付きで推奨する

1

2 表3 COI 開示サマリー

COI 開示サマリー	
個人的 COI	組織的 COI
経済的 COI <ul style="list-style-type: none"> 特定の企業／団体から本人、家族への経済的利益の提供 研究費取得の利益 機器、人材、研究環境の提供、他 	経済的 COI <ul style="list-style-type: none"> 特定の企業／団体から学会・研究会などへの経済的支援 学会・研究会の経済的発展、他
(COI)	(COI)
(上記への対応方針)	(上記への対応方針)
経済的 COI 以外の COI <ul style="list-style-type: none"> 研究活動 個人の専門性・選好 昇進・キャリア形成 師弟関係などの人間関係、他 	経済的 COI 以外の COI <ul style="list-style-type: none"> 学会・研究会などが推奨する専門性 学会・研究会などの学問的発展 利害関係のある他組織との競争関係、他
(COI)	(COI)
(上記への対応方針)	(上記への対応方針)

1 重要臨床課題 1 「後腹膜腫瘍の診断」

2

3 **CQ1** 後腹膜腫瘍の診断において、生検の実施は推奨されるか？

4 → 後腹膜腫瘍の診断において、生検を行うことを条件付きで推奨する。

5

6 **CQ2** 後腹膜腫瘍の診断において、MRI や PET/CT の実施は推奨されるか？

7 → 後腹膜腫瘍の診断において、MRI や PET/CT を行うことを提案する。

8

9 **CQ3** 後腹膜肉腫において、R0 切除の実施は推奨されるか？

10 → 後腹膜肉腫において、R0 切除を行うことを条件付きで推奨する。

11

12

1 CQ1 後腹膜腫瘍の診断において、生検の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 後腹膜腫瘍の診断において、生検を行うことを提案する。

5 (合意率: 100% (13/13))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ C: 効果の推定値に対する確信は限定的である

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2: 弱い (実施すること/しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 稀な疾患である後腹膜腫瘍は良性のものから悪性のものまで多岐にわたり、組織型も多
 15 彩である。それらの適切な治療及び患者管理のためには正確な診断がまず求められる。腫瘍
 16 に対する今日の診療において生検に基づく病理診断は、放射線画像診断と並び標準的な手
 17 順となっているが、後腹膜という特殊な解剖学的部位を対象とすることから、その他の部位
 18 における腫瘍生検のアプローチの仕方や正診率、有害事象などの付随する内容がそのまま
 19 後腹膜腫瘍の生検においても適用できるという根拠はないため、この点を改めて検証する
 20 必要があると考えられる。従って「後腹膜腫瘍の診断において、生検の実施は推奨されるか」
 21 を検討すべき CQ として設定し、1) 正診率の向上、2) 医療コストの増大、3) 診断に要
 22 する時間の延長、4) 有害事象の発生、を評価すべきアウトカムと位置付けて、システマテ
 23 ィックレビューによる解析を行った。なお、正診率の向上は、患者がより適切な治療を受け
 24 られることにつながり、最終的には生存率の向上に帰結すると考えられる。

25 上記の4つのアウトカムについて文献データベースを用いた検索を行ったが、2)と3)
 26 については今回適当な文献が抽出されず、エビデンスの有無を検討できなかった。1) 正診
 27 率の向上については、横断研究の論文1編¹⁾及び症例集積研究論文3編²⁻⁴⁾を抽出でき、前
 28 者¹⁾では術前針生検の高い正診率(98%)が示されていた。また、4) 有害事象の発生に関
 29 しては、横断研究の論文2編^{1,5)}と症例集積研究論文3編^{3,4,6)}を抽出でき、それらでは針生
 30 検に伴う合併症には微量の出血や腹水貯留、腹痛などの軽微なものが少数例において認め
 31 られたと記載されており、生検時における腫瘍の再発も極めて低い頻度(2%)であることが
 32 示されていたが、いずれの研究においても対照群が設けられていない上に、観察対象の腫瘍
 33 の種類や例数などにバイアスもあるためエビデンスは弱いものとみなされ、生検の実施を
 34 強く推奨しうる要因は認められないと判断される。さらに、生検に伴う身体への侵襲や経済
 35 的負担などのために生検を望まない患者が存在することも考えられる。しかしながら、術前

1 診断を確実に実施できる手技は現在生検を置いて他にないことから、患者の生存率の向上
2 に寄与すると考えられる高い正診率も考慮して、後腹膜腫瘍の診断において生検を行うこ
3 とを提案する。

4

5 **文献**

6 1) Wilkinson MJ, et al. Ann Surg Oncol 2015;22(3):853-858.

7 2) Ikoma N, et al. Ann Surg Oncol 2015;22(4):1068-1072.

8 3) Hwang SY, et al. Asia Pac J Clin Oncol 2016;12(1):e174-e178.

9 4) Alford S, et al. Eur J Surg Oncol 2012;38(2):176-180.

10 5) Van Houdt WJ, et al. Eur J Surg Oncol 2017;43(9):1740-1745.

11 6) Berger-Richardson D, et al. Ann Surg Oncol 2019;26(13):4692-4698.

12

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 CQ2 後腹膜腫瘍の診断において、MRI や PET/CT の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 後腹膜腫瘍の診断において、MRI や PET/CT を行うことを提案する。

5 (合意率: 90% (9/10))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ C: 効果の推定値に対する確信は限定的である

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2: 弱い (実施すること/しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 悪性腫瘍の日常診療では病状の評価や治療方針の決定に画像診断が用いられている。その
 15 中で後腹膜肉腫診療の画像診断で現在標準に行われているのは造影 CT 検査である。一方、
 16 MRI はその高いコントラスト分解能により骨盤部病変や神経孔浸潤の診断などに有用であ
 17 り、また FDG-PET/CT は糖代謝を画像化し腫瘍の良悪性や腫瘍の悪性度の評価、さらに
 18 空間分解能の高い CT と組み合わせることで再発、転移の早期診断に寄与すると想定され
 19 る。後腹膜腫瘍はその発生部位の特性より診断について画像検査に負うところが大きい。今
 20 回、良悪性の診断率の向上に CT と比較して MRI、PET/CT が有用か、遠隔転移診断率の
 21 向上に役立つかについて検討を行った。

22 良悪性の診断率の向上については、MRI は高いコントラスト分解能から後腹膜脂肪肉腫の
 23 形状、マージン、内部成分などを鋭敏に反映するため、脂肪肉腫の亜型診断に役立つとの複
 24 数の報告がある¹⁻⁴⁾。今回検証できた症例集積研究論文 4 件は後腹膜に発生した脂肪肉腫
 25 に関する論文で、脂肪肉腫のサブタイプの鑑別や高分化型脂肪肉腫の sclerosing variant や
 26 粘液性間質などの所見についての報告であり、平滑筋肉腫やその他 50 種類を超える軟部肉
 27 腫全体に MRI の有用性を外挿するにはエビデンスがないと言わざるを得ない。

28 FDG-PET/CT は糖代謝を通して細胞の活動性を SUV 値で評価できる画像検査である。
 29 SUVmax 値から単純に良悪性の判定を行うことはできないが、腫瘍内部が不均一な腫瘤で
 30 は FDG 集積病変を狙った経皮的針生検が良悪性の判定に寄与するとの報告⁵⁾や、SUVmax
 31 値が Ki-67、腫瘍細胞分裂像数および組織学的悪性度と相関があるとする報告⁶⁾がある。

32 初回治療後の経過観察や遠隔転移診断率の向上については、判断の難しい肝腫瘤と転移の
 33 鑑別に MRI が、また神経線維腫症 I 型を背景とした MPNST のような多病巣性病変の検出
 34 に FDG-PET/CT が有用な可能性があるが、小肺転移の検出においては PET/CT よりも高
 35 精細 CT の方が有用とする報告がある⁷⁾。

1 CT、FDG-PET/CT では検査実施の不利益として被ばくが挙げられる。若年患者で治療後
 2 の画像フォローアップにおける累積放射線被爆の影響を考慮する必要があると想定され、
 3 胸部は低線量 CT で、腹部と骨盤部については MR で評価することを考慮してもよいかも
 4 しれないとの提案がなされているが⁸⁾、実際の被爆の影響を検証した報告は今回の検索では
 5 見つけられなかった。

6

7 表 1 フォローアップ時の診断率⁹⁾

	PET	CECT
Sensitivity	66.7	58.3
Specificity	100	50
PPV	100	54
NPV	75	55

8

9 文献

- 10 1) Song T, et al. Abdom Imaging 2007;32(5):668-674.
 11 2) Bestic JM, et al. AJR Am J Roentgenol 2013;201(1):154-161.
 12 3) Hong SH, et al. Clin Imaging 2010;34(3):203-210.
 13 4) Morag Y, et al. Skeletal Radiol 2018;47(10):1371-1382.
 14 5) Alford S, et al. Eur J Surg Oncol 2012;38(2):176-180.
 15 6) Liu DN, et al. Contrast Media Mol Imaging 2018;2018:2601281.
 16 7) Iagaru A, et al. Nucl Med Commun 2006;27(10):795-802.
 17 8) Messiou C, et al. J Surg Oncol 2018;117(1):25-32.
 18 9) Niccoli-Asabella A, et al. Nucl Med Commun 2013;34(1):32-39.

19

1 CQ3 後腹膜肉腫において、R0 切除の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 後腹膜肉腫において、R0 切除を行うことを提案する。

5 (合意率: 69% (9/13))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ B：効果の推定値に中程度の確信がある

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2：弱い (実施すること／しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 **後腹膜肉腫手術において R0 切除を行う意義**

15 一般的に後腹膜に発生する肉腫は四肢に発生する肉腫よりも予後が不良である。その理由
16 には、後腹膜肉腫が発生部位の解剖学的特性のため発見が遅れること、腫瘍が後腹膜臓器、
17 腸間膜、腹部血管などの重要器官に隣接していることが多いために十分な切除縁を確保し
18 た切除が困難であること、などが挙げられる。

19 後腹膜肉腫手術における R0 切除の意義について、特に全生存率および無再発生存率への影
20 響を重視しシステマティックレビューを行った。全生存率においては 10 編、無再発生存率
21 においては 9 編 (重複あり) の報告が抽出され、これらについてメタアナリシスを行った。

22 その結果、全生存率ではリスク比 0.68 (95%CI: 0.61-0.76) (図 1) ¹⁾⁻¹⁰⁾、無再発生存率では
23 リスク比 0.59 (95%CI: 0.48-0.71) (図 2) ^{1),2),4)-7),9)-11)}と、いずれにおいても、R0 切除を行
24 っている症例が R1 あるいは R2 切除に比べて予後が良好である結果が示された。従って後
25 腹膜肉腫の初回手術時には、周囲の隣接臓器も含めて可能な限り広範切除を行うことが推
26 奨されている ^{12),13)}。しかしながら、いずれの報告も後方視的解析であること、解析対象が
27 脂肪肉腫、平滑筋肉腫などの異なる組織型を含んでいること、術前や術後に放射線療法や化

1 学療法などの補助療法を行った症例が不規則に含まれていることなどの問題点があり、結
 2 果の解釈には注意を要する。
 3 Bonvalot らはフランスの多施設で切除を行った後腹膜脂肪肉腫 382 例につき検討し（うち
 4 106 例が高分化型脂肪肉腫）、隣接臓器を含めて腫瘍を en bloc に切除する、いわゆる”
 5 compartmental complete resection”を行うことの意義を検討した⁵⁾。その結果、
 6 compartmental complete resection を行った患者では3年以内の再発率が10%で、単純切除
 7 を行ったグループの47%に比べて有意に低かったと報告している。しかし、全生存率につ
 8 いては両群で差がみられなかった（62% vs 67%）。その理由の一つには、たとえ
 9 compartmental complete resection を行っても切除断端が高率に陽性であったことがあげら
 10 れている。一方で Memorial Sloan Kettering の Tan ら¹⁾は、compartmental complete resection

図1. 後腹膜肉腫切除例における切除断端病理所見の影響 R0 vs. R1 全生存率

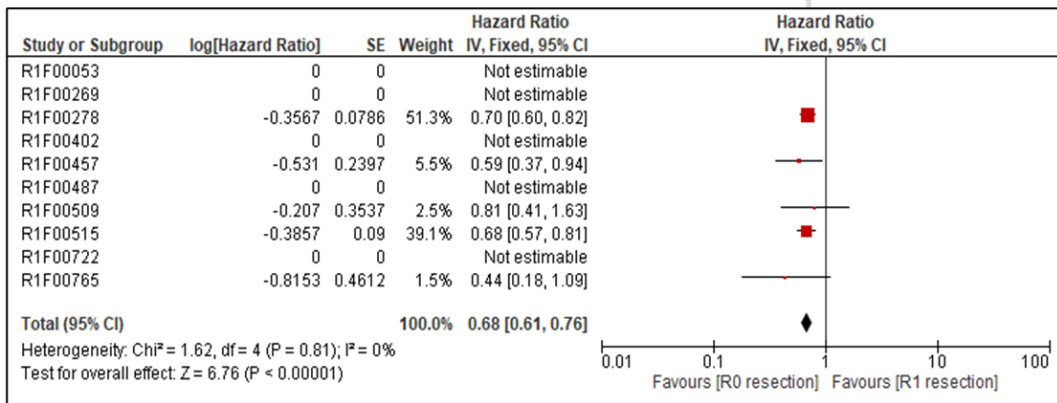
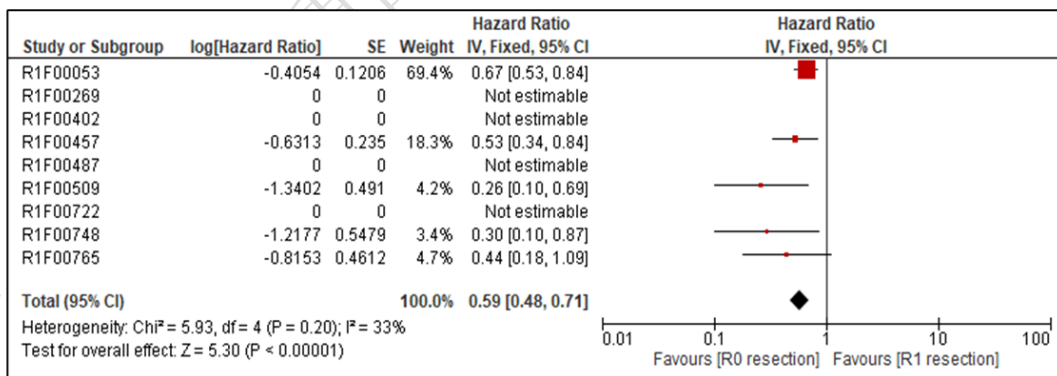


図2. 後腹膜肉腫切除例における切除断端病理所見の影響 R0 vs. R1 無再発生存率



11 ではなく、surgical margin 陰性を目指した oncological resection を一貫して行っており、そ
 12 の 675 例の経験について検討している。その結果、5 年生存率は 69%で、compartmental
 13 complete resection と同等の予後であったと報告している。従って、後腹膜肉腫に対してど
 14 の程度までの広範切除を行うべきなのかについては、未だ一定の見解が得られていない。
 15 もう一つの問題は、後腹膜肉腫、特に脂肪肉腫に関しては、画像的に腫瘍と同定される部分
 16 と実際の腫瘍の広がりには乖離があるということである。高分化型脂肪肉腫の場合は、画像上

1 あるいは肉眼上腫瘍の辺縁と思われる部分を術中に確認しつつ十分に切除縁を確保して切
2 除を行ったつもりでも、実際の病理診断では高分化型脂肪肉腫成分が広範囲に断端陽性と
3 なっていることがある。さらに高分化型脂肪肉腫の場合は肉眼的にも正常の脂肪組織と区
4 別することが難しい場合がある。従ってどこまで広範囲に切除すれば良いのかを判断する
5 ことが極めて難しい。また巨大な高分化型脂肪肉腫では、切離面全てを病理検索できている
6 わけではないので、診断を行う病理医の立場からすると、切離断端が陰性であると断言する
7 ことは難しい。従って脂肪肉腫に関しては、腫瘍切離断端病理所見と予後の関係を論じる場
8 合には注意が必要である。また、後腹膜脂肪肉腫の切除で高分化型成分での断端陽性の意義
9 について論じた論文は存在しないため、今後の検討の課題と思われる。

10 以上より、後腹膜肉腫においては R0 切除を目指した oncological resection を行うことを提
11 案する。臓器合併切除については、術後合併症や機能障害発生の可能性に配慮し、過不足の
12 ない手術を行うことが望まれる。

13 なお、本 CQ では推奨決定の投票にて合意の基準を満たさなかったが、議論をし尽くした
14 ことにより、「実施することを提案（条件付きで推奨）する」に決定することとした。

15

16 引用文献

- 17 1) Tan MC, et al. Ann Surg 2016;263(3):593-600.
- 18 2) Pierie JP, et al. Eur J Surg Oncol 2006;32(10):1235-1241.
- 19 3) Stahl JM, et al. Eur J Surg Oncol 2017;43(1):168-174.
- 20 4) Paryani NN, et al. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012;82(3):1128-1134.
- 21 5) Bonvalot S, et al. J Clin Oncol 2009;27(1):31-37.
- 22 6) Erzen D, et al. J Surg Oncol 2005;91(1):1-9.
- 23 7) Abdelfatah E, et al. J Surg Oncol 2016;114(1):56-64.
- 24 8) Maurice MJ, et al. J Surg Oncol 2017;116(6):766-774.
- 25 9) Cho SY, et al. J Urol 2011;186(1):59-65.
- 26 10) Papoulas M, et al. World J Surg 2015;39(8):1895-1901.
- 27 11) Avancès C, et al. Urol Oncol 2006;24(2):94-96.
- 28 12) Bonvalot S, et al. Ann Surg Oncol 2010;17(6):1507-1514.
- 29 13) Gronchi A, et al. J Clin Oncol 2013;31(13):1649-1655.

30

1 重要臨床課題 2 「初発後腹膜肉腫の治療」

2

3 **CQ4** 初発後腹膜肉腫において、補助化学療法の実施は推奨されるか？

4 → 初発後腹膜肉腫に対する補助化学療法について、現時点では明確な推奨を
5 提示できない。

6

7 **CQ5** 初発後腹膜肉腫において、補助放射線療法の実施は推奨されるか？

8 → i) 初発後腹膜肉腫全般において、補助放射線療法の実施に関しては現時
9 点では明確な推奨を提示できない。

10 ii) 初発脂肪肉腫に対しては、補助放射線療法を行うことを提案する。

11

12 **CQ6** 初発後腹膜肉腫において、粒子線療法の実施は推奨されるか？

13 → 初発後腹膜肉腫において、切除困難例に対し重粒子線治療を行うことを提
14 案する。

15

16 **CQ7** 後腹膜肉腫において、high volume center での治療は推奨されるか？

17 → 後腹膜肉腫において、high volume center での治療を行うことを提案する。

1 CQ4 初発後腹膜肉腫において、補助化学療法の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 初発後腹膜肉腫に対する補助化学療法について、現時点では明確な推奨を提示できない。
5 (合意率：83%(10/12))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ D：効果の推定値がほとんど確信できない

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 現時点では明確な推奨を提示できない

12

13 **解説文**

14 軟部肉腫に対する補助化学療法の意義は、後腹膜原発のものを含めて未だ確立されたもの
15 はない。軟部肉腫全体として複数の無作為化比較試験が行われたが、その結果は一貫してい
16 ない。2008年に報告されたメタアナリシスではドキソルビシン・イホスファミド併用療法
17 群のコントロール群に対する生存期間のオッズ比が 0.56 (95%信頼区間, 0.36-0.85; P
18 =0.01)で補助化学療法群の有用性を示す結果であった¹⁾。しかし、2014年の二つの大きな
19 第Ⅲ相試験のプール解析では、補助化学療法群で無再発生存期間はハザード比 0.74 (95%信
20 頼区間, 0.60-0.92; P=0.0056)と有意に良好だったものの、生存期間の延長は認められな
21 かった²⁾。なお、後者の試験には約 10%の割合で原発巣が“central”の症例が含まれており、後
22 腹膜肉腫が一定数含まれていると推測される。

23 今回、後腹膜肉腫の補助化学療法についてシステマティックレビューを行い、最終的に 2
24 論文^{3,4)}がスクリーニングされた。全生存期間を最も重要なアウトカムとして評価した。両
25 論文とも後方視的な検討であり、前向きの臨床試験の報告は認められなかった。1つの論文
26 ³⁾は、米国からのデータベースを用いて 8653 例の後腹膜腫瘍切除の患者を検討した報告で
27 あり、1525 例 (17.6%) が術後に化学療法を受けていた。傾向スコアによるマッチング
28 の結果でも、化学療法あり群での生存期間中央値は化学療法なし群と比較し有意に不良で
29 あった (40 ヶ月 対 52 ヶ月; P=0.002)。多変量解析の結果でも、化学療法あり群でのハザ
30 ード比 1.17 (95%信頼区間, 1.04-1.31; P=0.009)と有意に不良であった。もう一つの論文⁴⁾
31 は単施設の 183 例の連続症例の報告である。83 例が後腹膜原発であった。術前化学療法群
32 では化学療法なし群と比較しハザード比 4.6 (P=0.002)、術後化学療法群ではハザード比
33 3.0(P=0.01)といずれも有意に不良であった。なお、有害事象に関する報告はなかった。

34 両論文とも傾向スコアによるマッチングや多変量解析の手法で他の予後因子 (組織型、組
35 織の分化度・グレード、手術マージンなど) で調整しているにも関わらず、化学療法群でむ

1 しろ予後不良な結果であった。これらは単純に化学療法を行うことが予後を悪化させると
2 解釈することも可能ではあるが、後方視的な検討であることから調整しきれない予後不良
3 因子の影響と考える方が自然である。つまり、臨床医が臨床的に予後不良と判断した症例に
4 化学療法が行われることが多いため、化学療法群には自然と予後不良の症例が多く集まり、
5 結果として予後不良に見えていると解釈することができる。とは言え、化学療法の有効性は
6 全く示されておらず、術前・術後を含めて化学療法を推奨する根拠はないのが現状である。
7 現在、EORTC で後腹膜肉腫を対象に術前化学療法+手術 vs 手術単独を比較した STRASS2
8 試験が進行中であり、その結果が待たれるところである。
9 以上より、後腹膜肉腫において、補助化学療法の実施について、現時点では明確な推奨を提
10 示できないと判断した。

11

12 文献

- 13 1) Pervaiz N, et al. Cancer 2008;113(3):573-581.
- 14 2) Le Cesne A, et al. Ann Oncol 2014;25(12):2425-2432.
- 15 3) Miura JT, et al. Eur J Surg Oncol 2015;41(10):1386-1392.
- 16 4) Singer S, et al. Ann Surg 1995;221(2):185-195.

17

1 CQ5 初発後腹膜肉腫において、補助放射線療法の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 i) 初発後腹膜肉腫全般において、補助放射線療法の実施に関しては現時点では明確な推奨
5 を提示できない。

6 (合意率: 70% (7/10))

7 ii) 初発脂肪肉腫においては、補助放射線療法を行うことを提案する。

8 (合意率: 80% (8/10))

9

10

11 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

12 ■ D：効果の推定値がほとんど確信できない

13

14

15 **推奨の強さ (1、2)**

16 ■ 2：弱い (実施することを提案する)

17

18 **解説文**

19 肉腫の手術治療においては、適切な切除縁の確保が必要である。しかし後腹膜に発生した
20 場合は重要臓器が近接しているため適切な切除縁の確保がしばしば困難であり、四肢発生
21 に比べて再発率が高い。そのため補助療法としての放射線治療が行われることが少なく
22 ない。そこで、本 CQ では、後腹膜肉腫に対する補助放射線療法の実施について検討した。
23 補助放射線療法を施行するかどうかの臨床判断において検討すべきアウトカムとして、
24 「全生存率の改善」が最も重要であるが、局所再発により消化管通過障害や腹部膨満感な
25 どの苦痛が発生する可能性があることを考慮すると、「局所再発率の低下」も同程度に重
26 要と想定された。また、治療法の選択において「有害事象の発生」も重要な要素と考えら
27 れ、これら3つのアウトカムについて文献検索を施行し、採用 25 文献についてシステマ
28 ティックレビューを行った。その結果ランダム化比較試験はみられず、術前補助放射線療
29 法施行群と対照群を比較した少数の観察研究（「全生存率の改善」2 件^{1,2)}、「局所再発率の
30 低下」1 件²⁾、「有害事象の発生」1 件³⁾）により、エビデンス総体が作成された。

31 「全生存率の改善」は、死亡率を指標としてメタアナリシスを行った結果、補助放射線療
32 法施行群で 36.3%(1064/2935)、対照群で 42.2%(1582/3753)、リスク差-0.07(95%信頼区
33 間, -0.09, -0.04)であり、補助放射線療法施行群で死亡率が低い傾向にあった。「局所再発
34 率の低下」についても、補助放射線療法群は 25.0%(44/176)、対照群は
35 41.1%(177/431)、リスク差-0.16(95%信頼区間, -0.24, -0.08)であり、補助放射線療法群で

1 再発率が低い傾向にあった。「有害事象の発生」は、30日死亡率において補助放射線療法
2 群 2.8%(4/144)、対照群 2.8%(2/72)、リスク差 0 で差はみられなかった。また、いずれ
3 のアウトカムにおいても、脂肪肉腫の割合が多かった。エビデンスの強さは、全てのアウ
4 トカムで各種のバイアスリスクが高く、「非常に弱い(D)」となり、益と害の効果の差を明
5 確にする確実性の高いエビデンスは認めなかった。なお、患者の価値観や好みを検討した
6 論文はなく、実際の患者の意向はばらつきがあると推測される。利益とコスト、資源の関
7 連についての検討はみられなかったが、本邦では補助放射線治療は保険適応となる。

8 システマティックレビュー終了後に、現時点では唯一の多施設共同ランダム化比較試験で
9 ある EORTC-62092(STRASS)試験の結果が論文公表されたため、検討に加えた⁴⁾。後腹膜
10 肉腫の術前補助放射線療法施行後手術群と手術単独群の比較 (N=266, 1:1 割付)におい
11 て、主要エンドポイントである腹部無再発生存 (abdominal recurrence-free survival:
12 ARFS)期間 (観察期間中央値 43.1 ヶ月)は、術前補助放射線療法施行後手術群の中央値
13 4.5年(95%信頼区間, 3.9-not estimable)、手術単独群 5年(95%信頼区間, 3.4-not
14 estimable)、ハザード比 1.01(95%信頼区間, 0.71-1.44; P=0.95)で有意差はみられず、術前
15 補助放射線療法は後腹膜腫瘍の標準的治療とされるべきではないと結論された。サブグル
16 ープ解析では、登録患者数の 74%を占める脂肪肉腫において、術前補助放射線療法施行後
17 手術群の 3年 ARFS 割合は 71.6% (95%信頼区間, 61.3-79.6%)と、手術単独群の 60.4%
18 (95%信頼区間, 49.8-69.5%)と比べて高かった(ハザード比 0.64, 95%信頼区間, 0.40-
19 1.01)。重篤な有害事象は術前補助放射線療法後手術群で 24%(30/133)、手術単独群で
20 10%(13/133)にみられ、術前補助放射線療法後手術群において死亡が 1例(胃胸腔瘻)認め
21 られた。

22 以上より、エビデンスの強さは非常に弱いものの、STRASS 試験からは術前放射線療法の
23 腹部無再発生存に対する手術への上乗せ効果は否定された。しかし、本 CQ で最も重要な
24 アウトカムに設定した全生存についての確定的なデータはないこと、手術手技など臨床状
25 況が日本とは異なる欧州で行われた試験であることから、後腹膜肉腫全般について補助放
26 射線療法についての推奨を決定するエビデンスは乏しいと考えられ、委員会での検討、投
27 票により合意率 70%(7/10)で「現時点では明確な推奨を提示できない」とした。ただし、
28 脂肪肉腫については STRASS 試験の副次的解析や過去の論文の SR において一定の効果が
29 示されており、補助放射線療法を否定する根拠となるような害はみられないため、実施す
30 ることを提案することについての合意率は 80%(8/10)となり、委員会の意見とした。

31 今後の研究課題として、全生存への寄与、部位や腫瘍径による有効性および安全性の違
32 い、術前放射線療法と術後放射線療法の差異などにつき、日本発の確信性の高いエビデ
33 ス構築が期待される。

35 文献

36 1) Nussbaum DP, et al. Lancet Oncol 2016;17(7):966-975.

- 1 2) Haas RLM, et al. Cancer 2019;125(8):1290-1300.
- 2 3) Nussbaum DP, et al. Surg Oncol 2014;23(3):155-160.
- 3 4) Bonvalot S, et al. Lancet Oncol 2020;21(10):1366-1377.
- 4
- 5

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 CQ6 初発後腹膜肉腫において、粒子線療法の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 初発後腹膜肉腫において、切除困難例に対し重粒子線治療を行うことを提案する。

5 (合意率 75% (9/12))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ C：効果の推定値に対する確信は限定的である

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2：弱い (実施すること／しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 日本では粒子線治療として、陽子線治療と炭素イオン線治療（重粒子線治療）が臨床的に用

15 いられている。従来の放射線治療と比べ、1）より強い生物学的効果（殺細胞効果）を持ち、

16 2）体内の特定の部位（悪性腫瘍）に線量を集中させることができる。そのため、照射野周

17 囲の正常組織への放射線障害を減少させながら、より強力な抗腫瘍効果が期待できる。

18 後腹膜肉腫の新しい治療法として、粒子線治療の有効性についてシステマティックレビュー

19 を行い、陽子線治療の 3 論文と重粒子線治療の 1 論文をスクリーニングした。すべて観

20 察研究（症例集積）で対照のない論文であった。重粒子線治療の有効性を検討した論文¹⁾は、

21 切除不能例（初回治療例と再発例）を対象として重粒子線治療単独の治療成績を報告してい

22 る。陽子線治療の 2 論文^{2,3)}は、術前補助療法として、切除可能例（初回治療例と再発例）

23 に対する陽子線治療の有効性が検討されていた。陽子線治療だけでなく、強度変調放射線治

24 療（IMRT）および両者の併用治療が行われた症例や術中放射線治療が追加された症例もす

25 べて含めて解析が行われた論文²⁾と、治療成績について詳細な記載のない第 1 相臨床試験の

26 論文³⁾であった。陽子線治療に関するもう 1 論文⁴⁾では、同一の後腹膜肉腫症例の画像を利用

27 して陽子線治療、三次元原体照射（3D-CRT）、IMRT の照射野を計画し、最適な放射線

28 治療法を比較検討していて、実際に後腹膜肉腫を陽子線で治療して成績を解析していない。

29 重粒子線照射単独で治療した切除困難な後腹膜肉腫の 2 年および 5 年全生存率は 75%、

30 50%、2 年および 5 年無局所再発生存率は 77%、69%であった¹⁾。重粒子線照射単独によ

31 る治療では、grade 3 以上の合併症を認めなかった。

32 術前陽子線治療や IMRT、術中照射後に切除術を行った症例の 3 年全生存率は 87%であ

33 った²⁾。3 年無局所再発生存率は、初回治療例 90%、再発例 30%であり、14%の症例で照射

34 に関連する合併症を認めた。術前陽子線治療と切除術の第 1 相臨床試験では、経過観察期

35 間中央値 18 か月の最終観察時無病生存 7 例、有病生存（転移）2 例で、局所再発は認めず、

1 照射に関連する grade 3 以上の合併症を認めなかった³⁾。照射野を検討した論文は、陽子線
2 治療が他の放射線治療 (3D-CRT、IMRT) に比べて腸管や腎臓への放射線障害を減少させ
3 ると報告している⁴⁾。

4 以上から、1 論文のみの観察研究であるが、切除困難な後腹膜肉腫に対する重粒子線治療は
5 有効で副作用の少ない安全な治療法であることが示されており、切除困難例に対する重粒
6 子線治療を提案する。一方、陽子線照射単独で治療成績を検討した論文はなく、3 論文とも
7 補助療法としての術前陽子線治療の有効性を解析していた。術前陽子線治療、IMRT や術中
8 照射は比較的合併症の少ない補助療法であり、原発例では局所コントロールを改善する可
9 能性が示唆されている。しかし、複数の放射線治療を含めた解析や第 1 相臨床試験の結果
10 であるため、生存率や局所コントロールに対する術前陽子線治療の有効性については判断
11 できない。日本の粒子線治療の保険適応は、切除非適応な後腹膜肉腫であるため、術前補助
12 療法として陽子線治療を行うことは難しい。実臨床では、切除困難な後腹膜肉腫に対して陽
13 子線治療が行われており、今後の治療成績の解析が期待される。また、後腹膜肉腫が腸管等
14 と近接して粒子線照射困難な症例に対し、腸管等の放射線障害を避けるために外科的にス
15 ペーサ挿入が行われており、2019 年に吸収性組織スペーサが保険適応となっている。

17 文献

- 18 1) Serizawa I, et al. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2009;75(4):1105-1110.
- 19 2) Yoon SS, et al. Ann Surg Oncol 2010;17(6):1515-1529.
- 20 3) DeLaney TF, et al. Adv Radiat Oncol 2017;2(1):85-93.
- 21 4) Swanson EL, et al. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012;83(5):1549-1557.

1 CQ7 後腹膜肉腫において、high volume center での治療は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 後腹膜肉腫において、high volume center での治療を行うことを提案する。

5 (合意率：91% (10/11))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ C：効果の推定値に対する確信は限定的である

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2：弱い (実施することを提案する)

12

13 **解説文**

14 稀な後腹膜肉腫において、high volume center での治療を行うか、否かは治療を開始する前
15 に直面する重要な臨床的疑問である。後腹膜肉腫に対する high volume center での治療と
16 high volume center 以外での治療の比較に関して9編の文献を抽出しシステマティックレビ
17 ューを行なった¹⁻⁹⁾。

18 後腹膜肉腫治療における high volume center の定義に定まったものはなく、それぞれの報告
19 により異なる。米国 National Cancer Database の総数 8721 例を用いた報告では、年間手術
20 症例数が 1 例増えるごとに、13 例に達するまでは全死亡に対するリスクが 4% ずつ低下す
21 ることから、high-volume hospital を年間手術症例数 13 例以上に設定している¹⁾。フランス
22 の肉腫治療ネットワークである NetSarc に属する NetSarc center での治療群とそれに所属
23 しない施設での治療群の比較では、NetSarc center の 26 施設での年間手術症例数の中央値
24 は 23 例 (3-209 例) で、それ以外での年間手術症例数の中央値は 1 例 (1-2 例) であった
25 と報告している²⁾。イングランド北西地域における後腹膜肉腫治療センター集約化前後の検
26 討では、集約化前は 2.5 例/年が集約化後には 12.2 例/年と症例の増加を報告している³⁾。
27 これらより high volume center としての目安を年間手術症例数が概ね 10 例以上と想定する
28 ことも可能であるが、すべて、海外からの報告であり本邦とは医療保険制度やサービス、地
29 理的条件が異なり単純に置き換えることは難しい。

30 High volume center での治療が推奨されるかを検討するにあたっては「全生存率の改善」、
31 「局所再発率の低下」、「遠隔転移発生率の低下」を正のアウトカム、「医療機関までの移動
32 時間増加」を負のアウトカムとした。

33 全生存割合に関しては抽出した文献 9 編中、5 編で high volume center での治療で全生存率
34 の有意な改善がみられ、逆に high volume center 以外での治療が優位であるとする研究は無
35 かったため、今回メタ解析は行なっていないが、「high volume center での治療は high volume

center 以外での治療に比較し全生存率を改善させる」とした。米国 National Cancer Database を用いた研究は 6 編^{1),4-8)}ありその期間と症例が相当数重複しており、集積数が総数 8721 例と最も多い文献をその代表とした。high-volume hospital では全生存割合が 74.6% で low-volume hospital の 60.9%と比較し有意に ($P<0.001$) 良好であったと報告している¹⁾。フランスの NetSarc からの総数 2947 例の報告では、全生存割合に対する多変量解析において、腫瘍径、年齢、病理組織学的分化度とともに、「NetSarc center での手術」がオッズ比 0.496、 $P<0.001$ で予後を改善させる因子として抽出されている²⁾。イングランド北西地域における集約化前後の検討では、総症例数 95 例の検討で 5 年全生存割合が 46%から 60%に改善したが有意差は認められなかったと報告している³⁾。

局所再発率に関しては、2 文献あり共に high volume center での治療は再発率を低下させると報告されている。一つは NetSarc からの報告で local progression free survival に対する多変量解析で、high volume center での治療が抽出されオッズ比 0.530 で有意な差が認められている²⁾。もう一つは、集約化前後の治療成績を比較した文献で、集約化後に再発率は 31.2%から 12.7%と低下する傾向にあるが有意差は認められなかった³⁾。

NetSarc からの報告で遠隔転移発生に対する多変量解析が行われているが、high volume center での治療は、遠隔転移発生低下の因子として抽出されなかった²⁾。

医療機関までの移動時間に関しては、1 文献で検討され、hospital volume の段階ごとに医療機関までの距離が有意に長くなっていた報告されている⁸⁾。このことから high volume center での治療は移動時間が増加するが、これは米国での結果であり、本邦における医療保険制度、地理的条件、交通機関の整備状況を勘案する必要がある。

すべての抽出された文献は後ろ向きコホート研究であり、背景因子の統一や観察期間が不十分なこともあり、バイアス・リスクはあるが、全体を通じて high volume center 以外での治療が優位であるとする研究は皆無であった。一方、害に関しては医療機関へのアクセス低下と長い移動時間、それによる受療のしにくさにつながる可能性が懸念されるが、十分に有益性が勝ると考えられる。

以上より「後腹膜肉腫において、high volume center での治療を行うことを提案する」とした。

文献

- 1) Villano AM, et al. J Am Coll Surg 2020;230(1):151-160.e2.
- 2) Bonvalot S, et al. Ann Surg Oncol 2019;26(7):2286-2293.
- 3) Kalaiselvan R, et al. Eur J Surg Oncol 2019;45(2):249-253.
- 4) Adam MA, et al. Anticancer Res 2019;39(4):2007-2014.
- 5) Maurice MJ, et al. J Surg Oncol 2017;116(6):766-774.
- 6) Berger NG, et al. Surgery 2018;163(2):318-323.
- 7) Keung EZ, et al. Cancer 2018;124(23):4495-4503.

- 1 8) Bagaria SP, et al. Sarcoma 2018;2018:3056562.
- 2 9) Merchant S, et al. Am J Surg 2012;203(5):632-638.
- 3

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 重要臨床課題 3 「再発・切除不能後腹膜
2 肉腫の治療」

3

4 **CQ8** 再発後腹膜肉腫において、外科的切除の実施は推奨されるか？

5 → 再発後腹膜肉腫において、外科的切除を行うことを提案する。

6

7 **CQ9** 切除不能後腹膜肉腫において、減量手術の実施は推奨されるか？

8 → 切除不能後腹膜肉腫に対する減量手術について、現時点では明確な推奨
9 を提示できない。

10

11 **CQ10** 切除不能後腹膜肉腫において、化学療法の実施は推奨されるか？

12 → 進行再発・転移性腹膜肉腫に対する薬物療法について、現時点では明確な
13 推奨を提示できない。

14

15 **CQ11** 切除不能後腹膜肉腫において、放射線治療の実施は推奨されるか？

16 → 切除不能後腹膜肉腫に対する放射線治療について、現時点では明確な推奨

1 を提示できない。

2

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 CQ8 再発後腹膜肉腫において、外科的切除の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 再発後腹膜肉腫において、外科的切除を行うことを提案する。

5 (合意率: 8/9 (89%))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ C: 効果の推定値に対する確信は限定的である

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2: 弱い (実施すること/しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 後腹膜肉腫に対する外科的切除は、可能な範囲で肉眼的に完全切除することが求められて
15 いる。しかし、初回手術で完全切除を施行しても一定の確率で局所再発することが知られて
16 いる。局所再発後腹膜肉腫に対しての外科的切除は、侵襲の大きさから勧めるべきか判断に
17 迷う場面に遭遇するが、他の治療に比べ外科的切除が有効であれば外科的切除を拒否する
18 患者は少ない。今回、再発後腹膜肉腫に対して外科的切除を施行した場合と施行しなかった
19 場合とを比較してシステマティックレビューを行った。「全生存率の改善」、「無増悪生存率
20 の改善」、「術後機能の増悪」をアウトカムとしたところ、最終的に全生存率の改善に関して
21 は6論文が、無増悪生存率の改善に関しては1論文がスクリーニングされた。一方、術後
22 機能の増悪に関する論文は認めなかった。

23 「全生存率の改善」については、6論文 (retrospective, case-control study) いずれにおいて
24 も外科的切除を施行した群の方が全生存率が良好な結果が報告されている。ただし、3論文
25 ^{1,4,5)}は対象が後腹膜肉腫全般であるのに対して、1論文は脂肪肉腫と平滑筋肉腫のみ⁶⁾、1論文
26 は平滑筋肉腫のみ³⁾を対象とした検討である。また、1論文²⁾は唯一本邦からの報告であ
27 るが、対象は後腹膜肉腫以外の後腹膜腫瘍も含まれている。再発後腹膜肉腫に対する手術適
28 応は、耐術能があり切除可能であること、他部位に播種病変がないこと¹⁾があげられている。
29 また、切除可能かどうか Sarcoma Tumor Board で検証して適応を決めているという報告も
30 ある⁵⁾。

31 「無増悪生存率の改善」については1論文⁶⁾で報告されている。対象は脂肪肉腫と平滑筋肉
32 腫のみで、2年無増悪生存率は切除群 (43.1%)、非切除群 (45.7%) で有意差を認めていな
33 い。

34 「術後機能の増悪」については今回のシステマティックレビューでは報告が認められなか
35 った。外科的切除症例において重篤な合併症が 8.69~17%に生じ、90日以内の周術期死亡

1 率が1.33~7%であったとされているが^{1,5)}、有害事象や周術期合併症、周術期死亡について
2 のまとまった検討は今後さらに必要と考えられる。
3 これまで再発後腹膜肉腫に対する外科的切除について高いエビデンスレベルの研究報告は
4 なく、前述した全生存率の改善についても選択バイアスが含まれていることを考慮しなく
5 てはならない。また、外科的切除による生存期間の改善がコストや資源に見合ったものかは
6 報告がなく不明確である。それでも、再発後腹膜肉腫に対する有効な治療法が限られている
7 ことから、手術可能と判断された症例については外科的切除を行うことを提案する。

8

9 文献

- 10 1) Lochan R, et al. Ann R Coll Surg Engl 2011;93(1):39-43.
11 2) Fujimoto N, et al. Int J Urol 2018;25(1):61-67.
12 3) Ikoma N, et al. J Surg Oncol 2017;116(3):313-319.
13 4) Grobmyer SR, et al. J Am Coll Surg 2010;210(5):602-608; 608-10.
14 5) Hamilton TD, et al. Ann Surg Oncol 2017;24(1):211-218.
15 6) Nathenson MJ, et al. World J Surg Oncol 2018;16(1):203.

16

1 CQ9 切除不能後腹膜肉腫において、減量手術の実施は推奨されるか？

2

3 推奨文

4 切除不能後腹膜肉腫に対する減量手術について、現時点では明確な推奨を提示できない。
5 (合意率 82% (9/11))

6

7 エビデンスの強さ (A、B、C、D)

8 ■ D：効果の推定値がほとんど確信できない

9

10 解説文

11 本CQは断端陰性の根治的切除(complete resection、R0)を試みたが、結果的に断端陽性(R
12 1またはR2)になった手術についてではなく、腫瘍量を減少させる目的として行った減量
13 手術 (debulking surgery) に関するものである。生存率の改善、遠隔転移率の低下、有害事
14 象、機能あるいは症状の改善、以上の4項目をアウトカムとしてシステマティックレビュー
15 を行い最終的に8論文が選択された。いずれの論文も後方視的な観察研究(症例集積)で
16 ある。

17 全生存率の改善について、不完全切除術(incomplete resection)は、開腹生検のみの手術と
18 比較して、生存期間が長いことが複数の論文で報告されている^{1,2,3)}。生存期間中央値は、
19 Lehnertらは不完全切除術で9か月、開腹生検で3か月¹⁾、Shibataらは不完全切除術で26
20 か月、開腹生検で4か月と報告している。さらに初回手術例では不完全切除術でも比較的
21 長期の予後(生存期間中央値46か月)が認められ、症例を慎重に選べば、減量手術が生存
22 率を改善する可能性がある³⁾。また、debulking surgeryという用語を用いている文献はな
23 く、palliative procedure⁴⁾、incomplete palliative resection⁵⁾、R2 resection²⁾、incomplete
24 resection^{1,3)}、partial resection⁶⁾という用語が使用されている。これは手術計画が初めから減
25 量手術を目的としたものか、結果として不完全切除術になってしまったのか論文間で一定
26 ではなく、さらに切除した腫瘍量が症例や論文によって異なる可能性を示唆する。そのため
27 生存期間中央値は26か月³⁾、21か月⁷⁾と比較的長期の報告もあるが、9か月¹⁾、7か月⁵⁾、
28 1年未満⁸⁾と短いものもあり、論文間の差が大きい。遠隔転移率の低下について、減量手術
29 の効果を検討した論文はなかった。

30 有害事象について、減量手術に限定して詳細な結果を述べている文献はない。しかし
31 Lehnertらは後腹膜肉腫切除手術全体の合併症率は26%で、不完全切除術あるいは開腹生
32 検のみの手術関連死(30日以内の死亡)は17%と報告している¹⁾。またKoenigらは後腹
33 膜肉腫切除手術全体の合併症率は28%、死亡率は6%と報告している⁵⁾。Dogliettoらは部
34 分切除術の死亡率12%⁶⁾、Yehらは非手術的治療も含めた緩和的治療手技(palliative
35 procedure)の合併症率29%、死亡率12%と報告している。特に中下部消化管閉塞に対する

1 手技は合併症率 60%、死亡率 17%と高く、非手術手技と比べると手術の合併症が圧倒的に
2 多いことを指摘している⁴⁾。Shibata らは開腹生検のみを行った場合も含めて 30 日以内死
3 亡率 5.5%と報告している¹⁾。以上のように、切除術は合併症率と死亡率が高いことが推察さ
4 れる。

5 術後機能の改善については、Shibata らは部分切除術を行った 75%に症状の改善や緩和を
6 認めたと述べているが、効果の持続期間については言及がない³⁾。Yeh らは術後 1 か月で
7 71%の症例で症状が改善していたが、術後 100 日では 54%に低下したと報告している⁴⁾。
8 特に腸管の閉塞に対する手技は成績が最も悪く、100 日後に症状の改善が持続していた症例
9 は 23%のみであった⁴⁾。しかし、手術以外の手技も含めて解析しているため、減量手術だ
10 けの治療効果ではない。

11 後腹膜肉腫の中で最も多い組織型は脂肪肉腫である^{1,2,4,5,6,7)}。その中でも高分化型脂肪肉腫
12 は組織学的に低悪性であり特に緩徐な発育をする。Shibata らの症例で、不完全切除を行っ
13 た群では、切除を行わず予後が短かった群に比較し低悪性度の症例が多かったことから
14 ³⁾、高分化型脂肪肉腫に対し、症状の改善のため減量手術を行う場合は一定の効果が期待で
15 きるであろう。しかし、それ以外の組織型では減量手術により生存期間が延長する可能性は
16 あるが、重篤な合併症が高頻度に発生し、症状緩和が得られる期間は短いと考えられる。以
17 上より、切除不能後腹膜肉腫に対する減量手術の実施は、現時点では明確な推奨を提示でき
18 ないとした。

19

20 文献

- 21 1) Lehnert T, et al. Eur J Surg Oncol 2009;35(9):986-993.
22 2) Grobmyer SR, et al. J Am Coll Surg 2010;210(5):602-608; 608-10.
23 3) Shibata D, et al. J Am Coll Surg 2001;193(4):373-379.
24 4) Yeh JJ, et al. Ann Surg Oncol 2005;12(12):1084-1089.
25 5) Koenig AM, et al. Langenbecks Arch Surg 2012;397(8):1251-1259.
26 6) Doglietto GB, et al. World J Surg 2007;31(5):1047-1054.
27 7) Klooster B, et al. J Surg Oncol 2016;113(7):823-827.
28 8) Neuhaus SJ, et al. Br J Surg 2005;92(2):246-252.

29

1 CQ10 進行再発・転移性腹膜肉腫において、薬物療法の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 進行再発・転移性後腹膜肉腫に対する薬物療法について、現時点では明確な推奨を提示でき
5 ない。

6 (合意率: 70% (7/10))

7

8 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

9 ■ D：効果の推定値がほとんど確信できない

10

11 **解説文**

12 軟部肉腫全般における再発症例に対する化学療法に関しては一定の効果があるとされてい
13 る。2020年に発刊された「軟部腫瘍診療ガイドライン2020(改訂第3版)」では、切除不
14 能進行・再発悪性軟部肉腫に対しては、一次治療としてドキソルビシン単剤の使用が推奨
15 されている¹⁾。しかし、一次治療において化学療法と best supportive care を比較したラン
16 ダム化試験は存在しない。Royal Marsden Hospital で実施された大規模観察研究では²⁾、
17 ドキソルビシンとドキソルビシン・イホスファミド併用療法の比較において、併用療法
18 の方が全生存期間が長い事が示されたが、EORTC が行った同様の比較試験では奏効率、無
19 増悪生存期間は併用療法の方が良好であったが、全生存期間には差が認められず、G3-4
20 の有害事象は併用群で有意に高率に認められた³⁾。さらに、ドキソルビシン単剤と併用療
21 法あるいは他の治療とを比較したランダム化試験に関するメタ解析では、奏効率、無増悪
22 生存期間、全生存期間のいずれも有意差は認められなかった⁴⁾。これらを根拠に、前述の
23 ガイドラインでは一次治療としてはドキソルビシン単剤による治療が標準治療として推奨
24 されている。ただし、このガイドラインは主に四肢、体幹部に発生する整形外科領域の悪
25 性軟部肉腫を対象としたものである。

26 対象を進行再発・転移性後腹膜肉腫に限定すると、化学療法に関する大規模な前向き臨床
27 試験はこれまでになく、化学療法の意義が過小評価されてしまう可能性がある。実際、今
28 回の文献検索では比較的少数の症例を用いた観察研究のみがリストアップされ、薬物療法
29 を推奨するだけのエビデンスレベルを有する報告が無いのが現状である。とはいえ、以下
30 に上記の観察研究2報の結果を記載する。Italianoらは、後腹膜の高分化型脂肪肉腫ある
31 いは脱分化型脂肪肉腫208例を集計し、後ろ向きに解析している⁵⁾。治療レジメンは様々
32 であるが、ドキソルビシンを用いたレジメンが多く、単剤による治療が59%で行われてい
33 た。全体の奏効率は12%で、全生存期間の中央値は15.2ヶ月であった。一方、Livingston
34 らの報告では、切除可能の脂肪肉腫症例31例と切除不能症例51例一緒に解析しており、
35 RECISTによる評価に加えて切除症例に対する術前化学療法の効果を造影CTによって、

1 vascular response として vascularity で評価している⁶⁾。それによると RECIST による奏効
2 率 21%に対して vascular response は 24%であった。さらに、Ourlmonde らは、化学療法
3 を受けた 255 症例を集積し、一次治療による奏効率を 16%、奏効期間の中央値 5.9 ヶ月、
4 全生存期間は 15.8 ヶ月と報告している⁷⁾。これらの報告はいずれも後ろ向き解析であり、
5 組織型も様々な者を含んでいる上に、化学療法レジメンもまちまちであるため、奏効率や
6 生存期間の数字は一定しない。いずれにせよ、ドキソルビシンを中心とした化学療法によ
7 り、一定の縮小効果が認められることから、進行再発・転移性腹膜肉腫に対しては、ドキ
8 ソルビシンなどの化学療法剤を中心とした薬物療法が効果的である事が期待される。
9 しかし、本稿では、後腹膜肉腫に関しての十分なエビデンスがあるとは言えないので、進
10 行再発・転移性腹膜肉腫に対して、薬物療法を行うことの是非については十分な評価がで
11 きないと記載した。

12

13 **文献**

- 14 1) 軟部腫瘍診療ガイドライン策定委員会ほか(編). 軟部腫瘍診療ガイドライン 2020(改訂
15 第 3 版). 東京:南江堂 2020.
- 16 2) Karavasilis V, et al. Cancer 2008;112(7):1585-1591.
- 17 3) Judson I, et al. Lancet Oncol 2014;15(4):415-423.
- 18 4) Tanaka K, et al. PLoS One 2019;14(1):e0210671.
- 19 5) Italiano A, et al. Ann Oncol 2012;23(6):1601-1607.
- 20 6) Livingston JA, et al. Sci Rep 2017;7(1):11836.
- 21 7) Toulmonde M, et al. Ann Oncol 2014;25(3):730-734.

22

23

1 CQ11 切除不能後腹膜肉腫において、放射線治療の実施は推奨されるか？

2

3 **推奨文**

4 切除不能後腹膜肉腫に対する放射線治療について、現時点では明確な推奨を提示できない。
5 (合意率: 91% (10/11))

6

7 **エビデンスの強さ (A、B、C、D)**

8 ■ D：効果の推定値がほとんど確信できない

9

10 **推奨の強さ (1、2)**

11 ■ 2：弱い (実施すること／しないこと を提案する)

12

13 **解説文**

14 軟部腫瘍診療ガイドライン 2020(改訂第3版)では軟部悪性腫瘍の主たる治療方針は外科的
15 完全切除であり、放射線治療は手術に併用した時の局所制御率向上のエビデンスにより補
16 助療法として推奨されている。その一方で軟部腫瘍治療のアルゴリズムでは切除不能な悪
17 性腫瘍に対する治療ストラテジーとして化学療法と放射線療法が併記されているが、その
18 根拠については定かでなく、日常臨床で行われてきたとのみ記述されているにすぎない。四
19 肢発生例では進行例であっても切断により治癒切除が可能なのに対し、ここでいう切除不
20 能原発病巣に、後腹膜を含む体幹部発生腫瘍の多くが該当する。実臨床で切除不能な局所病
21 変を持つ患者の一次治療として、放射線あるいは化学療法以外に選択できる治療手段が無
22 いため、それらの有効性を検証する目的で無治療を対照とした比較試験により直接的なエ
23 ビデンスを確立することは困難である。そのため手術と併用した補助放射線療法と手術単
24 独との比較により得られたエビデンスから示唆される抗腫瘍効果を根拠として、放射線療
25 法が切除不能病変に適用されてきたという経緯がある。近年ではさらに高い有効性を期待
26 して粒子線治療を適用されることが多くなってきているが、重粒子線については別章にお
27 いて検討されている。

28 本章では、後腹膜発生肉腫における切除不能症例を対象に、放射線治療の実施について検討
29 した。①生存率の改善、②局所制御率の改善、③有害事象の発生の3つのアウトカムを設定
30 して文献を検索したが、該当する文献は2報と少なく、直接的に介入を比較したものは無
31 かった。

32 組織拡張機(tissue expander)を用いて腸管を変位後に3次元体放射線療法(3D conformal
33 RT)を術前に行った38例の報告¹⁾において、切除不能であった11例で予後の記載があっ
34 た。それらの生存期間中央値は48か月(9-77か月)であり、最終観察時には全員の死亡が
35 確認されている。そのうち、初発腫瘍5例の全生存期間は3年、5年でそれぞれ20%、0%

1 であり、再発腫瘍 6 例では 5 年全生存期間は 80%であった。なお、切除不能症例の局所制
2 御については記載がなかった。合併症は全 38 例で膀胱炎 1 例、イレウス（保存治療）1 例
3 であった。

4 切除不能後腹膜軟部肉腫 21 例を対象に 3D conformal RT を術前に行った報告²⁾では照射後
5 に 3 例が全切除可能となった。3 年、5 年全生存率はそれぞれ 67%、33%、また 3 年、5 年
6 局所制御率はそれぞれ 90%、60%であった。合併症は 5 名に発生し、イレウス 2 例、肝膿
7 瘍、下肢浮腫、皮膚壊死がそれぞれ 1 例発生した。

8 いずれの文献も切除不能症例に対する放射線照射の成績についての報告ではあるが、非照
9 射症例との直接比較が無いため、照射の有用性についてのエビデンスの有無を判定するこ
10 とはできなかった。益と害のバランスについても明確な判断はできない。また、患者の価値
11 観や好み、負担の確実さの観点では放射線の有害事象を忌避する患者は少なくない。一方で、
12 切除が不可能な腫瘍では局所をターゲットとした治療手段が他に無いことから放射線を希
13 望する患者も少なくないと考えられ、放射線治療の志向において確実性はない。さらに、照
14 射によりコストに見合った利益があるか否かも不明である。以上より、本 CQ に対して、ガ
15 イドライン委員会では 91%の合意をもって「現時点では明確な推奨を提示できない」と判
16 定した。

17

18 引用文献

19 1) White JS, et al. Ann Surg Oncol 2007;14(2):583-590.

20 2) Greiner RH, et al. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1992;22(2):333-341.

21

- 1
- 2
- 3
- 4
- 5
- 6
- 7
- 8
- 9
- 10
- 11
- 12

巻末資料

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 資料 1. 検索式

2 MEDLINE

L1	S RETROPERITONEAL NEOPLASMS+NT/CT	9080
L2	S SARCOMA+NT/CT	134437
L3	S L1 AND L2	2255
L4	S RETROPERITON?(4A)?SARCOM?	1997
L5	S (L1 OR RETROPERITONE?/TI) AND (L2 OR ?SARCOM?/TI)	2633
L6	S L3 OR L4 OR L5	2986
L7	S L6/HUMAN AND (ENGLISH OR JAPANESE)/LA AND 2005-2019/PY AND 20050101-20190822/UP NOT EPUB?/FS	1009
L8	S (*RETROPERITONEAL NEOPLASMS+NT/CT OR RETROPERITONE?/TI) AND L7	824
L9	S (*SARCOMA+NT/CT OR ?SARCOM?/TI) AND L8	785

3

4 Cochrane Library

#1	MeSH descriptor: [Retroperitoneal Neoplasms] explode all trees	32
#2	MeSH descriptor: [Sarcoma] explode all trees	894
#3	#1 and #2	10
#4	retroperiton* near/4 *sarcom*:ti,kw,ab	42
#5	(#1 or retroperitone*:ti) and (#2 or *sarcom*:ti)	31
#6	#3 or #4 or #5	48
#7	#6 with Cochrane Library publication date Between Jan 2005 and Aug 2019, in Cochrane Reviews, Cochrane Protocols, Clinical Answers, Editorials, Special collections	0
#8	#6 with Publication Year from 2005 to 2019, in Trials	34
#9	#7 or #8	34

5

6 医中誌

#1	後腹膜腫瘍/TH or 後腹膜/AL or retroperitone/al	29,166
#2	肉腫/TH or 肉腫/al or sarcom/al	97,753
#3	#1 and #2	3,853
#4	((#3 and CK=ヒト) or (#3 not (CK=イヌ,ネコ,ウシ,ウマ,ブタ,ヒツジ,サル,ウサギ,ニワトリ,鶏胚,モルモット,ハムスター,マウス,ラット,カエル,動物))) and DT=2005:2019 and PDAT=2005/1/1:2019/8/22	1,919

#5	(#4) and (PT=会議録除く)	635
----	---------------------	-----

1
2

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 資料2. 構造化抄録フォーマット

2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29

腰骨脊柱管狭窄症GL 構造化抄録作成・文献評価作業フォーム【構造化抄録画面】

※緑色の項目は必須入力項目です

文字サイズ 小 中 大

検索

評価表示 画面へ

文献ID: SZF00474 通し番号: 0001 作成者: 関口 美穂 更新日: 2019/10/04

文献情報: Nagata Keiji, Hashizume Hiroshi, Ishimoto Yuyu, Yamada Hiroshi, Yoshida Munehiro, Yoshimura Noriko, et al. The prevalence of tandem spinal stenosis and its characteristics in a population-based MRI study: The Wakayama Spine Study. Eur Spine J 2017;26(10):2529-2535.

種別: BQ CQ

CQ-BQ BQ-CQ番号: BQ01 重複するご担当BQ-CQ

採択: 採択

除外(CQ/BQに該当しない) 除外(その他)

研究デザイン: 介入研究 観察研究 Review系

目的: 論文中に述べられている目的/その論文で実際に検討した問題/レビュー文献の目的を記入する。

研究施設: 研究施設を記入する。

研究期間(治療期間/追跡期間): 治療期間/追跡期間を記入する。

対象患者(予): 疾患名(病態、病型、病期など)、診断基準、年齢分布/平均年齢、病期など対象者に特徴があればそれらを明記する。

症別数: 症別数を記入する。

追跡率(%): 追跡率を記入する。

対象入種: 対象入種を記入する。

介入(○): 治療法(各群の割り当て方法、プロトコル、薬剤名、レシオ、投与量、投与期間、術式、照射線量など)、調査法(検査項目/観察項目、検査法)などを記入する。介入群の症別数、年齢分布/平均年齢、病期など特徴があればそれらを記入する。

対照(○): 介入群に対する対照群の治療法、調査法などを記入する。対照群の症別数、年齢分布/平均年齢、病期など特徴があればそれらを記入する。

主要評価項目とそれに用いた統計手法: エッジポイントとその評価の検定方法(Kaplan-Meier法、Cox比例ハザード法、χ²検定など)を記入する。

結果: 群間比較の場合は、各群の結果と数値(有意差検定、信頼区間の値を含む)を記入する。

結論: 目的に対する帰結(得られた結果で直接的に裏付けられている結論)を簡潔に記入する。

コメント: 構造化抄録作成者のコメントを記入する。

備考

評価項目(アウトカム)

※評価項目の種別をタブより選択し、文献に記載がある評価項目について記入してください
※文献に記載のない評価項目については、項目名の下の「記載なし欄」にチェックを入れてください

CQ1	CQ2	CQ3	CQ4	CQ5	CQ6	CQ7	CQ8	CQ9	CQ10	CQ11	CQ12	CQ13	CQ14	CQ15
疼痛/しびれの改善	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
身体機能(歩行)の改善	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
ADL/QOLの改善	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
有害事象	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
予後(生命・病状悪化)	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
手術に至る割合	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。
医療経済効果	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。	<input type="checkbox"/> 記載なし	統計手法	アウトカムの評価の検定方法を記入する。	結果	群間比較の場合は、対照群の分子/分母、介入群の分子/分母、効果指標の種類(リスク比、オッズ比、など)と値、信頼区間などを記入する。

○完成 ●未了

※誤ってチェックした場合、選択状態で「Delete」キーを押すとチェックを外せます
バイアスリスク評価: 介入研究

バイアスリスク評価: 介入研究	バイアスリスク評価: 観察研究
<p>Q1 患者の割り当てがランダム化されているか ランダム化の方法が適正なものであるかについて記載されているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q1 比較される群の背景因子は揃っているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q2 割り付けの隠蔽がなされているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q2 医療提供者がアウトカムに影響を与える リハビリ/ケア/指導などを行っているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q3 参加者と医療提供者の盲検化がなされているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q3 比較された2群間でアウトカムの調査方法が同じか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q4 アウトカム測定者の盲検化がなされているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q4 研究対象に対して追跡または観察期間が十分か</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q5 既発表やプロトコル非合致例に対してITT解析を実施しているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q5 交絡因子の調整が十分に行われているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q6 アウトカムに対するデータが完全に報告されているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q6 上記以外のバイアスの可能性があるか (CO利益相反など)</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>
<p>Q7 測定/登録されたアウトカムがすべて報告されているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>【評価を上げる3項目: 観察研究】</p> <p>Q7 介入による効果が大きい 0 下記以外 +1 効果が大きい +2 効果が非常に大きい</p>
<p>Q8 効果が証明されたとして試験を早期中止しているか</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q8 用量-反応勾配があるか</p> <p>0 下記以外 +1 大きな用量-反応勾配効果が考えられる +2 非常に大きな用量-反応勾配効果が考えられる</p>
<p>Q9 上記以外のバイアスの可能性があるか(CO利益相反など)</p> <p>0 低リスク -1 中/高い -2 高リスク</p>	<p>Q9 可能性のある交絡因子が提示された効果を 減少させているか</p> <p>0 下記以外 +1 効果を大きく減弱させていると考えられる +2 効果を大きく減弱させていると考えられる</p>
<p>【非直接性: 介入研究】</p> <p>Q10 対象</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q11 介入</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q12 対照</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q13 アウトカム</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p>	<p>【非直接性: 観察研究】</p> <p>Q10 対象</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q11 介入</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q12 対照</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p> <p>Q13 アウトカム</p> <p>0 非直接性なし -1 深刻な非直接性あり -2 とても深刻な非直接性あり</p>

1 資料3. 各論文評価シート

2

【評価シート 介入研究】																										
診療ガイドライン		後腹膜肉腫診療ガイドライン																								
対象																										
介入																										
対照																										
アウトカム																										
個別研究		バイアスリスク*																								
		バイアスリスク*					その他				非直接性*				リスク人数(アウトカム率)											
研究コード	研究デザイン	ランダム化	コンシールメント	盲検化	盲検化	ITT	アウトカム不完全報告	選択的アウトカム報告	早期試験中止	その他のバイアス	まとめ	対象	介入	対照	アウトカム	まとめ	対照群分母	対照群分子 (%)	介入群分母 (%)	介入群分子 (%)	効果指標(種類)	効果指標(値)	信頼区間	文献情報		

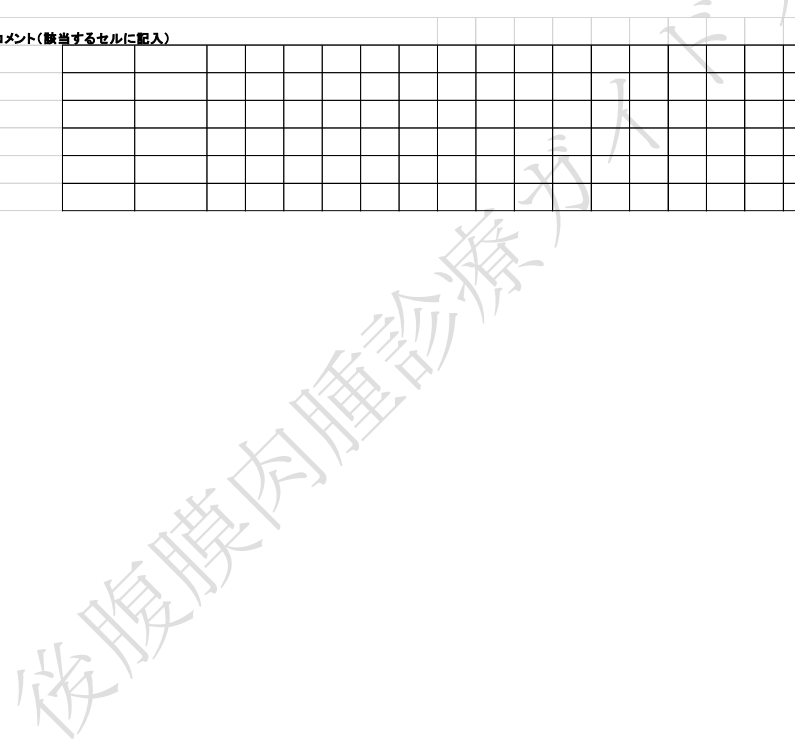
3

コメント(該当するセルに記入)																											

4

5

6



1 資料4. エビデンス総体シート

2

【評価シート エビデンス総体】																				
診療ガイドライン	後腹膜肉腫診療ガイドライン																			
CQ																				
	対象																			
	介入																			
	対照																			
エビデンス総体		リスク人数(アウトカム率)																		
アウトカム	研究デザイン	研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)	上昇要因(観察研究)*	対照群分母	対照群分子	(%)	介入群分母	介入群分子	(%)	効果指標(種類)	効果指標合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント

3

4

コメント(該当するセルに記入)																				
アウトカム	研究デザイン/研究数	バイアスリスク*	非一貫性*	不精確*	非直接性*	その他(出版バイアスなど)	上昇要因(観察研究)*	対照群分母	対照群分子	(%)	介入群分母	介入群分子	(%)	効果指標(種類)	効果指標合値	信頼区間	エビデンスの強さ**	重要性***	コメント	

5

6

7

8

1 資料5. 定性的システマティックレビューシート

2

【定性的システマティックレビュー】

CQ	
P	
I	
C	
臨床的文脈	
O1	
非直接性のまとめ	
バイアスリスクの まとめ	
非一貫性その他の まとめ	
コメント	
O2	
O3	

3

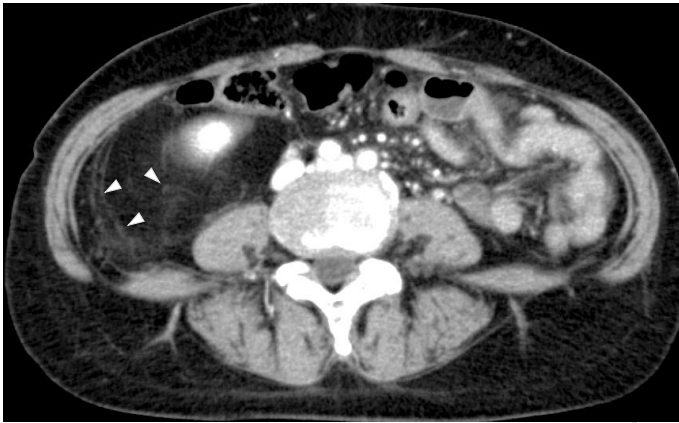
4

1 資料 6. 後腹膜肉腫画像・病理アトラス

2

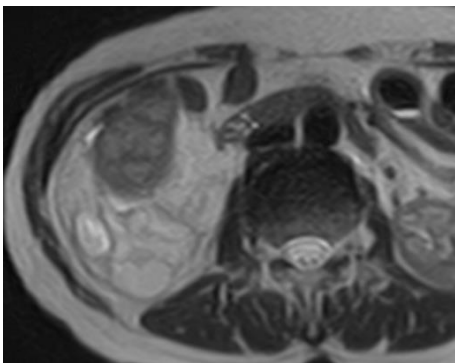
3 A. 高分化型脂肪肉腫 Well-differentiated liposarcoma

4



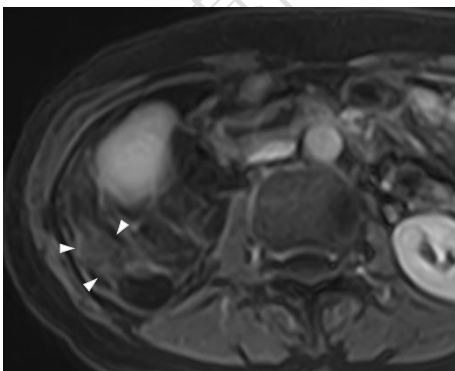
A. 造影 CT

5



B. MRI: T2 強調横断像

6



C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

7

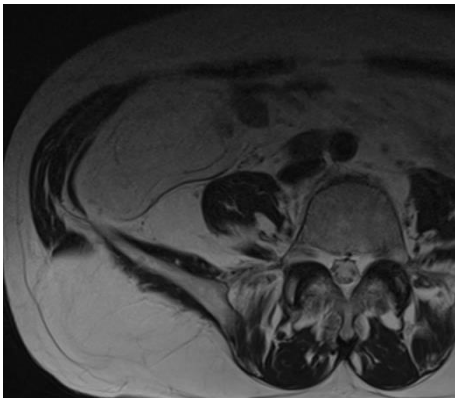
8 高分化型脂肪肉腫 (60 代女性)

- 9 造影 CT(A)にて右後腹膜に脂肪濃度を主体とする腫瘤がみられ、腎を腹側に圧排している。
10 腫瘤内に不規則な肥厚を示す隔壁や小結節(矢頭)がみられる。MRI(B,C)でも脂肪と同等の

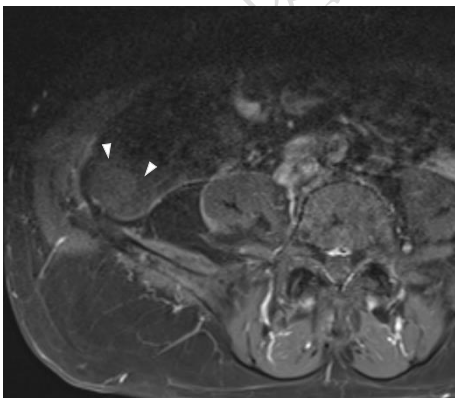
- 1 信号を示し、脂肪抑制造影 T1 強調像 (C)にて、結節状の造影増強効果(矢頭)が明瞭化して
- 2 いる。
- 3 CT および MRI で脂肪濃度、脂肪信号がみられ、不整な隔壁や結節を伴う場合、脂肪肉腫
- 4 に特徴的な所見として診断可能である。
- 5



A. 造影 CT



B. MRI: T2 強調横断像



C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

- 9 高分化型脂肪肉腫 (70 代男性)
- 10 右後腹膜に境界明瞭な腫瘤がみられる。脂肪を主体としており(A,B,C)、腫瘤がみられ、腎
- 11 を腹側に圧排している。軽度の造影増強効果を示す軟部組織成分(矢頭)がみられる。

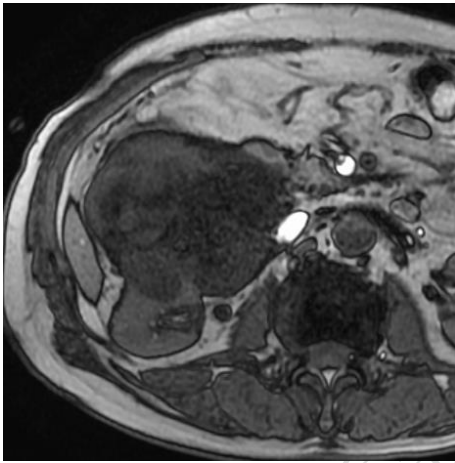
1



2

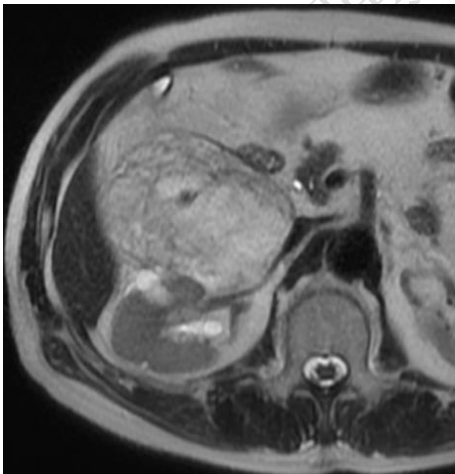
A. 非造影 CT

3

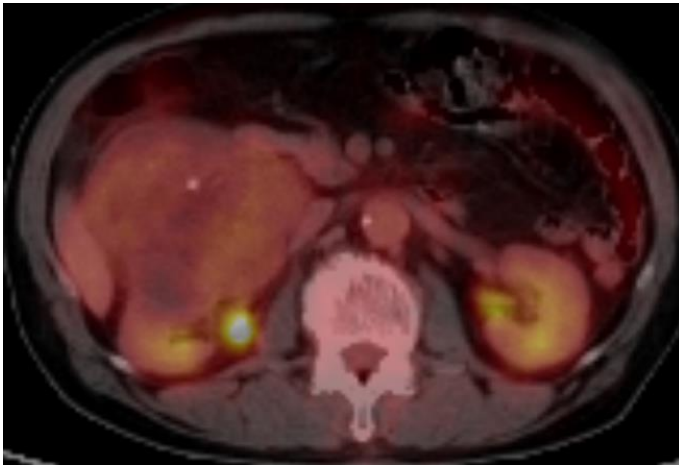


B. MRI: T1 強調横断像

4



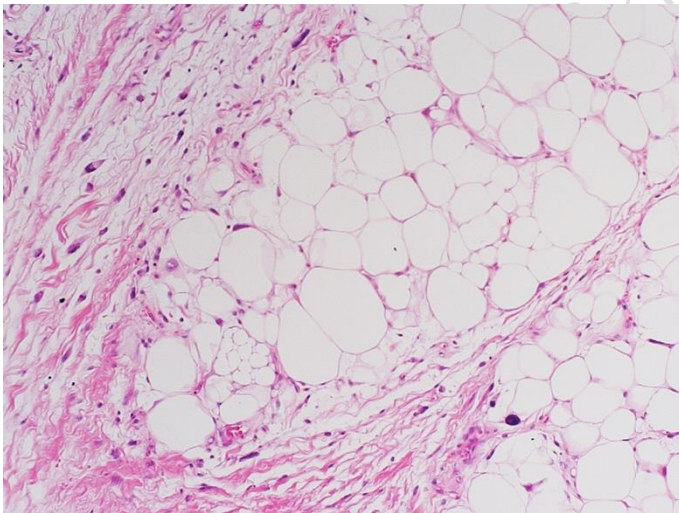
C. MRI: T2 強調横断像



D. PET-CT

- 1
- 2
- 3
- 4
- 5
- 6
- 7
- 8

高分化型脂肪肉腫 (70 代男性)
右前傍腎腔に脂肪濃度 (A)および脂肪信号(B,C)の不整形腫瘍がみられ、隔壁を伴っている。
右腎の腹側には軟部組織濃度の腫瘍を認め(矢頭)腎実質に浸潤しており、脂肪とは異なる
吸収値、信号を示している。内部に石灰化がみられる。PET-CT では FDG 集積はわずかで
ある。病理組織にて高分化型脂肪肉腫と診断され、軟部濃度の部分は線維化および粘液成分
であった。



- 9
- 10
- 11
- 12
- 13

高分化型脂肪肉腫
成熟型脂肪細胞様腫瘍細胞からなる分葉状構造の周囲の線維性間質内に、濃染性の核をも
つ異型紡錘形細胞が散見される。

1 B. 脱分化型脂肪肉腫 Dedifferentiated liposarcoma

2



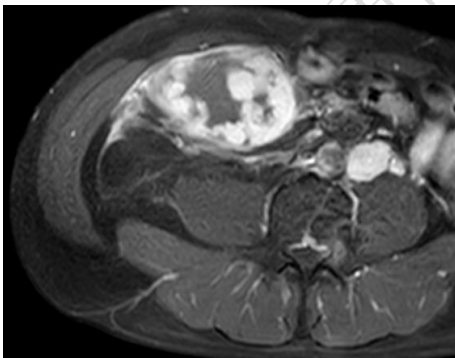
A. 造影 CT

3



B. MRI: T2 強調横断像

4



C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

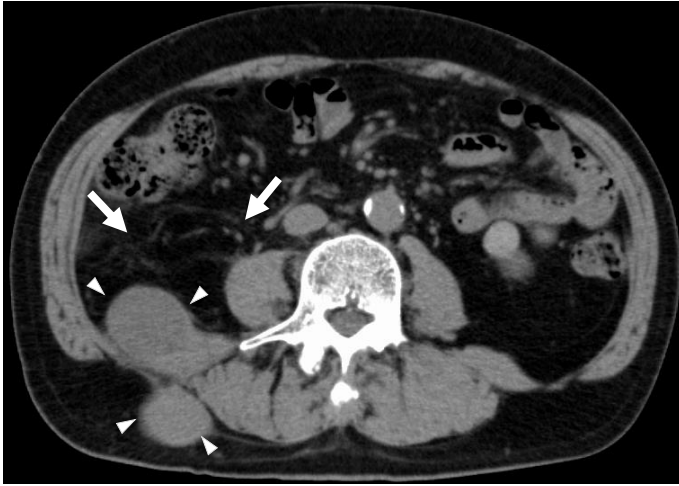
5

6 脱分化型脂肪肉腫 (30代男性)

7 右後腹膜に高分化型脂肪肉腫の特徴を示す脂肪濃度腫瘍(矢印)がみられ、その腹側には辺縁
8 が不整に造影される軟部腫瘍(矢頭)を認め、脱分化成分に相当する。中心部には造影不良域
9 を認め、壊死が疑われる。小腸、横行結腸への浸潤所見が認められる。

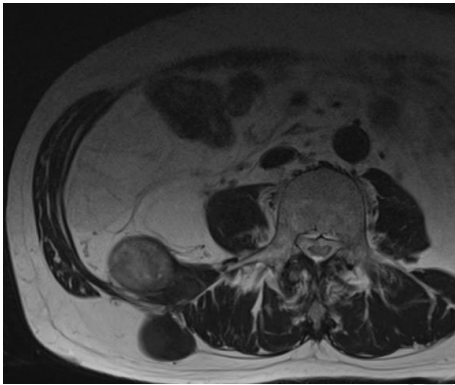
10 高分化型脂肪肉腫の画像所見に加えて軟部腫瘍形成が顕著に認められる場合、脱分化型脂
11 肪肉腫を疑う。分化度により多彩な所見を示し、脂肪成分を認めないこともある。

1



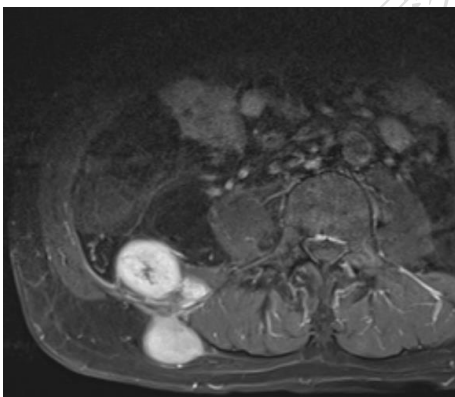
A. 非造影 CT

2



B. MRI: T2 強調横断像

3



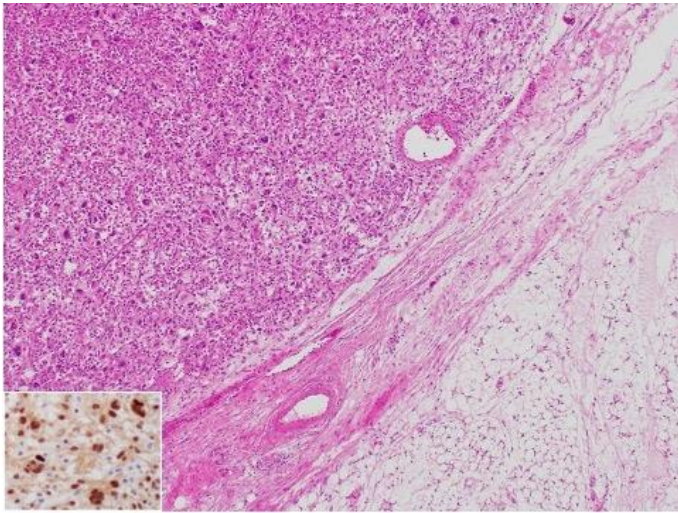
C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

4

5 脱分化型脂肪肉腫 (70代男性)

6 右後腹膜に高分化型脂肪肉腫の特徴を示す脂肪濃度腫瘍(矢印)がみられる。背側に造影増強
7 効果を示す軟部腫瘍(矢頭)を認め、脱分化成分に相当し、筋および皮下脂肪内に腫瘍を形成
8 している。

9



- 1
- 2 脱分化型脂肪肉腫
- 3 脂肪腫類似の高分化領域(右下)と脂肪分化を欠く未分化多形肉腫類似の脱分化領域(左上)
- 4 とが隣接する腫瘍(挿入図:MDM2の免疫染色)。
- 5

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

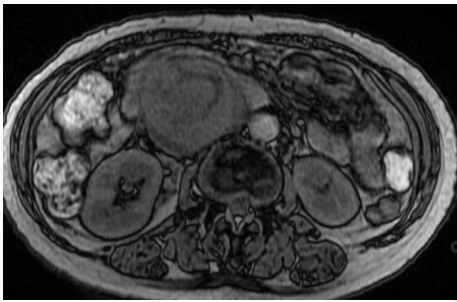
1 C. 平滑筋肉腫 Leiomyosarcoma

2



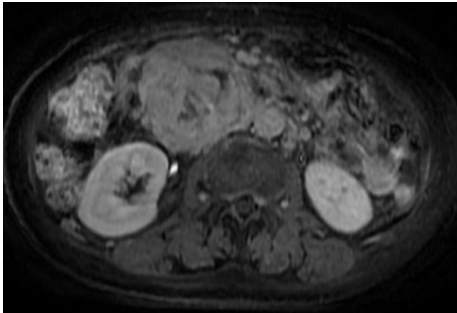
A. 造影 CT

3



B. MRI: T1 強調横断像

4



C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

5

6 平滑筋肉腫 (70代女性)

7 右後腹膜に不均一な濃度を示す境界明瞭な腫瘤が認められ、造影 CT(A)にて造影増強効果
8 を示している(矢頭)。下大静脈は腫瘤と連続しており、圧排、伸展されている。MRI では
9 T1 強調像にて筋と同等の信号で、造影増強効果がみられる(C)。

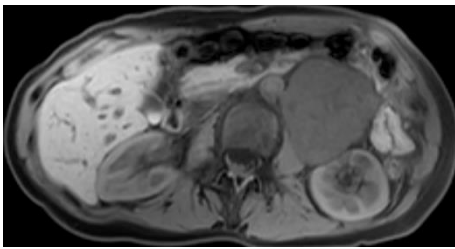
10 平滑筋肉腫は、画像上、不均一な内部性状を示す。血管との連続性や血管内の腫瘤形成がみ
11 られる場合には、本疾患が強く疑われる。

12



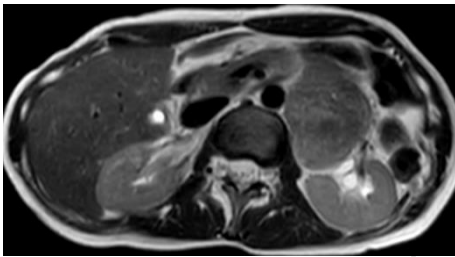
1

A. 造影 CT



2

B. MRI: T1 強調横断像



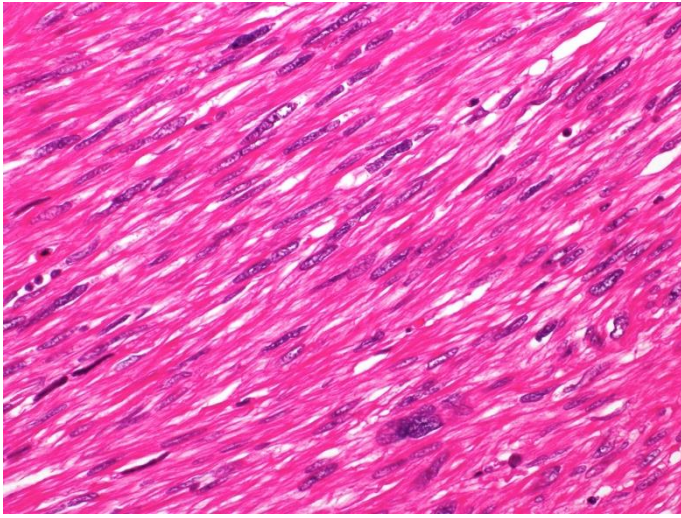
3

C. MRI: T2 強調横断像

4 平滑筋肉腫 (30代女性)

5 左後腹膜に不均一な濃度を示す境界明瞭な腫瘤が認められ、造影 CT(A)にて造影増強効果
6 を示している(矢頭)。MRI では T1 強調像(B)にて筋と同等、T2 強調像(C)では筋よりやや
7 高信号を示す。

8

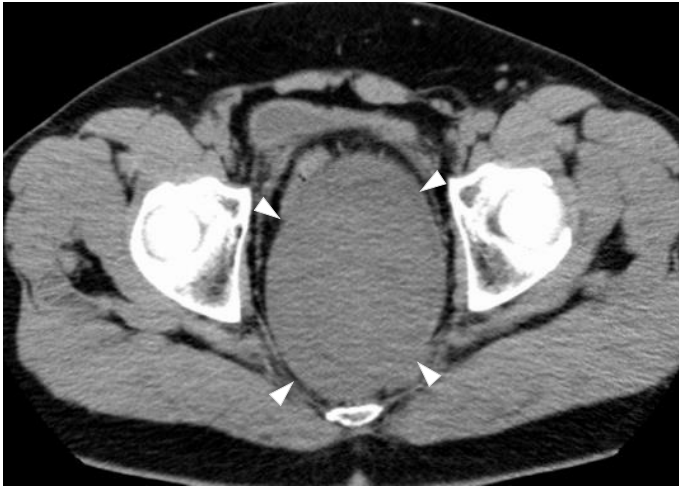


- 1
- 2 平滑筋肉腫
- 3 濃染性で両切りタバコ状の核と好酸性細胞質を有する異型紡錘形腫瘍細胞の束状の配列増殖がみられる。
- 4
- 5

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)

1 D. 孤立性線維性腫瘍 Solitary fibrous tumor

2



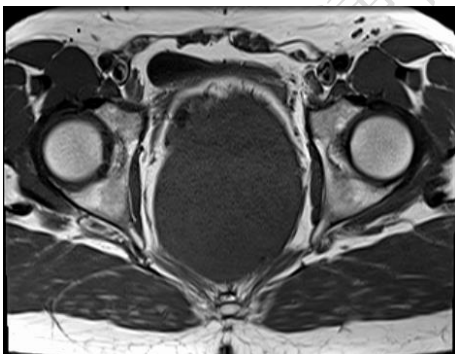
3

A. 非造影 CT



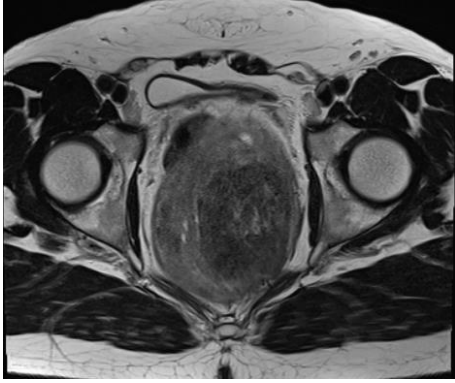
4

B. 造影 CT



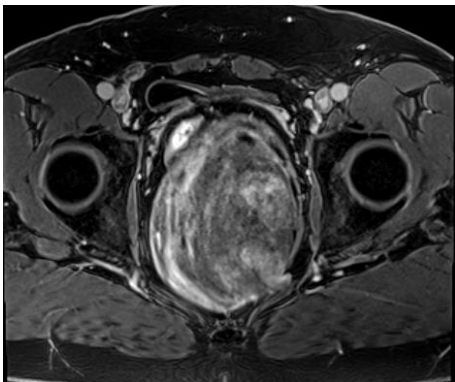
5

C. MRI: T1 強調横断像



1

D. MRI: T2 強調横断像



2

E. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

3 孤立性線維性腫瘍 (30 代男性)

4 CT(A,B)にて、仙骨前に境界明瞭な腫瘤がみられ直腸を腹側に圧排しており、腫瘤内に造影
5 増強効果がみられる。MRI T1 強調像(C)では低信号、T2 強調像(D)では不均一な高信号を
6 示し、不整な造影増強効果(E)を示している。

7 孤立性線維性腫瘍は、画像上、多血性腫瘤として認められ、MRI では栄養血管が腫瘍内や
8 周囲に flow void としてみられることがある。

9



10

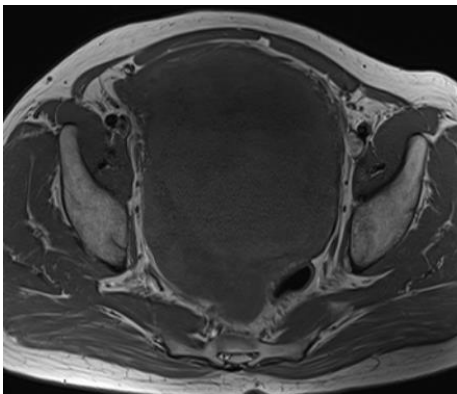
A. 非造影 CT

1



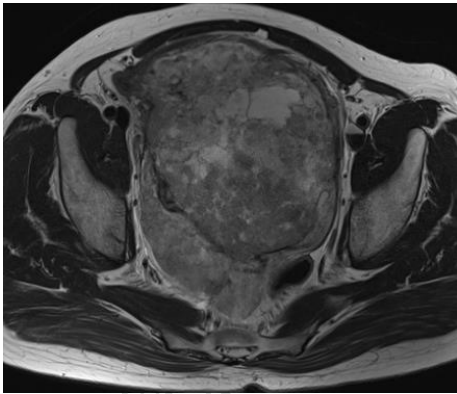
B. 造影 CT

2



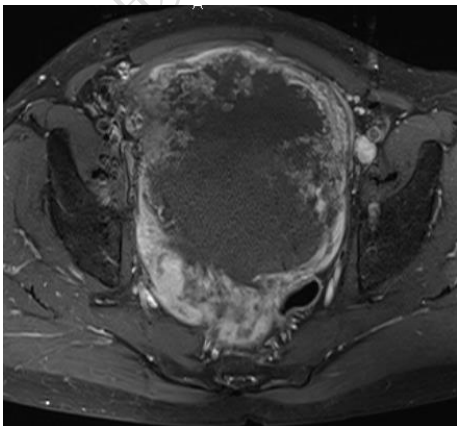
C. MRI: T1 強調横断像

3



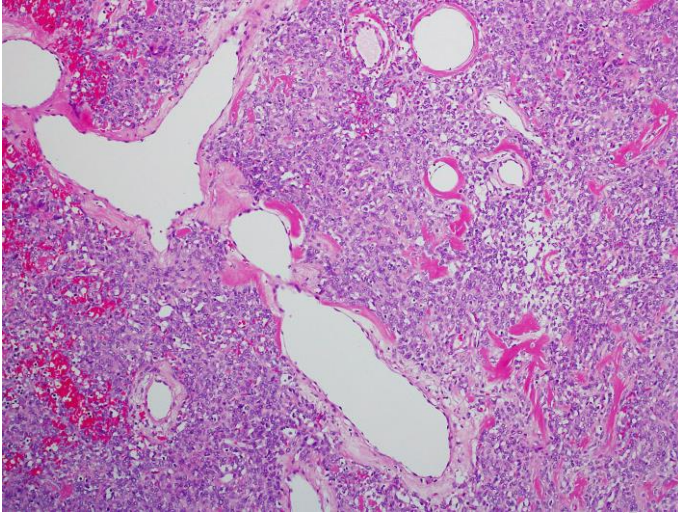
D. MRI: T2 強調横断像

4



E. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

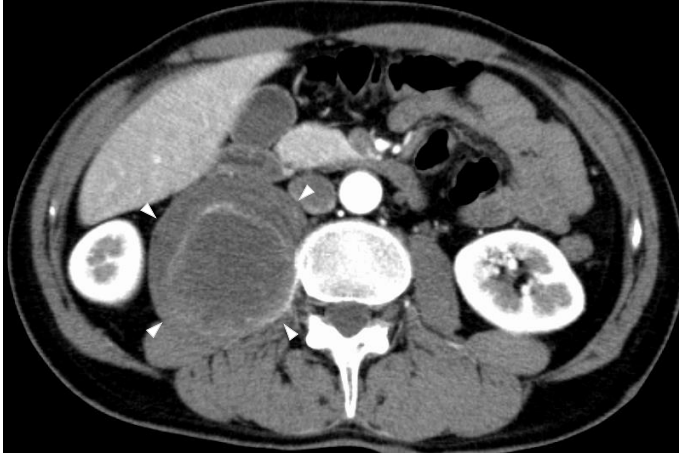
- 1 孤立性線維性腫瘍 (50 代男性)
- 2 CT(A,B)にて、仙骨前に境界明瞭な巨大腫瘍がみられ、内部に不均一な造影増強効果がみら
- 3 れる。MRI T1 強調像 (C)では低信号、T2 強調像(D)では不均一な高信号を示し、辺縁部に
- 4 造影増強効果(E)がみられる。
- 5



- 6
- 7 孤立性線維性腫瘍
- 8 分枝拡張性の血管周囲に、硝子化膠原線維を伴って腫瘍細胞が特定の配列パターンを示さ
- 9 ずに増殖する。
- 10

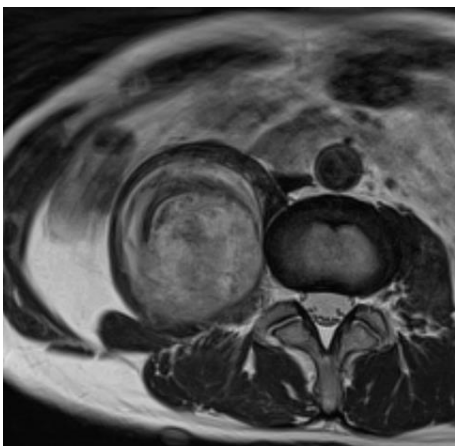
1 E. 悪性末梢神経鞘腫瘍 Malignant peripheral nerve sheath tumor

2



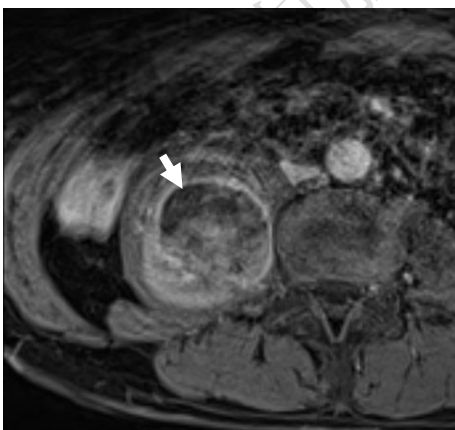
A. 造影 CT

3



B. MRI: T2 強調横断像

4



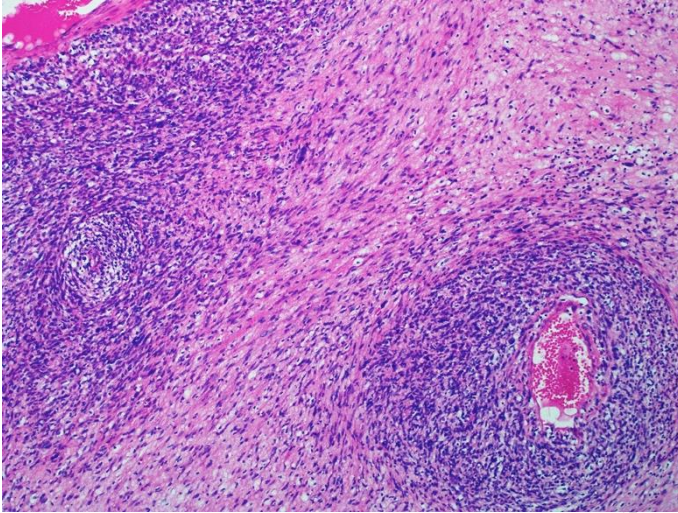
C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

5

6 悪性末梢神経鞘腫瘍 (40 代男性)

7 右腸腰筋内に不均一な吸収値を示す腫瘤(矢頭)がみられる(A)。神経線維腫症 1 型に合併し
8 た腫瘍であり、層状構造を示す点から良性の神経原性腫瘍も鑑別に挙げられるが、

- 1 MRI(B,C)では内部の信号不均一が著明であり、壊死に相当する造影不良部位も認められ(矢
- 2 印)、悪性が示唆される所見である。
- 3 悪性末梢神経鞘腫瘍は神経線維腫や神経鞘腫との鑑別が困難であるが、サイズが大きく辺
- 4 縁不整、内部の出血や壊死が見られる場合は、本疾患の可能性が高い。
- 5



- 6
- 7 悪性末梢神経鞘腫瘍
- 8 異型紡錘形腫瘍細胞が血管を取り巻く様に密に集積し、その周囲では細胞成分の疎な束状
- 9 の配列増殖を示す。
- 10

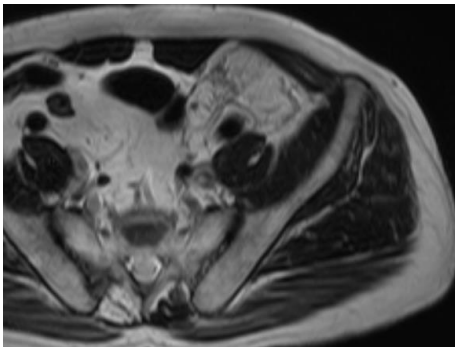
1 F. 未分化多型肉腫 Undifferentiated pleomorphic sarcoma

2



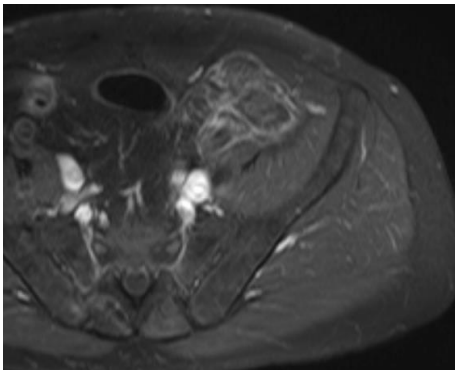
3

A. 非造影 CT



4

B. MRI: T2 強調横断像



5

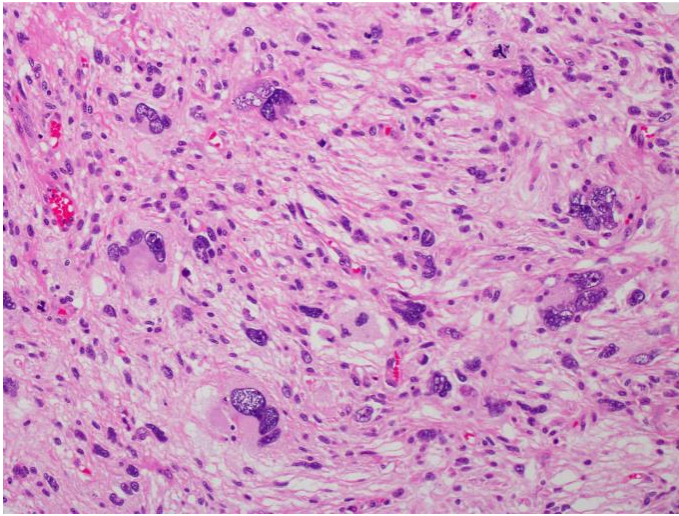
C. MRI: Gd 造影脂肪抑制 T1 強調横断像

6 未分化多形肉腫 (60 代男性)

7 左後腹膜に脂肪を含む不整形腫瘍がみられ(A-C)(矢頭)、隔壁を伴っている。隔壁および内
8 部に不均一な造影増強効果を認める(C)。

9 未分化多形肉腫は、多彩な画像所見を示す。石灰化が 5-20%にみられるとされる。

10



- 1
- 2 未分化多形肉腫
- 3 大型の奇怪な核を有し多形性の顕著な腫瘍性巨細胞が紡錘形異型細胞と混在して増殖する。
- 4
- 5
- 6 放射線画像提供：岩田 慎太郎（国立がん研究センター中央病院）
- 7 放射線画像所見：曾根 美雪（国立がん研究センター中央病院）
- 8 病理画像提供および所見：久岡 正典（産業医科大学）
- 9
- 10

後腹膜肉腫診療ガイドライン(案)