

告示	番号	26	悪性新生物
	疾病名	線維形成性小円形細胞腫瘍	

## 線維形成性小円形細胞腫瘍

せんいけいせいせいしょうえんけいさいぼうしゅよう

### 概要・定義

体の軟部組織から生じる、横紋筋肉腫を除く腫瘍の一群を指す。間葉系細胞から発生すると考えられる。

### 症状

四肢を中心に全身に発症し、局所の腫脹、疼痛、腫瘍による圧迫症状を呈する。

### 治療

総じて、手術による切除が最も重要で、治癒のためには切除縁を十分に確保した完全切除が望ましい<sup>2)</sup>。放射線療法は断端陽性例に対して考慮される<sup>3)4)5)</sup>。化学療法については、それぞれの腫瘍の感受性に応じて、断端陽性例、切除不能例において行う場合がある。以下、各疾患について記載する。

滑膜肉腫、未分化肉腫においては、手術を行い、断端陽性例に対して放射線療法がおこなわれる。化学療法の感受性は、横紋筋肉腫ほど高くないが、非横紋筋肉腫軟部肉腫の中では高く、手術、放射線療法と組み合わせて行われる場合がある<sup>6)7)</sup>。

平滑筋肉腫、脂肪肉腫においても、手術を行い、断端陽性例に対して放射線療法が追加される。化学療法の意義は不明であるが、断端陽性例、切除不能例には、化学療法を行う場合がある<sup>8)9)</sup>。

胞巣状軟部肉腫、明細胞肉腫では、手術を行う。放射線療法については、切除にて断端陽性となった場合に考慮される。化学療法には抵抗性であり、胞巣状軟部肉腫については、分子標的治療薬の有効性の報告があるが、臨床試験として行われるべきである<sup>10)11)12)</sup>。

線維肉腫では、乳児例<sup>13)</sup>は、切除可能例では一期的に切除を行う。切除不能例では、VA（ビンクリスチン、アクチノマイシンD）療法などの化学療法を行い、切除可能となった段階で切除を行う。一般的に予後良好であるので、整容面、機能面で顕著な影響の出る手術は推奨されず、化学療法との併用により、機能を温存して治療を行う。再発例でも、手術と化学療法の併用により治癒が期待される。放射線療法は成長障害の長期合併症を生じるため、できるだけ使用しないことが望ましい。思春期例では、手術が第一であり、断端陽性例に対して放射線療法が考慮され、切除不能例において化学療法が考慮される。

線維形成性小円形細胞腫瘍<sup>14)15)</sup>では、手術、化学療法、放射線療法による集学的治療による初期の治療反応性は良好であるが、治療抵抗性を生じ予後不良であることが多い。

抜粋元 : [http://www.shouman.jp/details/1\\_5\\_45.html](http://www.shouman.jp/details/1_5_45.html)