

| 症例番号 | 領域   | 照合番号 | 年齢/性別   | 初診日<br>(■年■月) | 疾患・診断            | 病理診断<br>(分子病理診断を含めて50-100字程度)                                    | 治療と転帰<br>(200-300字程度)  | 考察<br>(50-150字程度)  |
|------|------|------|---------|---------------|------------------|--|--|--|
| 01   | 脂肪肉腫 |      | 70歳代・男性 | 2023年10月      | 左後腹膜に再発した分化型脂肪肉腫 | 高分化型脂肪肉腫<br>FNCLCC Grade 1：分化1、核分裂像1、壊死1；免疫染色：MDM2陽性             | 他院で右後腹膜脂肪肉腫に対して腫瘍切除術を施行され、再発なく経過していたが、術後9年後に腹部膨満感を自覚。画像検査で左後腹膜に2か所の再発を認めたため当院紹介。腫瘍径は最大7.5cmであり、小腸間膜内腫瘍および右尿管近傍腫瘍の切除術を施行。術後病理では高分化型脂肪肉腫で、剥離面は陽性であった。術後18か月で再再発を認め、再度手術を施行。現在は外来で経過観察中であり、再発リスクを考慮し長期フォローを継続している。  | 後腹膜脂肪肉腫は局所再発を繰り返す傾向があり、長期間を経て再発することも少なくない。剥離面陽性例では再再発のリスクが高く、再手術を含めた集学的治療戦略が必要となる。   |
| 02   | 骨腫瘍  |      | 4歳/女性   | 2018年10月      | 左上腕骨ユーイング肉腫      | ユーイング肉腫<br>FISHでEWS-FLI1陽性。術後病理検査では、化学療法効果判定はGrade 2であり、切除断端は陰性。 | 周期化学療法としてVDC-IE療法を施行。腫瘍は上腕骨近位骨端線から約2cm遠位、骨幹部近位1/2に存在。肩関節機能および骨端線の温存を目指し、骨幹部から骨幹部近位1/2、三角筋、上腕三頭筋の一部を含めた広範切除を行った。その後、液体窒素処理による自家処理骨で再建し、プレート固定を施行。骨癒合が得られた後、骨頭に挿入されていたスクリューを抜去。上腕骨近位の骨端線において成長が確認され、上腕長の左右差は消失。肩関節の可動域にも左右差はない。術後約7年経過時点で遠隔転移および局所再発は認めていない。 | 小児ユーイング肉腫に対し、骨端線温存を目指した治療を行い、良好な成績が得られた。処理骨による再建では骨癒合不全や骨吸収がみられることがあるため、本症例では初回手術時から血管柄付き遊離腓骨移植を選択する可能性もあった。                                   |
| 03   | 骨腫瘍  |      | 10歳代/女性 | 2025年7月       | 右大腿骨遠位骨肉腫        | 骨肉腫（通常型）<br>術後病理にて viable cells <10%、切除断端は陰性。                    | 初診時、画像診断で骨肉腫を疑い、切開生検にて確定診断。術前化学療法(MAP療法)を施行後、腫瘍広範切除および人工関節(COMPRESS)置換術を実施。創傷治癒を得て術後2.5週で化学療法を再開。術後2週でROM訓練および患肢免荷・量葉杖歩行訓練を開始。現在、COMPRESSシステムを用いたため、荷重歩行は術後6か月を目標に計画中。   | 大腿骨遠位部骨肉腫に対し、術前化学療法後に広範切除と人工関節置換を行い、良好な機能温存が得られた。COMPRESSシステムは荷重開始時期を明確に設定でき、骨癒合促進に有利とされる。本症例は標準治療を合併症なく遂行できた典型例であり、若年者骨肉腫治療における機能温存の重要性を示唆する。 |

|    |     |  |             |         |                      |  |  |   |
|----|-----|--|-------------|---------|----------------------|--|--|---|
| 04 | その他 |  | 80歳代/<br>男性 | 2022年6月 | 右大腿の<br>未分化多<br>型肉腫  | Undifferentiated Pleomorphic<br>Sarcoma<br>FNCLCC Grade 3：分化3、核分裂<br>像3、壊死1<br>免疫染色：α-SMA(一部陽性)、<br>desmin(一部陽性)、caldesmon(陰<br>性)、MDM2(陰性)、CDK4(陰<br>性)、CD34(陰性)、AE1/AE3(陽性)      | 6ヶ月前より右大腿部の腫瘍を自覚。近医で経過観察を指示された<br>が、増大傾向あり当院初診。針生検にて確定診断。画像精査にて<br>T3N0M0、Stage IIBと判定。1か月後、広範切除術を施行。高齢に加<br>え、既往に心筋梗塞およびステント留置があり、補助化学療法は行わ<br>ず、外来で経過観察。術後9ヶ月で肺転移が出現。全身状態や心機能<br>の制約から緩和的化学療法も困難と判じ、BSCを選択。術後17ヶ月で<br>現病死。   | 高齢者では心疾患などの併存症によ<br>り補助療法が困難な場合が多い。本<br>症例は肺転移出現後も化学療法が適<br>応外となり、BSCを選択した。高齢<br>者の化学療法の適応判断においてfit/<br>vulnerable/ frailの定義を明確にする<br>必要がある。                                  |
| 05 | その他 |  | 20歳代/<br>男性 | 2022年9月 | 精索の未<br>分化多型<br>肉腫   | 高グレード未分化肉腫 (spermatic<br>cord origin)  | 右陰嚢腫脹を主訴に初診。CTにて精索に5cm大の腫瘍、多発性肺転移<br>および骨転移を認めた。精索腫瘍を切除し、病理診断は未分化多形肉<br>腫。ドキソルビシン+イフォスファミド療法を4コース施行し、肺転<br>移は縮小したが、Grade 3の食欲不振が遷延し、同療法は中止。がん遺<br>伝子パネル検査にてBRAF V600E変異を検出。ダブラフェニブ+トラ<br>メチニブ療法を開始。肺転移の縮小を認めたが、8か月後に胸膜播種<br>の出現・増大により中止。その後は全身状態悪化のため緩和治療へ移<br>行し、現病死。                                 | 軟部腫瘍におけるBRAF変異は稀であ<br>るが、検出された場合はBRAF阻害薬<br>+MEK阻害薬による治療が奏効する<br>可能性がある。切除不能な軟部肉腫<br>においては、がん遺伝子パネル検査<br>の実施が推奨される。   |
| 06 | その他 |  | 60歳代/<br>女性 | 2024年8月 | 高異型度<br>子宮内膜<br>間質肉腫 | High-grade endometrial stromal<br>sarcoma (pT1b, Ly0, v1)<br>核分裂像：5-10/HPFs、Ki-67：<br>hotspotで40%；免疫染色：CD10<br>(陽性 >50%)、cyclin D1 (陽性<br>>50%)、ER・PgR・Desmin・α<br>-SMAは陰性またはほぼ陰性。 | 他院で下腹部膨満と腰痛にて経過観察中、CTで子宮腫大と多発肺病<br>変を指摘され当院婦人科紹介。CTにて10cm大の子宮腫瘍、多発肺転<br>移、L5中心性骨転移を認めた。原発巣と考えられた子宮を切除し、病<br>理診断は高異型度子宮内膜間質肉腫。術後、腫瘍内科にてドキソルビ<br>シン単剤を8コース施行したが、肺転移は増大。その後、パゾパニブ<br>内服を開始し、腰椎転移に対して放射線治療を併用。肺転移の増悪に<br>よりエリブリンを開始したが、肺静脈腫瘍塞栓による心不全を併発<br>し、PDと判断。BSCが妥当と判断され、緩和医療科紹介後に在宅医<br>療へ移行。自宅で永眠。 | 転移性婦人科軟部肉腫に対するドキ<br>ソルビシン単剤の奏効率は10~15%<br>程度とされる。本症例では複数の治<br>療薬を使用したがる、いずれも効果は<br>限定的であり、進行性軟部肉腫にお<br>いてはパゾパニブやエリブリンの使<br>用が一定の延命効果を示す可能性が<br>ある。                            |
| 07 | その他 |  | 60歳代<br>/女性 | 2020年6月 | 心臓原発<br>の血管肉<br>腫    | Angiosarcoma<br>異型核を有する紡錘形細胞が微小<br>血管形成を伴い増殖。免疫染色：<br>CD31・CD34陽性、AE1/AE3陰<br>性、D2-40陰性、MDM2一部陽<br>性、Ki-67 index 40%。  | 意識消失を契機にCTで右房内腫瘍を指摘。腫瘍摘出および右房再建<br>術を施行し、術後病理にて心臓原発の血管肉腫と診断。術後残存腫瘍<br>に対して放射線治療(60Gy/30fr)を施行。術後8か月でCTにて多発肝<br>転移を認め、再発と診断。パクリタキセル療法(100mg/m <sup>2</sup> 、週1回)を<br>開始。末梢神経障害のため休薬・減量を行いながら12コース施行。病<br>勢増悪後、パゾパニブ(800mg/日)を継続中。   | 心臓原発血管肉腫は稀であり、診断<br>時には進行例が多く予後不良であ<br>る。外科的切除が第一選択だが、局<br>所制御には放射線治療、遠隔転移に<br>はパクリタキセルやパゾパニブなど<br>の薬物療法を組み合わせる集学的治<br>療が重要である。本症例は長期病勢<br>制御を得ており、治療選択の柔軟性<br>と早期介入の意義を示唆する。 |

|    |       |  |             |         |               |  |   |   |
|----|-------|--|-------------|---------|---------------|--|---|---|
| 08 | その他   |  | 40歳代/<br>女性 | 2023年9月 | 右腋窩部のCIC再構成肉腫 | CIC再構成肉腫<br>初回病理診断は未分化軟部悪性腫瘍であったが、他院コンサルトにてCIC再構成肉腫と確定。  | 右腋窩部腫瘍に対して切開生検を行い、初期診断は軟部悪性腫瘍。病理コンサルトによりCIC再構成肉腫と診断。ドキソルビン+イフォスファミド療法を1コース施行し、腫瘍縮小を確認。その後、VDC-IE療法に変更し、スパーサー留置後に重粒子線治療を施行。治療中に肺転移およびリンパ節転移が出現し、VDC-IE療法を継続したが増悪。二次治療としてテモゾロミド+イリノテカン療法を開始したが、胸水貯留と全身状態悪化により治療中止。治療開始から約1年で永眠。 | CIC再構成肉腫はユーンゲ肉腫と類似の治療が試みられるが、予後は不良である。本症例では薬物療法と重粒子線治療を併用したが、遠隔転移の進行により治療抵抗性を示した。                       |
| 09 | 平滑筋肉腫 |  | 60歳代/<br>女性 | 2024年5月 | 後腹膜の平滑筋肉腫     | 平滑筋肉腫<br>FNCLCC Grade 3：分化2、核分裂像3、壊死1；免疫染色：SMA陽性、Caldesmon陽性、Desmin一部陽性、MDM2・CDK4・CD34・S-100陰性、Ki-67：20-30%。 | 後腹膜腫瘍切除、左腎摘出、髂体尾部切除、脾臓合併切除、左半結腸切除を施行。術後4か月で多発肝転移および多発肺転移が出現。ドキソルビン(70mg/m <sup>2</sup> )を開始し、好中球減少のため減量しながら継続。累積投与量420mg/m <sup>2</sup> で終了。肝・肺転移は縮小を認めた。二次治療としてゲムシタピン+ドセタキセル療法を施行。開始後5か月時点で肝・肺転移ともに縮小を維持しており、現在も投与継続中。       | 平滑筋肉腫に対するゲムシタピン+ドセタキセル療法は、第II相試験にて良好な腫瘍縮小効果が示されており、本症例でも奏効を得ている。ドキソルビン単剤療法後の二次治療選択として有効な選択肢である。         |
| 10 | 脂肪肉腫  |  | 70歳代/<br>男性 | 2023年6月 | 後腹膜の脂肪肉腫      | 脱分化型脂肪肉腫<br>FNCLCC Grade 3：分化3、核分裂像2、壊死1；免疫染色：MDM2陽性。  | 臨床試験として術前にドキソルビン+イフォスファミド療法を2コース施行。CTではSD(病勢安定)と判定。後腹膜腫瘍切除、右腎摘出、右副腎合併切除、下大静脈部分切除を施行。術後4か月で肺転移が出現し、ドキソルビン単剤療法を開始。一部に縮小を認めた。二次治療としてエリブリンを投与したが増悪。三次治療としてトラベクテジンを開始し、3か月後にSDを維持。   | 脂肪肉腫の術後再発に対して、二次治療としてエリブリン、三次治療としてトラベクテジンを使用。両薬剤は脂肪肉腫および平滑筋肉腫を対象とした第II相試験で有効性が示されており、本症例でも一定の病勢制御が得られた。 |