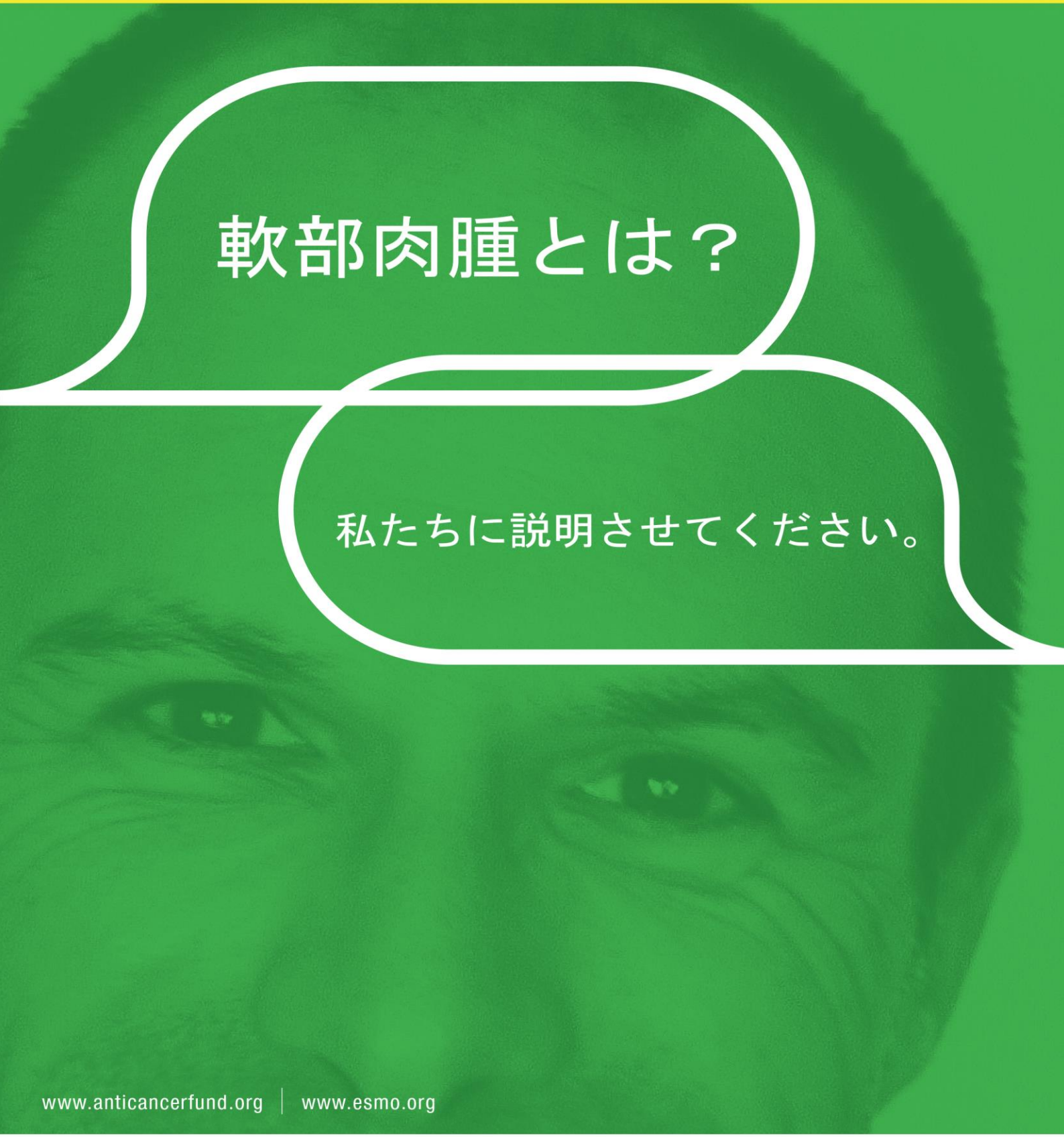
軟部肉腫



軟部肉腫とは？

私たちに説明させてください。

www.anticancerfund.org | www.esmo.org

Anticancer Fund

ESMO GOOD SCIENCE BETTER MEDICINE BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology

ESMO/ACF 患者さんの手引きシリーズ
ESMO診療ガイドラインに基づく

軟部肉腫：患者さんの手引き
ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

日本語訳版発行にあたり

がん患者さんの最も切実な要望の一つが、ご自身の罹患したがんに関する正確な治療情報を得ることです。日本癌治療学会では各種学術団体が発刊したがん関連診療ガイドラインの公開、がん治療全般に関わる横断的がん治療支持療法に関する診療ガイドラインの策定などを行って参りました。一部のがんでは患者さんやそのご家族にわかりやすい「一般向け」の診療ガイドラインが発刊されていますが、それらが網羅する領域はまだ十分とは言えない状況です。

がん患者さんにとって最も大切な標準治療について分かり易く解説したガイドラインを提供する目的で、本学会前理事長の西山正彦先生と当時の欧州臨床腫瘍学会（EUROPEAN SOCIETY OF MEDICAL ONCOLOGY, ESMO）会長 ROLF A. STAHEL 先生が合意し、「ESMO/ANTICANCER FUND GUIDES FOR PATIENTS 日本語訳」を発刊することとなりました。日本と欧州では使用可能な抗腫瘍薬や手術方法なども若干異なりますが、病態の理解、治療の流れなど患者さんにわかりやすく解説された診療ガイドラインは大変貴重な情報源となることが期待されます。また、本邦においてこうした患者さん向けの診療ガイドラインを発刊する後押しともなり、患者さん向けガイドラインのあり方についても大変参考になるものと期待しております。本シリーズの翻訳、作成に多大なるご尽力を頂いた日本癌治療学会理事、教育委員会、編集委員会の皆様をはじめ、ご支援を下さったすべての皆様に心より感謝申し上げます。

平成 29 年 7 月　日本癌治療学会
理事長　北川雄光

この度、ESMO （欧州臨床腫瘍学会）の発行する“ESMO GUIDES FOR PATIENTS”を「ESMO 患者さんの手引き」として日本語訳し、日本の癌患者さんに提供することになりました。

最近の癌治療の発展はめざましく、癌患者さんにとっては数多くの治療法の選択が可能になってきています。患者さんにとっては朗報です。しかし、いっぽうでは大量に発信される情報の中で、癌に携わる医療従事者と患者さんとの間での知識のギャップが問題になっています。あふれかえる情報の中で、癌に対する正確な情報を整理し、自分に最適な治療法を見つけ出すことは本当に難しいことであろうと思います。このような情報の海の中で迷っている癌患者さんに対するガイド役として、この「ESMO 患者さんの手引き」は作成されています。

この手引きは“ESMO/ANTICANCER FUND GUIDES FOR PATIENTS” を、出来るだけ忠実に日本語訳することにしてあります。ヨーロッパと日本では、保険制度を含む医療事情が若干異なっていますので、この手引きがそのまま日本の患者さんに当てはまらないこともあろうと思います。もし判断に困ることがありましたら、主治医の先生に直接お聞きいただければと思います。

この手引きが日本の癌患者さんにとって有用な案内役となることを期待しています。

最後に、この手引きの作成に尽力いただいた日本癌治療学会教育委員会、そして編集委員会の先生方に心から感謝したいと思います。

平成 29 年 7 月　日本癌治療学会
編集委員会委員長 小川修

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫：患者さんの手引き

ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

翻訳　国立がん研究センター中央病院／希少がんセンター
骨軟部腫瘍科：小林英介、丹沢義一、遠藤誠
腫瘍内科：下井辰徳
泌尿器・後腹膜腫瘍科：前嶋愛子

この患者さん用手引きは、患者さんやその家族が軟部肉腫の性質をより理解できるように、そして各々の軟部肉腫に対する最も適切で有効な治療を正しく選択できるように、患者さんへのサービスとしてがん克服基金によって作成されています。患者さんには、ご自身の病状や病期によって、どのような検査や治療が必要であるかを担当医に尋ねていただくことをお勧めします。ここで述べられている医療情報は ESMO の軟部肉腫の取り扱いのための診療ガイドラインに基づいています。この患者さん用手引きは ESMO の協力のもとで作成され、ESMO の許可のもと配布されています。この手引きは医師により執筆され、専門医向け診療ガイドラインの筆頭著者を含む、ESMO 所属の二名の腫瘍医によって監修を受けています。また、ESMO のがん患者ワーキンググループの代表者にも監修を受けています。

がん克服基金（Anticancer Fund）に関する情報を更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい: www.anticancerfund.org

欧州臨床腫瘍学会（ESMO）について更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい: www.esmo.org

＊が付いた用語に関しては、巻末に注釈があります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

目次

軟部肉腫についてのまとめ....4

軟部肉腫の定義....5

軟部肉腫の頻度は？....6

軟部肉腫の原因は？....7

軟部肉腫の診断は？....9

最適な治療を受けるには何が重要か？....11

治療の選択肢として何があるの？....14

治療の副作用の可能性として何があるの？....20

がん患者支援団体はどのように力になってくれるのか？....25

治療後にどんなことが起き得るか？....27

用語の説明....28

このテキストは Dr. Paolo Casali (ESMO)、Dr. Silvia Stacchiotti (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milan, Italy)、 Dr. Salvatore Provenzano (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milan, Italy)の協力のもと、Dr. Vittoria Colia (for the Anticancer Fund)により執筆され、Dr. Gauthier Bouche (Anticancer Fund)、Dr. Svetlana Jezdic (ESMO)、Jorge Freitas RN、 MsC (EONS)、Jane Beveridge BSc Hons、 MSc、 ナース・コンサルタント (EONS)、 Anita Margulies BSN RN (EONS)、 Markus Wartenberg (Sarcoma Patients EuroNet Association – SPAEN)、 Roger Wilson (SPAEN) 、Prof. Jean-Yves Blay (ESMO)により監修されています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫についてのまとめ

軟部肉腫の定義

- 軟部肉腫とは、軟部組織に発生する悪性腫瘍グループのことです。軟部組織には、筋肉、腱、脂肪、血液、リンパ管、神経、関節包を覆う膜状の組織（滑膜組織*）が含まれます。
- 軟部組織は体のどこにでもあるため、軟部肉腫は全身に発生する可能性があります。

診断

- 残念なことに、肉腫*は長い期間、症状が現れません。症状は発生した体の部位によって異なります。下肢や上肢、体幹にしこりがあらわれたときになって、ようやく肉腫の可能性が疑われることになります。
- 軟部肉腫の広がりを判定し、遠隔転移*の有無を確認するために放射線検査*を必ず行います。
- 検査室で分析し、肉腫*のタイプについてきちんと確認するために、腫瘍のサンプルを採取する（生検*）必要があります。

治療

- 局在性の肉腫は、原発部位にとどまり、周囲の臓器に浸潤、転移のない状態です。
  - 外科治療で腫瘍を切除することが標準治療です
  - 放射線治療*、化学療法*の単独または併用治療を、手術後に実施することもあります。これは治癒率（治る確率）を高め、再発、転移のリスクを減らす目的で行います。
  - 腫瘍を縮小させ、切除することを容易にし、完全切除を可能にするために、術前に放射線治療*を行うこともあります。
- 肉腫*の進行例は、発生したところから体の他の部分に広がった状態で、これは、転移例や進行例（進行癌）と呼ばれます。
  - 主な治療は、化学療法*と分子標的療法*となります。患者さんの臨床状態と肉腫*組織亜型に合わせた薬剤選択が行われます。
  - 化学療法*の最中や、その後に、症状緩和や転移*コントロールのために放射線治療*を併用することもあります
  - いくつかの特定の症例では、症状を緩和するため、または、がんを治癒するために手術を行うこともあります。

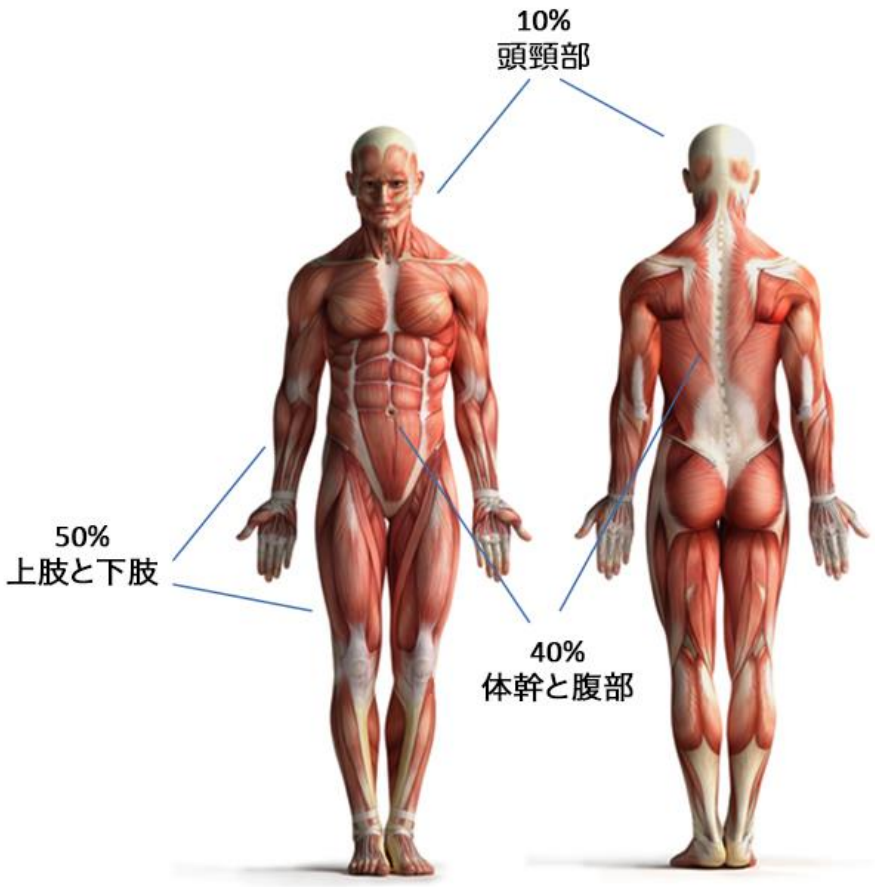
経過観察

- 治療後の経過観察の診察には、身体診察、血液検査、放射線検査が含まれ、これらの検査を数年間行います。
- 軟部肉腫の経過観察の最適なスケジュールは確定していません。腫瘍の位置、大きさ、悪性度（グレード）によって決められます。低悪性度肉腫に比べ、高悪性度または中間悪性度軟部肉腫の治療後の経過観察は、より頻度が高くなります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫の定義

軟部肉腫とは、“軟部組織”と“結合組織”の中で、異常な細胞が発生し、制御不能になった場合に生じる様々な悪性腫瘍の総称となります。軟部組織は、体のどの部分にもあり、筋肉、腱、脂肪、血液、リンパ管、神経、関節内皮細胞（滑膜組織*）などの組織が含まれます。 肉腫*のタイプは、その起源となった細胞の種類により異なります。結合組織には、体の中で、異なる組織同士を連携させたり分離させたりするすべての組織が含まれます。つまり、例えば、それは子宮のような体内の器官の構造の中にあります。軟部肉腫は、体のほとんどの部位に発症し得ますが、好発部位としては上肢と下肢（50%）に最も多く、続いて体幹と腹部（40%）、頭頸部（10%）の順番となります。



肉腫の特殊型に関する重要事項

カポジ肉腫*と消化管間質腫瘍*（GIST）も軟部肉腫ですが、他の軟部肉腫とは治療体系が異なりますので、本手引きでは扱いません。

骨の肉腫は、骨を形成する細胞から生じるもので、骨肉腫*とも呼ばれます。ユーイング肉腫は一般に、骨に発生する稀な種類の肉腫です。骨肉腫とユーイング肉腫の治療体系は、軟部肉腫とは異なりますので、本手引きでは扱いません。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫の頻度は？

軟部肉腫は稀な腫瘍です。ヨーロッパでは、毎年 10 万人あたり 4～5 人が診断され、国によって大きな違いはありません。軟部肉腫を発症する生涯リスクは、約 0.15～0.50%です。一般に、小児よりも成人に多く、50～60 歳前後が発症のピークとなりますが、全年齢層の方に起こり得ます。
軟部腫瘍は稀な疾患であり、専門家が連携した集学的治療*を必要とすることがほとんどであるため、軟部肉腫の治療はこの病気の知識を持つ、病理医*、放射線科医*、外科医、整形外科医*、放射線腫瘍医*、腫瘍内科医*、小児腫瘍医*などのいる専門施設で行う必要があります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫の原因は？

軟部組織肉腫発生の理由はわかっていません。しかしいくつかのリスクファクター（危険因子）は確認されています。危険因子はがんの発症リスクを高めますが、必ず悪性軟部腫瘍を発生させるわけではありません。一つの危険因子のみでは、がん化しません。
危険因子を持つ人でも、軟部肉腫を発症しない場合もあり、また、危険因子のない人に軟部肉腫が発症することもあります。

軟部肉腫の主な危険因子は以下となります。



- 遺伝的素因：先天的または後天的な遺伝的状況の両方が軟部肉腫の発生に関連する可能性があります。
  - *リーフラウメニ症候群*は、細胞が癌化を防ぐのに役立つ遺伝子である腫瘍抑制遺伝子*（p53）の変異*で起こる家族性の遺伝子異常です。この稀な症候群の患者さんは、悪性軟部肉腫を含む様々な悪性腫瘍が発生しやすくなります。
  - *家族性腺腫性ポリポーシス*は、腫瘍抑制遺伝子*である APC（大腸腺腫様ポリポーシス）遺伝子*が変異*を起こしているのが特徴です。家族性腺腫性ポリポーシスの患者さんは、一般に 20 歳以降、数百～数千の結腸ポリープができます。結腸ポリープは、大腸癌に変化する可能性のある良性*腫瘍です。家族性腺腫性ポリポーシスの患者さんは、腹腔内デスモイド腫瘍（軟部組織腫瘍の一種）が高頻度で発生します。
  - *ガードナー症候群*は、骨腫*、類上皮嚢腫*、線維腫などの良性腫瘍の発生に関連する家族性腺腫性ポリポーシスの一種です。 ガードナー症候群の患者さんは、腹腔内デスモイド腫瘍（軟部組織腫瘍の一種）が好発します。
  - *RB（網膜芽細胞腫）症候群*は、腫瘍抑制遺伝子*である RB 遺伝子*の変異を特徴とする家族性症候群です。患者さんは通常、小児期に両眼の網膜に悪性腫瘍を発症します。成長後、骨軟部の肉腫が発生することがあります。
  - *神経線維腫症 I（フォンレックリングハウゼン病*）*：この遺伝性疾患は、腫瘍抑制遺伝子*である NF1 遺伝子*の変異*が特徴です。臨床的には、神経線維腫として知られている広い範囲に起こる良性*腫瘍やカフェオレ斑*など皮膚の病変が特徴です。フォンレックリングハウゼン病*の患者さんは、悪性末梢神経鞘腫瘍（MPNST）を発症するリスクが高く、稀に、消化管間質腫瘍（GIST）*および横紋筋肉腫*を発症します。
  - *神経線維腫症 II：*この症候群は、腫瘍抑制遺伝子 NF2 の突然変異*によって引き起こされます。これは典型的には耳または他の神経における聴神経の神経鞘腫*と関連しています。神経系細胞から発生する 2 つのタイプの腫瘍、つまり、髄膜腫*と神経膠腫（グリオーマ）*の発症リスクがあります。
  - 基礎細胞母斑症候群*、結節硬化症*、ウェルナー症候群などの遺伝的疾患は、軟部肉腫の発症リスクの増加と関連しています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- 電離放射線*：電離放射線の被ばくは、他の危険因子がなくても軟部組織肉腫のリスクを高める可能性があります。稀ですが、乳がんやリンパ腫などの他のがんを治療するための放射線照射後に肉腫*が発生することがあり、それは、主に放射線治療を受けた体の部分から始まります。治療の量が増えればリスクも増加しますが、年齢が上がるにつれて減少します。放射線治療から肉腫*と診断されるまでの期間は平均して約 10 年です。放射線治療を原因とする軟部肉腫は、非常に稀です。
- 化学物質：軟部肉腫の危険因子として多くの化学発がん物質*のことが言及されていますが、これらの関連性のほとんどが明確に確立されていません。塩化ビニール*、ヒ素と肝臓*血管肉腫（軟部肉腫の一種）、フェノキシ系除草剤*、ダイオキシン*と軟部肉腫の発生との間に関連性があるとされています。労働による暴露に最も高いリスクがあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

軟部肉腫の診断は？

肉腫*は長期間無症状で経過することが多く、大きく成長し、臓器、神経、筋肉を圧迫してから症状が出てきます。肉腫は体のどの部分でも起こり得、発生部位に特有な症状を起こします。脚、腕、体幹にしこりがあらわれることが主な症状です。また、他の病気の診察や手術を受けているときに、たまたま発見されることもあります。

以下の検査に基づいて肉腫*を診断します：

1. **病歴と臨床診察。** 担当医師は、患者さんの病歴をきちんと理解するため、症状がいつ始まったのか、時間の経過とともにどのように変化したのかを尋ね、リスク要因をチェックすることから始めます。担当医師は、腫瘤や痛みがある場所の診察だけでなく、全身を診察します。肉腫*が手足（四肢）のいずれかの部分にある場合、最も一般的な症状は不快な腫れです。この腫れには、時に痛みや、圧痛を伴うことがありますが、無痛のこともあります。肉腫*が体の中央部（体幹）にある場合、症状は臓器ごとに異なります。例えば、肺の肉腫*は、息切れや咳を引き起こすことがあります。腹部にできたしこりが腹痛、嘔吐、便秘の原因となることがあります。子宮であれば肉腫により、子宮出血、下腹部痛、不正出血（月経間、閉経後*）などを引き起こすこともあります。





2. **血液検査。**血液検査で、患者さんの全身状態をチェックし、肝臓、腎臓、造血機能を調べます。

3. **放射線検査*。**体内を観察して軟部肉腫の程度を判定し、遠隔転移性疾患の有無を確認するために、様々な画像技術による検査が行われます。

   - **胸部レントゲン*：** 肉腫の転移が最も多い肺に、肉腫が広がっているかを判断するために用いられる単純レントゲンのことです。
   - **超音波検査：**音波とエコー波で画像を作成する検査の一つです。検査を行う体の部位や検査の目的により、様々な種類の超音波*スキャンがあります。腹部や骨盤内にある肝臓や腎臓、あるいは心機能を検査するためには外部超音波を利用し、子宮には膣内プローブ*を利用します。超音波内視鏡は、内視鏡と呼ばれるチューブ状の道具を使いますが、音波を利用して、腹部の器官の画像を生成します。
   - **CT 検査*：**コンピュータ断層撮影は体の内部の詳細な画像を生成するレントゲン*技術です。口腔造影剤という液体を飲んだり、静脈に造影剤を投与することで、臓器や組織がより明瞭に見えるようになります。



This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- **PET scan**：PET scan（陽電子放射型断層撮影法）は、主に肉腫*が体の他の部分に広がっているかどうかを調べるために使用されます。患者さんにグルコース*を含む物質を注射し検査を行います。グルコース*を含む放射線標識された物質は、正常組織に比べ、がん細胞に吸収されやすく排除されにくいため、がん組織内に「閉じ込められ」、可視化された状態となります。PET scan を利用して、放射線標識されたグルコース・ベースの物質を確認することにより、腫瘍の縮小または進行を調べることができることから、腫瘍に対する治療の効果を知ることも可能です。
- **MRI**: MRI 検査：（磁気共鳴画像法）では、磁場と電波を利用して、体の組織の一連の詳細な画像を作成します。MRI は他の画像検査より、軟部組織を鮮明に描出できます。四肢の腫瘍の画像検査に広く用いられています。
- **骨シンチグラフィー**： 放射線標識物質*を使った画像装置で、肉腫の骨転移診断に利用されています。放射線標識物質が骨代謝変化部位に集積することで、骨転移を検出することができます。

4. **病理組織学検査。**病理組織学検査*は、生検または手術によって全腫瘍を除去した後の組織切片を使って行われます。腫瘍の組織病理学的*評価によってのみ、腫瘍が軟部肉腫であるか、また、どのタイプであるかを知ることができます。なお、癌細胞の攻撃性のスコアである「悪性度（グレード）*」を予測しますが、グレードについては、後ほど詳しく説明します。



生検*とは、腫瘍のサンプルを採取し、これを顕微鏡下で調べて、癌細胞を探すことです。種類としては、コアー針生検、切除生検、切開生検があります。

- （コアー）針生検：局所麻酔*で、穿刺部を麻痺させて、針を使用して数個のサンプルを採取します。超音波装置*、CT スキャンにより針をガイドして、採取場所の確認ができることから、狙ったところから組織を採取することができます。
- 切開／切除生検：麻酔下*で行われ、腫瘍塊の一部（切開）、または、腫瘍全体を採取（切除）する生検方法です。表在性の小病変（5 ㎝未満の表在性）でよく行われます。
- 開創生検：外科用の道具を使用し、対象領域を開き、塊また腫瘍全体から組織サンプルを採取します。腫瘍の位置と深さに応じて、局所麻酔または全身麻酔下で行います。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

最適な治療を受けるには何が重要か？



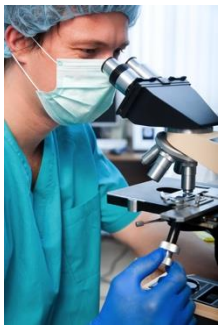
医師は、患者さんにとって最良の治療計画を見極めるために、患者さんと腫瘍の両方に関連する多くの情報を得て検討する必要があります。

患者さんに関連する情報

- 全身状態、健康状態
- 既往歴、投薬状況
- 血縁者のがん罹患歴
- 女性では、閉経*情報。必要ならば、採血で、ホルモンレベルを測定することが必要になります。
- 医師による臨床診察情報
- 血液検査：白血球、赤血球、血小板、心臓、肝臓、腎臓の臓器異常を除外するために行います。

腫瘍に関する情報

- **生検*の結果**



生検*で得た腫瘍サンプルは検査室で検査されますが、これを病理組織学といいます。２ 回目の病理組織学的検査*は、外科的除去後の全腫瘍の検査として行われます。生検*の結果から、腫瘍に関する詳細情報を確認することはとても重要で、以下が含まれます：

- **組織型**：軟部組織肉腫には、数十種類の異なる組織学的亜型が含まれています。生検*を行い、主要な施設の肉腫専門の病理医の診断を受けることを強くおすすめします。<u>成人の代表的な肉腫は以下となります：</u>
  - **未分化（または未分類）多形性軟部肉腫***は、稀ではありますが、成人で最も多い肉腫*です。全身に発生する可能性がありますが、最も一般的には下肢、特に大腿部に発生します。
  - **脂肪肉腫***は、深部脂肪組織から発生します。全身に発生する可能性がありますが、半数以上が大腿部、腹部に３分の１となります。
  - **平滑筋肉腫***は、平滑筋という筋肉組織の一種の細胞から発生します。平滑筋は、心臓や胃のような器官の壁だけでなく、血管の壁にもあることから、体のどこにでも発生する可能性がありますが、最も一般的な場所は、子宮、四肢、胃です。
  - **滑膜肉腫***は、通常、上肢、下肢、頸部の大関節の近くに発生します。
  - **悪性末梢神経鞘腫瘍（MPNST）***は、神経を取り囲む結合組織から発生し、神経線維肉腫や悪性神経鞘腫*と呼ばれることもあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- **血管肉腫***は、血管の内層の構造に発生することから、全身に起こり得ます。一般的には、皮膚、乳房、肝臓、脾臓、深部組織に発生します。
- **孤発性線維性腫瘍（SFT）***は、主に胸膜*に発生します。
- **隆起性皮膚線維肉腫（DFSP）***は、真皮下深部組織に発生し、体幹に多く発生しますが、上肢、下肢、頭頸部にもよく見られます。
- **線維異形成性小円形細胞腫瘍（DSRCT）***は思春期から若年成人に発生し、一般的には急速な進行をきたします。臨床症状としては、様々な腹部疾患を起こします。
- **横紋筋肉腫***は、随意運動を行う骨格筋を作る細胞から発生します。しかし、横紋筋肉腫*は、骨格筋が欠損している器官であっても、体のほぼどこでも筋肉を作る細胞から発生し得ます。横紋筋肉腫*の好発部位は頭頸部、膀胱、膣、上肢、下肢、体幹などです。ごく稀に、前立腺、中耳、胆管にできることもあります。

デスモイド腫瘍（深部または侵襲性線維腫症とも呼ばれる）は、正式には肉腫とされていない稀な腫瘍です。これは、肺、肝臓、血管、心臓、腎臓、皮膚、腸などの器官を支持または保護する、体全体にある細胞である線維芽細胞から生じるので、一般的には、軟部肉腫と一緒に分類されています。デスモイド腫瘍は実質的には体のどこにも生じる可能性があります。デスモイド腫瘍の治療体系も、この手引きでは説明しています。

- **悪性度（グレード）**：腫瘍の悪性度は、病理学者*によって顕微鏡下で分析された腫瘍が、どのように“攻撃的か”によってあらわします。軟部肉腫では、腫瘍がどの程度健常組織に類似しているか（分化度）、分裂している細胞の数（有糸分裂数*）、腫瘍の中にどの程度壊死組織を含むか（壊死*）をもって判定します。FNCLCC 分類は、分化度、壊死*、有糸分裂速度*に基づき、3 段階で悪性度を評価します。3 つの特徴から、腫瘍は、グレード 1（低悪性度）、グレード 2（中間悪性度）およびグレード 3（高悪性度）に分類されます。悪性度が低いほど予後*は良好です。

- **分子プロファイリング**：腫瘍の特徴に関する追加情報が必要になる場合があります。追加情報は、細胞の構造（染色体や遺伝子など）や分子（タンパク質など）の検査によって得ることができます。これらの分析は、軟部肉腫の組織学的亜型を確認・確定し、疾患の予後*、さらには、治療、特に標的療法*の使用を決定する際に役に立ちます。標的療法は、細胞の特異的なタンパク質または構造に結合することにより、その機能を阻害することにより効果を得られる療法です。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- **病期（ステージング）**
  医師は、患者さんの予後*を予測するために、病期とがんの転移の有無の診断を行います。軟部肉腫の病期分類に最も広く使用さているのが、TNM 分類です。T 因子は、腫瘍の大きさと近傍組織への深達度、N 因子は、リンパ節*転移の有無、M 因子は、遠隔転移の有無です。これら因子を組み合わせて病期を決めると、患者さんの予後を予測することができます。軟部肉腫では、病理悪性度の影響が強いので、悪性度（G）因子を加えて病期分類を使います。ステージ（病期）分類は、治療方法の正確な決定を行うための基礎的な考え方になります。病気（ステージ）が低いほど、予後*は良好です。

下の表は、軟部肉腫のステージ分類です。定義はやや専門的ですので、担当の医師に細かな説明を受けながら、判断して下さい。

ステージ	定義
Stage IA	*腫瘍が* - *グレード 1 に分類；* - *直径５ｃｍ未満；* - *リンパ節*または体の他の部位への転移なし。*
Stage IB	*腫瘍が* - *グレード 1 に分類；* - *直径５ｃｍ以上；* - *リンパ節*または体の他の部位への転移なし。*
Stage IIA	*腫瘍が* - *グレード２または３に分類；* - *直径５cm 未満；* - *リンパ節*または体の他の部位転移なし。*
Stage IIB	*腫瘍が* - *グレード２に分類；* - *直径５cm 以上；* - *リンパ節*または体の他の部位への転移なし。*
Stage III	*腫瘍が* - *グレード 3 に分類され、直径 5 cm 以上、リンパ節*または体の他の部位への転移なし；* - *または、その大きさやグレードにかかわらずリンパ節*転移あり。*
Stage IV	*腫瘍の大きさやグレードにかかわらず体の他の部位への転移（遠隔転移*）あり。*

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

治療の選択肢として何があるの？



治療計画には、この病気に関する高いレベルの経験を持つ医療専門家による学際的チームが関わります。これは一般に、集学的*オピニオンや腫瘍ボードレビューなどと呼ばれる他分野にわたる専門家たちの集まりのことを意味し、この会議では、重要な情報をもとに治療計画をたてます。

治療は通常、以下のものを併用して行われます：

- 手術または放射線治療*といった局所的な治療。
- 化学療法など全身のがん細胞に作用する全身療法*。

治療の選択は、肉腫*のステージ、腫瘍の特徴、患者さんのリスクを考慮したうえで決定されます。

それぞれの治療には、利益、リスク、禁忌*があります。患者さんは、各治療から予測される利益とリスクについて、医師に聞いてください。いくつかの治療方法の実施の可能性や治療の選択を考える場合、利益とリスクのバランスに基づいて判断する必要があります。

限局性疾患の治療計画

*軟部肉腫が、まだ原発部位に限局され、近くの組織や体の他の部位にまで広がっていない段階にあっては、治療の主たる目標は、手術によって可能な限り全腫瘍を除去することです。放射線治療*と化学療法*は、根治性を高め、再発のリスクを軽減するために実施可能です。*

転移のない軟部肉腫の治療は、病気に冒された局所部位だけを治療する方法が選択肢となります。

手術



転移のない肉腫に対しては手術が標準治療です。軟部肉腫は稀な疾患のため、肉腫手術に熟練した医師が手術を行う必要があります。腫瘍周辺の微小浸潤を完全に切除（顕微鏡的残存陰性*、陰性切除縁）を実施して、再発*しにくい手術をしなければなりません。
外科的切除結果を示す評価方法：

- 「R0」切除とは、病理医*が顕微鏡で行った切除縁の分析から、すべての腫瘍を完全に除去できていることを意味します；
- 「R1」切除は、顕微鏡で見たときに切除縁に腫瘍細胞が存在することを意味します；
- 「R2」は、肉眼的に腫瘍塊の残存が認められることを意味します。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

小さな肉腫*は、手術単独で十分に切除できます。R1、R2 切除では、切除縁の残存腫瘍を撲滅するために追加切除が必要な場合があります。その他の治療オプションとして、腫瘍細胞の残った切除縁に放射線治療*や化学療法*を実施する方法があります。

放射線治療



5cm を超える高悪性度の深部発生の腫瘍は、手術と放射線療法の組み合わせで治療されることが一般的です。完全除去を目的に腫瘍のサイズを小さくするため手術前に放射線療法を行う（術前照射）、または、手術後に残った悪性細胞を死滅させるために照射（術後照射）する方法があります。断端陽性の場合には、再手術が考慮されることがあります。

化学療法

転移のない肉腫の患者さんに化学療法*を行うことが有効かどうかは、一致した意見がありません。特別な状況の症例で、化学療法*を単独、または放射線治療*と併用して、手術前または手術後に実施します。特に以下の２つのケースが考えられます：

- 再発リスクが高いと考えられるケース（高悪性度、深部発生、5cm 以上）。この場合の目標は、局所再発*リスクと遠隔再発*リスクを減らすことです。こうした症例では、局所温熱療法併用化学療法*が、局所再発なしに生存率を高めることがわかっています。局所温熱療法は、治療する場所の周りに機械を配置し、約 42℃の温度で 60 分間加温します。熱により腫瘍細胞が直接殺されるため、化学療法薬の効果を高め、腫瘍に対しての免疫反応が高まります。
- 腫瘍切除が不完全で、残存腫瘍が起こったケース（切除縁評価陽性*）。腫瘍のサイズが大きかったり、大血管や神経などに接していて、外科的除去のリスクが高く、腫瘍を完全に除去することができそうにない場合や、患者さんの健康状態により手術のリスクが高くなるケース。

今日、四肢発生の肉腫*で、切断を必要とすることはまれになりました。その理由として現在は腫瘍と周辺の組織の一部のみを切除する患肢温存手術*がほとんどの場合で可能となっていることと、 放射線療法*や化学療法*などの他の治療法も併用されるからです。
ごく限られた場合ですが、分離式温熱患肢灌流*という方法を提案することがあります。これは、癌細胞に対し化学療法*の効果を高めるため、あらかじめ約 41℃の温度にあたためられた高用量の化学療法薬*を罹患した腕や脚に注入して行う手術テクニックです。この手法は、手術によって四肢に流入する血液量と流出する血液量に一時的な格差をつくる必要があります。これによって四肢では高濃度での抗がん剤治療が行え、かつ体の他の部分への拡散が非常に少なく済みます。この治療モデルは複雑なので、この技術に習熟した施設に限定されます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

進行症例での治療プラン

軟部肉腫が、発生した部位から離れた部位にまで広がった状況を進行期といいます。これを転移期ともいいます。この病気の状態での治療目標は、腫瘍の進行を抑え、病気による症状を軽減することで、患者さんのより良いQOL（生活の質）を得ることです。

進行期のがん患者さんは、患者さんにより状態も様々なので、患者さんごとに治療方針を考える必要があります。そのため、最良の治療方針決定には、多職種チームでの治療選択肢の注意深い検討が欠かせません。

転移性病変であっても症状緩和を得るために外科切除を考慮することがあり、ある特定の条件では、根治を目指した治療として外科切除を検討します。具体的には、肺以外の転移を伴わない少ない数の肺転移*の症例で、病変の進行がゆっくり進む場合などです。

放射線治療*も症状緩和や、特に、骨転移など遠隔転移巣のコントロールのために用いられます。

しかしながら、進行期の軟部肉腫に対する主な治療法は、化学療法薬*や分子標的治療薬*による全身薬物療法*になります。治療薬が異なれば、それぞれ異なった働き方をしますが、がんの増殖、分裂、がん細胞の修復過程に作用することでそのがん治療効果を発揮するという点では共通しています。

化学療法

化学療法は、進行期の軟部肉腫における主軸の治療です。化学療法薬は血流に乗ると、最終的に全身にまわってがん細胞にも到達します。軟部肉腫に最も用いられている抗がん剤はドキソルビシン*やその他アンスラサイクリン*系抗がん剤、イホスファミド*、トラベクテジン*、ゲムシタビン*、ドセタキセル*、パクリタキセル*などがあります。

化学療法薬は単独または併用で用いられ、外来*または数日間の入院*で投与されます。化学療法*は、決められた日数で 1 サイクルとされており、決められたサイクルで投与します。この投与サイクル数は、軟部肉腫の種類、発生部位、大きさ、効果があるかどうかで決められます。

進行期の患者さんの化学療法は、ドキソルビシン*やエピルビシン（いずれもアンスラサイクリン*系抗がん剤と呼ばれます）を基本とした治療が推奨されます。血管肉腫*の患者さんでは、ドキソルビシン*の代わりに、パクリタキセル*（またはドセタキセル*）が提案される場合があります。



ドキソルビシン*やエピルビシン*に別の化学療法薬を併用することで、腫瘍の縮小をより得らやすい可能性があります。化学療法には感受性があって、特に併用療法でより縮小が得られることが知られている組織型の軟部肉腫に、併用療法が選択されることが多いです。ドキソルビシン*やエピルビシン*に対する併用薬としては、イホスファミド*が最も多く選ばれています。しかし、平滑筋肉腫*や孤発性線維性腫瘍*などでは、ドキソルビシン*への併用薬としてダカルバジン*が

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

より好まれることがあります。

もし、初回の化学療法*（一次療法）で効果がなかった場合には、有効性のエビデンスが限定的であった場合にも、別の化学療法*（二次療法）が提案されるかもしれません。治療薬の選択は、主に、一次治療薬で使用した薬剤が何かということや、組織型によって決められます。二次治療以降の選択肢としては、イホスファミド *、トラベクテジン*、ゲムシタビン*、ドセタキセル*やパクリタキセル*などが考えられます。

分子標的治療（薬）
分子標的治療も、軟部肉腫で行われます。こういった治療は、腫瘍の増殖や進行に関与する特定のタンパク質や細胞内構造物に作用して効果を発揮します。副作用は、これまで用いられてきた伝統的な化学療法*の副作用とは異なり、薬物が患者さんの体にどのように影響するかによって違ってきます。欧州で軟部肉腫に承認されている分子標的治療薬には、下記のものがあります：

- パゾパニブ（脂肪肉腫*以外の軟部肉腫）
- イマチニブ*（皮膚線維肉腫*において、全身療法*が必要な場合）

特定の稀な組織型では、上記以外の分子標的治療薬*が有効であったという症例報告が存在する場合があります。これらのオプションについては、主治医とよく相談してください。

放射線治療
放射線治療*は症状緩和や腫瘍に伴う有害事象を予防するために用いられることがあります。例えば、骨転移*症例での疼痛などへの対応として、放射線治療を行う場合があげられます。

手術
転移巣*への外科手術は、その病変の存在部位や病気の経過によっては考えられるかもしれません。例えば、初回治療から長い時間が経ってから出現した肺転移で、外科医が完全な切除が可能であると考えた場合などがあげられます。

なぜ臨床試験は重要か?
臨床試験*の目的は、がんの新しい治療法を見つけるためや、新しいがん治療が標準治療よりも安全で効果的かどうかを調べることです。臨床試験*に参加した患者さんは、標準治療を受けるか、または、新規治療を受けるかに振り分けられるかもしれません。また、臨床試験*の目的には、癌の再発を阻止する新しい方法をテストするため、癌治療の副作用を減少させるため、腫瘍の早期診断の可能性を探るためなど、さまざまなものも含まれます。臨床試験*はがんに対する新しい知見を得たり、現在の治療をよりよくしたり、新規治療を開発したりすることで、現在または将来の患者さんの役に立つものです。是非とも、あなたが参加できる臨床試験があるかどうか、主治医に尋ねてみてください。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

特殊な軟部腫瘍とその臨床所見

非常に稀な肉腫の管理は、今まで説明してきた軟部肉腫の一般的な管理とは異なりますので、その違いを以下に説明します。

後腹膜肉腫

腹壁と腹膜との間の空間である後腹膜*に生じる肉腫があります。膜*とは、腹腔の内壁を形成し、腹腔内の大部分を覆っている部分です。後腹膜肉腫*は、一般的に、腹部腫瘤の状態で存在し、症状がないまま非常に大きくなる可能性があります。後腹膜肉腫の発見につながる最もよくある初期症状は、膨満感、痛み、出血、消化管閉塞*、または、脚の浮腫*などです。

後腹膜肉腫*の診断では、画像診断や腫瘍のサンプルを取る生検*を行いますが、特別な注意を払う必要がありますので、多分野の専門家の集まったチームによって検査の結果を議論ができる軟部肉腫の治療経験がある施設で行う必要があります。

手術は後腹膜肉腫*の標準的治療法です。腹部臓器の合併切除が必要ですが、この部分は解剖学的に複雑な構造をしているため、完全に切除することは困難です。術前の化学療法*、放射線療法*、局所温熱療法、あるいはこれらの併用療法は、特に腫瘍のサイズを縮小し、完全な外科的切除を可能にすることが期待できる場合には行うことを検討されることがあります。

標準治療ではないものの化学療法*と放射線療法*も手術後に考慮することはできますが、ほとんどの患者さんに効果は限定的といえます。

子宮肉腫

子宮肉腫は、悪性細胞が子宮の筋肉または子宮を支えている他の結合組織に形成される腫瘍です。腫瘍の種類は、発生元となる細胞の種類に基づいて、平滑筋肉腫*、内膜間質肉腫*、未分化肉腫*に分類されます。癌肉腫（悪性ミューラー管混合腫瘍とも呼ばれます）は、現在、上皮組織に由来する癌として考えられ、子宮内膜癌として治療されています。一般的な症状は、骨盤内の痛みや圧迫感、生理以外や閉経後の出血です。転移のない子宮肉腫の標準治療は手術で、子宮と子宮頸管の除去を含みます。卵巣と卵管*の両方を取り除くことで何らかの利益があるかどうかはよくわかっていません。その他のアプローチとしては、放射線療法*、化学療法*、ホルモン療法*、あるいは治療をしない様子観察があります。最良の治療方法は、子宮肉腫の種類、悪性度などを考慮して選択します。

デスモイド線維腫症

デスモイド腫瘍（深部、侵襲性線維腫症）は、創傷治癒や生命維持に不可欠な重要な臓器の構造において大きな役割を果たす細胞の一種である線維芽細胞*から生じます。デスモイド腫瘍は、全身に発生する可能性があります。表在性のデスモイド腫瘍は、一般に無症状またはわずかな痛みを伴う腫瘤ですが、腹部内のデスモイド腫瘍は、激しい痛み、臓器破裂または圧迫、あるいは出血を引き起こすこともあります。

デスモイド腫瘍は、無痛*・無症状で、増殖が止まり一時的に退縮を起こすこともある一方で、極めて進行性なこともあります。転移することはありません。もし成長が遅ければ、腫瘍内科医*が注意深く観察する必要があります。

成長が非常に遅い腫瘍であることを考慮するならば、注意深く経過観察をすることが最適な治療オプションとなるでしょう。腫瘍の進行がみられる場合には、手術、放射線療法*、化学療法*、ホルモン療法*を実施します。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

乳房肉腫

乳房肉腫は、乳房内の結合組織*から生じます。原発性または二次性腫瘍のいずれでもあり得ます。原発腫瘍は明らかな原因がなく発症しますが、二次腫瘍は放射線療法後や別の悪性腫瘍の治療後に、腕または乳房の慢性リンパ浮腫*を結果として発症します。最も典型的な乳房肉腫は、血管またはリンパ管に発生する血管肉腫*です。血管肉腫*は、通常、葉状腫瘍や癌肉腫などの他のタイプの乳房肉腫よりも悪性度が高くなります。

乳房肉腫の患者さんは、乳房肉腫の経験がある施設で治療を行うことが重要です。手術は乳房肉腫にとって最も重要な治療法です。手術のタイプには、広範囲切除*または乳房切除（乳房全体を取り除く手術）があります。広範囲切除*は、小さくて低悪性度の乳房肉腫の腫瘍や余分な組織を除去して再発の可能性を減らす際に考慮されます。腫瘍が巨大な場合や乳房外転移がある場合、或いは転移の危険性を減らす目的で放射線療法または化学療法*が推奨されることもあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

治療の副作用の可能性として何があるの？

手術のリスクと副作用

手術の一般的リスク

小手術や生検では大きな手術よりもリスクが低く、可能性のあるリスクとしては痛み、生検*部位での感染*、局所麻酔薬*へのアレルギー反応などがあります。



全身麻酔*下で行われる手術治療全般に共通したリスクがあります。深部静脈血栓症*、心臓または呼吸器機能不全、出血、感染、または麻酔中の薬剤トラブルなどですが、医師はリスクを最小限に抑えるために適切な措置とっていますので、これら危険な事象は滅多に起こりません。手術前に医療チームは、可能性のあるリスクについて明確で丁寧な情報を患者さんに伝える必要があります。

四肢の腫瘍切除*

手術の後、手術創からの液体を取り除くためのドレナージ・チューブがとりつけられているかもしれません。廃液が止まるとチューブが取り外されます。手術後すぐに痛みをコントロールするため、鎮痛剤を硬膜外投与または静脈内*投与します。



外科的切除の機能結果は、骨や周囲の軟部組織の除去の程度に左右されます。再建を行っても四肢全体を維持することは必ずしも可能ではなく、時には四肢の一部の切断が必要な場合もあります。

- 人によっては、切断し失われた四肢の感覚や痛みを感じることがあり、これは幻肢痛として知られています。この特別な痛みには、医療チームによる積極的な緩和的治療が必要です。抗痙攣薬*、抗うつ薬*とオピオイドの併用は、神経損傷性疼痛の緩和や痛みのシグナルを遮断する効果があります。
- 手術直後にリハビリを開始します。リハビリの目標は、可能な限り患者さんの機能と自立を最大限に回復させ、心身的、社会的な生活の質（QOL）を向上することです。切断、欠損した部分を補てんする義足を使いこなすために、体幹、上肢、下肢の残存筋力を訓練することを理学療法士*が指導します。

腹部内の腫瘍切除*

腹部の軟部肉腫の手術は、他の臓器や組織（例えば、腎臓、脾臓、膵臓、腸の一部）も一緒に除去する場合もあります。術後の日常生活への影響は、個別に医師に相談してみてください。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

放射線療法のリスクと副作用（有害事象）



放射線治療*の副作用は直接標的とされる臓器だけでなく、照射された領域の近くにある健康な器官においても起こり得ます。放射線療法*と化学療法*を併用すると副作用がより強くなる可能性があります。手術に加えて放射線治療*が実施される場合には、外科的合併症のリスクは増加し、創傷治癒の問題を引き起こす可能性があります。この数十年に渡り、放射線治療*の技術と機器が大幅に改善され、重篤な副作用は非常に稀になりました。
放射線治療*による多くの有害事象は治療終了後、時間経過とともに次第に消失します。患者さんによっては稀に数週間以上続くことがありますが放射線治療*チームが患者さんをサポートします。

即時の副作用（早期有害事象）

放射線治療*は、局所療法なので、副作用は照射部位に限定されます。頻度の高い有害事象を以下に記載します：

- 外部放射線治療*を受けてから 3～4 週間後に皮膚反応（発赤、痛み、痒み）が起こりますが、それらは治療終了後 2～4 週間で鎮静化し始めます。治療された部分には軽い色素沈着が残ります。
- 食道の炎症に起因する嚥下障害は、頸部または胸部への放射線*照射で、よく起こります。
- 吐気、嘔吐、下痢：治療によっては気分が悪くなることがありますが、これは、治療領域が胃または腸の近くにある場合によく起こります。
- 脱毛は、頭部照射で起こります。
- 疲労・倦怠感は一般的な副作用で、治療終了後もしばらく続きます。
- 喉の痛みや口の粘膜の炎症（口腔粘膜炎*）：口腔痛や乾燥の他、この治療中に小潰瘍を起こすこともあり、これは、治療領域が口腔の近くにある場合によく起こります。口の中を乾燥させない状態に保ち、治療中は歯全体を清潔に保つことは非常に重要です。

長期的な副作用（晩期有害事象）

放射線治療*後に、重篤で長期的な副作用が起こることは稀です。しかしながら、長期的な副作用は、患者さんの生活の質（QOL）に、大きな影響をあたえます。起こり得る可能性のある長期的な副作用は以下となります：

- 長期的な皮膚の変化；
- リンパ浮腫*の発生（リンパ節*および血管が放射線治療によって損傷した場合に起こる腫れ）；
- 腸や膀胱や不具合（失禁*）、不妊症および早期閉経*。放射線療法*後に不妊症のリスクがある場合、治療前に主治医は患者さんと話し合い、すべてのオプションについて提案します。男性では精子凍結保存、女性では卵子凍結保存をして、将来の治療の準備をします。
- 照射野内の神経で、神経障害性疼痛が起こることがあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

放射線治療*後、何年か経過すると第 2 の悪性腫瘍が発生するリスクが少し高まります。放射線治療の種類や治療量を工夫すると、リスクを下げられますので、治療は慎重に計画されます。

化学療法のリスクや副作用（有害事象）

十分なサポート体制で管理してきた場合にあっても、化学療法*の副作用は頻度の高いものです。副作用は、投与される薬剤の量やそれぞれの性質に左右されます。もし患者さんが他の医学的な問題を抱えている場合は、治療導入前の対応が必要であり、また治療薬の適応についての検討が必要です。患者さんは、過去の経験や治療歴について、医療チームに伝えてください。
以下は現在、軟部肉腫に使用されている化学療法薬で発生することが知られている代表的副作用です。副作用の性質、頻度および重症度は、使用される治療薬の組み合わせによっても変わります。

最も一般的な化学療法*で認められる副作用（有害事象）は：

- 感染症のリスク：化学療法*は、細胞の成長や再生する能力を妨害し、白血球（白血球は病原体と戦う）の数を減らします。白血球*の数を確認するために、化学療法*を受ける前に血液検査が行われます。
- 出血のリスク：化学療法*は血液の凝固を助ける血小板*の数を減らすことがあります。 血小板数*が少ない場合には、血小板輸血が必要になることがあります。
- 貧血*：化学療法*は赤血球*の数を減らすことがあり、そのため患者さんが息切れを感じる場合があります。赤血球数*が少ない場合には、輸血が必要になることがあります。
- 吐き気と嘔吐：効果的な制吐薬*により、吐き気や嘔吐を予防したり軽減することができます。
- 口腔内の痛み：口の中が痛かったり乾いたり、治療中に口内炎ができることがあります。水分摂取や歯磨きなどで口腔内ケアをすると、粘膜炎*を抑えることができます。
- 脱毛：全ての化学療法*が脱毛を起こすわけではありませんし、髪が薄くなる程度から、毛が完全に抜けてしまうまでと幅もあります。もし脱毛が起きても、化学療法*終了後、3～6 か月が経つと、髪はほぼ元に戻ります。
- 倦怠感： 体のだるさは、化学療法薬*のよくある有害事象の一つです。
- 妊よう性：不妊のリスクがありますので、主治医から治療前にすべての選択肢と提供できるサポートについてお話し合いが持たれると思います。

静脈に点滴した場合、その部分が局所反応を起こすことがあります。静脈から薬剤が漏れると、漏れた周辺の組織も損傷を受ける可能性があります。

化学療法薬*によっては、より特殊な有害事象を起こすかもしれません。あなたの病気の治療経過中に使用できる全ての化学療法薬*が使われるわけではありません。軟部肉腫の組織型によりますので、有害事象の内容も、使用する薬剤ごとに異なる部分があります。治療チームから患者さんに、薬剤ごとに想定される有害事象について治療導入前に説明があると思います。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

- 例えば、ドキソルビシン*やエピルビシン*を投与すると数日にわたって尿が赤やオレンジ色に変化することがあります。これは血尿とは違って薬剤の色ですので、心配しないでください。
- ドキソルビシン*やエピルビシン*は心筋を傷害する恐れがあります。そのためこれら 2 剤を使う前には、心臓の機能の評価が必要です。心臓障害の危険性は、投与量と患者さんの状態によって変化するとされています。ただし、心臓障害は、患者さんにリスク因子がなくても起こる可能性はあります。また、これらの薬剤により、皮膚が日光に過敏反応を示すようになる可能性や、過去に放射線を受けた部分が赤くなることもあります。ドキソルビシンやエピルビシンを投与すると、数日にわたって尿が赤やオレンジ色に変化することがあります。これは血液ではなく、ただの薬剤の色です。
- イホスファミド*は血尿を起こしたり、膀胱の痛みを起こすなど、腎泌尿器の問題を引き起こすかもしれません。一部の人では、眠くなったり、幻覚を見たり、混乱する（せん妄）など、神経毒性*（中枢神経系の問題）を起こす場合があります。
- ドセタキセル*は、浮腫や体液貯留を引き起こす場合があります。時には、一時的な爪の脱色や痒い発疹を伴うことがあります。特に 1～2 回目の投与では、重症のアレルギー反応を起こすことがあります。
- ゲムシタビン*は呼吸困難のような、肺の問題を起こす場合があります。これは投与終了後 2 週後くらいまでに、起こる可能性があります。ゲムシタビン*は、熱っぽさや寒気、頭痛といった、風邪のときのような症状を起こす場合があります。
- ビノレルビン*は、末梢神経障害という、指や足先のちくちくするような、または、しびれのような違和感を引き起こす場合があります。
- ビンクリスチン*は、便秘や腹痛、指や足先のちくちくするような、またはしびれのような違和感を引き起こす場合があります。
- ダカルバジン*は、肝機能障害を起こす場合があります。また、ダカルバジン*は血管痛や、血管外に薬剤が漏れた場合には皮膚のやけどのような症状を起こすかもしれません。皮膚の発赤、灼熱感、痛み、腫れ、点滴が投与されていた皮膚の部分からの液漏れなどが起こる場合には、担当医にご相談ください。
- シスプラチン*は腎臓に障害を起こす可能性があります。そのため、治療の前や治療の最中に、採血で腎機能をチェックします。腎臓を保護するために、シスプラチン投与の前後で、静脈*から水分点滴の追加が行われます。
- シクロホスファミド*は膀胱の障害を起こし、排尿時に不快感を引き起こす可能性があります。また、シクロホスファミドは腎臓や肝機能にも影響しますが、通常は軽微で治療終了後は正常化します。高用量の投与の場合には、肺や心臓に影響する場合があります。稀ではありますが、2 次癌を引き起こす副作用があることも知られています。
- トラベクテジンは血管外に薬剤が漏れた場合、皮膚などの組織障害を起こすかもしれません。また、肝臓や腎機能が悪化したり、時に投与後数日の間、関節や筋肉痛を起こすことがあります。他の起こり得る副作用としては、深部静脈の血栓症があります。

発疹、かゆみ、息切れ、呼吸苦、咳、顔面や口唇や舌やのど腫れなどの症状を起こした場合には、担当医に相談してください。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

標的療法御リスクと副作用

パゾパニブ*、イマチニブ*は軟部肉腫に承認されている分子標的治療薬です。
パゾパニブ*の主な副作用は、浮腫*（下肢、腕、顔）、創傷治癒遅延、高血圧、下痢、倦怠感、肝機能障害（通常は採血での肝酵素上昇から判明します）、凝固異常（出血や血栓）、毛髪の異常です。

イマチニブ*は、めまい、下痢、むかつき、嘔吐、筋肉の痙攣、出血、眼のかすみ、浮腫*、たいていは眼の周囲や下肢、手の足先、唇のちくちくするような、またはしびれのような違和感を起こすことがあります。イマチニブ*は感染症と戦う生体内の細胞である白血球の一部、好中球数の減少を起こすこともあります。
上記のような副作用は、たいてい適切な対症療法や投与量の調節でよくなりますので、患者さん自身が感じている不快な症状をきちんと担当医に伝えることがとても重要です。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

がん患者支援団体はどのように力になってくれるのか？

By Markus Wartenberg of the Sarcoma Patients EuroNet Association (www.sarcoma-patients.eu)



診断の日に、診察室にいる患者さん本人にとっても、患者さんの手を握りしめている家族の方にとっても、あるいは、友達のことを慰めている方にとっても、肉腫という診断ははじめてで、思ってもみなかった恐ろしい経験です。突然、学ばなければならないこと、理解すべきこと、対処しなければならないことが山のようにわいて出ます。しかし幸いにも、患者さんや家族は孤独ではありません。これまで一度も「肉腫」という言葉を聞いたこともなく、様々な疑問があり、どのタイプの肉腫なのか、どのような治療の選択肢があるのかのなどの正しい情報を探しているという、同じ状況の方がいます。

ヨーロッパの国々の中には、肉腫の患者さんたちが集まり、患者支援のためのグループを立ち上げているところもあります。これらのうちの多くは、患者さん自身とその家族によって、患者さんのために設立された非営利団体です。これらの団体の使命は、肉腫*の専門家、研究に関わる産業界、保険会社、他の患者団体、治療や研究方法を改善する医療制度に関わる代表者たちを、肉腫や消化管間質腫瘍（GIST*）、デスモイド、あるいは特殊なタイプの骨の腫瘍の患者さんたちのための治療や研究環境を向上させるために、協力していくことです。最も重要な任務は以下のようなものです：

- 患者さんの情報や能力のレベルを高めること（そうすれば患者さん自身を助けることにつながります）
- 新規治療へのアクセスを確保し、治療の質を高めること
- 肉腫*についての研究を支援すること
- 国の保健医療政策において発言すること

一方、集学的な肉腫*センターで適切な時期に行われる治療によって、多くの患者さんの治療効果や予後が著明に改善されていることをたくさんの研究が示しています。よってESMO や NCCN などの国際的な治療ガイドラインやヨーロッパの肉腫患者の組織は、肉腫が希少疾患であるということを考慮して、経験豊富な医師やセンターで治療されるべきだ、と主張しています。

残念ながら多くの軟部肉腫の患者さんは、経験豊富な医師にたどり着く前に医療保健システムの中で多くの時間を無駄にしています。肉腫*センターの存在をもっと早く知らされていれば、あるいは主治医がそのような専門家について言及していれば、もっと早く患者さんの病気は診断され、もっとよい治療が受けられたはずです。より長い予後が期待できた患者さんもいたかもしれません。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

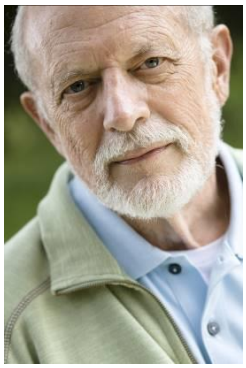
もし肉腫と疑われたり診断されたら、手術を受けたり長期にわたる治療を開始する前に、別の医師にセカンドオピニオンをもらうといいでしょう。さらに、患者さんが最初に受けた診断に疑いを持ったり、よく診てもらっていると感じられないと思ったりするようなときには経験のある肉腫センターなどで別途もう一度診てもらうことをすすめます。セカンドオピニオンは、誤診の可能性を排除し、治療選択肢について確認し、可能であれば新規の異なる治療方法を提示してくれます。肉腫患者の支援グループは、国内の肉腫の専門家の全体像をよく把握しています。国内のどこに肉腫の専門家がいるかをよく知っており、患者さんがセカンドオピニオンを見つけるのを助けてくれ、とても稀なタイプの肉腫*であれば、特殊な治療方法や臨床試験を見つけるのを助けてくれます。

もし患者さんが自分の状況についてもっと情報が欲しいと思うときや、ただ語り合う誰かが必要だと思うときには、肉腫患者の支援グループに連絡を取ることが非常に有意義でしょう。支援グループや慈善団体のリストが必要な場合には、Sarcoma Patients EuroNet Association’s group locator page のページ（http://www.sarcoma-patients.eu）にアクセスしてみてください。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

治療後にどんなことが起き得るか？

医師とのフォローアップ



治療のゴールが何であれ、治療後は数年にわたり定期的なフォローアップを受けます。再発の兆しがないか確認するための診察や、全身状態や治療の副作用をチェックするために血液検査を行うのが通常です。原発巣や肉腫*のタイプによっては、画像検査を行うこともあります。こうした定期診察の機会は、新しく気付いた症状や変化を伝えたり、質問や疑問を話したりする、非常に大切な時間です。
最初のうち、診察は数か月ごとでしょう。回を重ねるごとに再発*の危険性は低くなっていきますので、徐々に診察間隔は開いていきます。一般に、高リスクの軟部肉腫は初回治療から２～３年のうちに再発*する可能性があるといわれます。低リスクの場合はもっと時間が経ってからの再発*が多く、可能性も低いです。
普段の検査はもともとの腫瘍のグレードや大きさ、そして部位によって異なります。しかし、高～中等度悪性度の肉腫の治療後検査は、低悪性度の肉腫*に比べてより詳細な検査となります。

日常生活に戻る

日常生活に復帰することは、肉腫の治療の主な目標の一つでもあります。あらゆる不安や問題、自宅や仕事、学校に復帰することについての思いを、医師に話してみるといいでしょう。前もってケアチームと相談しておくことを忘れないでください。そうすれば助けてもらえます。元患者のグループや、患者を対象とした情報メディアからも支援を見つけることもできるでしょう。専門家による心理面でのアドバイスはとても役に立つでしょう。

もし再発したらどうするのか？

軟部肉腫はもともと腫瘍があった部位に再発*する可能性があります。これを局所再発と呼んでいます。局所再発のみの患者さんは、もう一度手術での腫瘍切除を期待するかもしれませんが、追加の治療が必要となることもあります。
軟部肉腫は当初と異なる臓器や部位にも再発し得る疾患です。これを遠隔転移*と呼んでいます。肉腫の患者さんでは肺、骨、肝臓への転移が起きることが多いです。遠隔転移は特に切除が可能なくらいの初期には症状をきたさないことが多いので、主治医は術後のフォロー期間中にこうした部位に注意を払います。すでに全身治療*を受けている患者さんであればさらなる抗がん剤治療や標的治療が検討されます。
放射線治療*は症状緩和や腫瘍による合併症を予防するために用いられるでしょう。多分野にまたがるチームが再発腫瘍を評価し、もっとも適切な治療法や併用療法を選択することが重要です。

軟部肉腫の治療の影響で、二次発がんが起きることがあります。二次がんが疑われる場合には、医師はそのタイプと程度を分析するための諸検査を行うでしょう。最適な治療選択肢はこれまでに肉腫について行われた治療内容も考慮しつつ、多分野のチームで検討される必要があります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

用語の説明

CT スキャン（コンピューター断層撮影）
臓器を X 線でスキャンしその結果をコンピューターで処理し、臓器の画像を構成する X 線撮影。

X 線
X 線は、物体の内面の画像を撮影する際に用いられる放射線の一種。医療目的では、X 線は体の内部の画像を得るために、一般的に用いられています。

アントラサイクリン
多くの範囲のがん治療で化学療法として使用される抗生物質。

イフォスファミド
他の薬剤による以前の治療に反応しなかった精巣胚細胞腫瘍の治療に用いられる薬剤で、別の薬剤と併用されます。他の種類の癌に対する治療薬としても研究されています。イフォスファミドは細胞内の DNA に結合して、癌細胞を殺傷する。アルキル化剤の一種であり、代謝拮抗薬の一種でもあります。

イマチニブ
イマチニブはチロシンキナーゼ阻害薬です。チロシンキナーゼを特異的に阻害します。チロシンキナーゼは増殖するがん細胞の表面に含まれ、イマチニブはこれらの受容体の働きを阻害することによって細胞分裂をコントロールします。

ウェルナー症候群
思春期からはじまる急速な老化によって特徴づけられる遺伝性障害です。患者さんは平均よりも小柄で、髪の毛を失ったり白髪になる、動脈硬化、骨が薄くなる、糖尿病、肌が硬化するなど健康上の問題が起こります。患者さんは、がんのリスク、特に骨肉腫（骨のがんの一種）のリスクが高くなります。ウェルナー症候群は、細胞分裂に関与する遺伝子の突然変異（変化）によって引き起こされ、それは常染色体劣性遺伝子疾患の一種です。成人早老症や WS ともいいます。

壊死
生きた組織が死ぬこと。

エピルビシン
リンパ節転移を伴う早期の乳癌の治療薬として他剤と併用して使用される薬剤です。その他の癌への治療にも検討されています。エピルビシンはアントラサイクリン系抗腫瘍性抗生物質です。エレンスやエピルビシン塩酸塩とも呼ばれます。

塩化ビニール
プラスチックの製造に使用される原料。塩化ビニールへの被ばくは、肝臓腫瘍、脳腫瘍、肺がん、リンパ腫*、白血病を発症するリスクを高める可能性があります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

横紋筋肉腫
帯状筋という筋肉の軟組織に形成されるがんで、全身どこにでも発生します。

オピオイド（アヘン様合成麻酔薬）
中等度から激しい痛みの治療に使う薬剤。オピオイドはモルヒネ*やコデインのようなアヘン薬と同様ですが、アヘンからは作られません。中枢神経系にあるオピオイド受容体に結合します。オピオイドは麻酔薬と呼ばれていました。オピオイドはアルカロイド（含窒素有機化合物）のひとつです。

化学療法
薬剤により癌細胞を死滅させ、腫瘍の増殖を抑制する癌治療の一種です。これらの薬剤は通常、患者さんの静脈内へ緩徐に注入されますが、癌の局在によっては、直接、手足であったり、ときには肝臓であったり、経口投与ができるものもあります。

滑膜組織
関節を取り囲む膜を構成する薄くて緩やかな血管結合組織であり、腱を保護する鞘が骨の突出部を通過する場所です。滑膜細胞は髄液を分泌しますが、これは関節軟骨表面に潤滑性を与え、栄養補給を行っています。

滑膜肉腫
関節の滑膜に発生する悪性腫瘍です。

カフェオレ色素沈着
淡褐色の色素斑で、カフェオレ色に似ていることから、このように呼ばれます。

カポジ肉腫
病変（異常な領域）が皮膚、リンパ節*、口腔、鼻、喉、および体のその他の組織にも発生するタイプの癌。病変は通常紫色で、がん細胞、血管、血球でできています。体の複数のところに同時に発生することもあります。カポジ肉腫は、カポジ肉腫関連ヘルペスウイルス（KSHV）によって引き起こされます。西洋諸国では、通常、AIDS 感染や臓器移植の免疫低下状態人に起こることが多く、ユダヤ系、地中海系の高齢者やアフリカの若年者にも見られます。

肝臓の（Hepatic）
Hepatic は「肝臓の」という意味。Hepatic vein(肝静脈)は肝臓から血液を外へ排出する静脈です。Hepatic disease(肝臓病)は肝臓に影響する疾患です。

外来患者
通院で、診断や治療を受ける患者さんのことです。

基底細胞母斑症症候群
顔に特徴的な変貌を起こすほか、皮膚、骨、神経系、眼、内分泌腺に異常を起こす遺伝性疾患。患者さんは、皮膚基底膜がんの発症が高くなります。ゴーリン症候群や母斑性基底細胞癌症候群とも呼ばれます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

胸膜
肺の表面と胸腔の内壁の表面を覆っている薄い膜。肺を保護し、肺にかかる衝撃を和らげている。潤滑剤として働く液体を少量分泌されているため、呼吸をする際に肺が胸腔内で滑らかに動くようになっています。

局所切除
病変や問題のある組織の小さな領域と一緒に、その周辺の正常組織を取り除く外科的手技。この処置は、一般的に乳房や皮膚の病変に対して行われることが多いですが、全身の部位で行うこともあります。

禁忌
患者さんへ提示された治療や処置を行えない状態や症状。禁忌には絶対的禁忌と相対的禁忌があり、絶対的禁忌はこのような状態や症状を有する患者さんにその治療を決してするべきでないということを意味しており、相対的禁忌はこのような状態や症状を有する何人かの患者さんに対する利益が危険に勝るということを意味しています。

血管肉腫
血管腔やリンパ管に並ぶ細胞由来の癌の型。血管腔に並ぶ細胞由来の癌は、血管肉腫*と呼ばれます。リンパ管に並ぶ細胞由来の癌はリンパ管肉腫と呼ばれます。

血小板
血液凝固において、基本的な役割を担う小さな細胞断片。血小板数が低い患者は、重度の出血の危険にさらされます。高値の場合は血栓症の危険があり、血栓形成に伴う血管閉塞により、脳卒中または重篤な状態に陥ることがあります。また、血小板の機能不全の場合、重度な出血の危険を伴うことがあります。

結節性硬化症
腎臓、脳、眼、心臓、肺、皮膚に良性（がんでない）腫瘍が形成される遺伝性疾患。この疾患は、発作、精神障害、様々な種類の皮膚疾患を引き起こす可能性があります。

ゲムシタビン
進行または転移した膵がんの治療に使用される薬物の活性成分。また、転移した乳がん、進行した卵巣がん、進行または転移した非小細胞肺がんの治療薬として他の薬物と併用されることもある。他の種類のがんに対する治療薬としても研究されている。ゲムシタビンはがん細胞の DNA 合成を阻止し殺傷します。代謝拮抗薬の一種です。

幻肢痛
失った四肢の部位に感じる痛みや異常感覚の総称。

口腔粘膜
口腔内の湿潤な表皮。粘膜内の分泌腺のために、厚みを持ち、なめらかになっています。粘液性の膜とも言い換えることができます。

口腔粘膜炎
がん療法の有害事象として、口腔粘膜が炎症、痛みを起こした状態。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

抗鬱（うつ）剤
うつ病の治療に使われる薬です。

好中球減少
白血球*の一つである好中球が正常より少なくなっている状態。ウィルス感染や放射線や化学療法*の治療の後でみられることがあります。好中球減少は細菌や真菌感染の免疫学的防御能を弱めることになります。

抗けいれん薬
てんかん発作やけいれんを予防したり、止めるために使われます。抗てんかん薬とも呼ばれます。

後腹膜
腹腔の後部に位置する空間で、腹膜と呼ばれる組織層の後ろにあり、腰部（腹腔の後壁）を形成する筋肉および骨の前方にあります。腹膜の背後にある全ての器官、つまり後腹膜内の器官はいずれも後腹膜器官となり、それには、腎臓や膵臓、結腸などが含まれます。

後腹膜肉腫
骨と軟部組織に発生するがんの一種で、軟骨、脂肪、筋肉、血管、線維組織などの他、結合組織や支持組織が発生場所に含まれます。がんの形成場所に基づいて肉腫の種類分けがされていて、後腹膜肉腫は、腹腔の後方に発生したものを指します。

骨腫
新たな骨を形成した腫瘍で、頭蓋骨に多く、良性腫瘍です。

骨肉腫（Osteosarcoma）
上肢、下肢の四肢の大きい長管骨に発生する骨の癌。若年者に、やや男性に多いです。英語の別名は、Osteogenic sarcoma。

孤立線維性腫瘍（SFT）
胸膜または全身の軟部組織に発生する稀な腫瘍で、良性でも悪性でもあり得ます。

再発
通常は、がんや疾患を認めないか検出できない期間がしばらく続いた後に、再び発生したがんや疾患のこと。再発は最初に発生した（原発）腫瘍と同じ部位に再発する場合もあれば、別の部位に再発する場合もあります。再発がん、再発性疾患とも呼ばれます。

子宮内膜間質肉腫
子宮内の組織から生じる肉腫の一種。

シクロホスファミド
様々な種類のがんの治療に用いられ、臨床研究が行われている薬。幼児の腎臓病の治療にも用いられています。シクロホスファミドは細胞内の DNA に結合し、がん細胞を死滅させます。アルキル化剤の一種です。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

シスプラチン
様々な癌の治療に用いられる薬剤。シスプラチンには金属白金が含まれています。DNA 障害と DNA の分裂を阻害することで癌細胞を死滅させます。シスプラチンはアルキル化剤の一種です。

脂肪肉腫
脂肪性の稀な悪性腫瘍。

集学的治療
多種多様な治療方法を組み合わせた療法のこと。併用療法や集学的療法とも呼ばれます。

腫瘍陰性の切除縁
がん手術の切除後、標本の組織辺縁、辺縁。病理医*が組織の辺縁に腫瘍細胞を発見しなかった場合には、汚染されていない状況で完全に切除できたと評価されます。腫瘍細胞が確認され残存している状況は、陽性切除縁や不完全切除と呼ばれます。

腫瘍内科医
化学療法*、ホルモン療法、生物学的療法、分子標的薬療法を使ったがん治療を専門とする医師。腫瘍内科医が中心となって、がんにかかっている方へ医学的な情報を提供することはしばしばで、緩和ケアや集学治療のコーディネーター的な役割を担っています。

腫瘍抑制遺伝子
細胞増殖をコントロールする腫瘍抑制タンパク質というタンパク質を作る遺伝子の一種のことです。腫瘍抑制遺伝子の突然変異（DNA の変化）はがんにつながる可能性があります。がん抑制遺伝子とも呼ばれます。

小児腫瘍医
小児癌治療の専門医。

消化管間質腫瘍（GIST）
胃消化管壁の細胞から発生する腫瘍で、良性、悪性ともにあります。

消化管閉塞、胃腸閉塞、イレウス
胃や腸が閉塞し詰まった状態。

静脈内
静脈の中へ、静脈の中の、という意味。静脈内という用語は通常、静脈内に挿入した針や管を通して薬剤などの物質を投与する方法を指して用いられます。「IV」とも呼ばれます。

神経膠腫
グリア細胞（神経細胞を取り囲んで支持する細胞）から生じる脳内の悪性腫瘍。

神経鞘腫
神経鞘（神経を覆っているさや）に発生する末梢神経系の腫瘍で、ほとんどの場合良性ですが、稀に悪性神経鞘腫が報告されています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

神経線維腫
神経を覆う細胞や組織から発生する良性腫瘍。

神経線維腫症１遺伝子／NF1 遺伝子
NF1 遺伝子は、ニューロフィブロミンというタンパク産生に関与している遺伝子です。このタンパク質は、神経細胞やオリゴデンドロサイト（希突起神経膠細胞）や神経を取り囲んでいるシュワン細胞に多く発現しています。

神経毒性
ある種の治療により、神経系に損傷を与える傾向。

深部静脈血栓
足や下部骨盤の深い静脈に凝血塊を形成すること。痛み、腫脹、熱感、発赤といった症状が患部に見られることがあります。DVT とも呼ばれています。

髄膜腫
髄膜（脳と脊髄*を覆い保護している薄い組織）に発生する緩徐に成長する腫瘍。髄膜腫は通常成人に生じます。

整形外科医
骨格筋系に発生した外傷、病気の診断治療を専門とする外科医。骨、関節、腱、靭帯、筋肉を対象としています。

生検
病理医による検査のために細胞または組織を採取すること。病理医はその組織を顕微鏡で調べたり、その細胞または組織に対して他の検査を実施したりします。生検の手技には様々な種類があります。最も一般的なものとしては以下のものがあります：（1）切開生検、組織のサンプルだけを採取する方法；（2）摘出生検、しこりや疑わしい領域の全体を摘出する方法；（3）針生検、組織や体液のサンプルを針を用いて採取する方法。太い針を使用する場合は、コア生検と呼ばれる。細い針を使用する場合は、穿刺吸引生検と呼ばれます。

制吐剤
抗がん剤の治療に伴う嘔気、嘔吐を予防、軽減する薬剤。グラニセトロン、メトクロプラミド、オンダンセトロンが含まれます。

赤血球
最も一般的な血球。血液を赤く見せる物質。酸素の輸送が主な役割です。

線維芽細胞
コラーゲンタンパク質を作り分泌する結合組織細胞。

線維腫
良性腫瘍*、通常子宮または胃腸管にあります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

線維腫症
複数の線維腫が発症した状態。 線維腫は、結合組織に影響をおよぼす良性腫瘍です。

全身治療・療法
血流を通して循環する物質を用い、全身の細胞に行きわたらせ効果を与える治療。化学療法や免疫療法は、全身療法の一例。

組織病理／組織病理学
顕微鏡を使って、組織、細胞を検査、研究すること。生検*や手術で、採取された組織を固定後、検査室に送り、箔切標本を作成し、各種の染色を行った上で、顕微鏡で観察します。

ゾンデ／プローブ
体の傷や空洞や穴などを検索する長くて細い器具。

ダイオキシン
非常に有毒であることが知られている様々な工業廃棄物。

大腸腺腫性ポリポーシス（APC）遺伝子
がん抑制遺伝子。遺伝子変異が結腸直腸がんを起こします。

ダカルバジン
ホジキンリンパ腫*や悪性黒色腫の治療に使用され、他の種類の癌の治療においても研究がされている治療薬です。細胞内の DNA に作用して、癌細胞を殺すとされています。アルキル化剤の一種です。

タキサン
細胞分裂を止めることにより、細胞の成長を阻害する薬の一つ。タキサンは微小管（有糸分裂において染色体の移動を助ける細胞内構造物）を妨害することから、がん治療に用いられます。有糸分裂阻害剤及び微小管阻害薬の一種。

注意深い待機
患者さんの状態を注意深く観察する際、症状が現れたり変化しない限り、治療を与えないことを意味しますが、これは、病状がゆっくりと進行する場合、そして、治療のリスクが有益性より高い場合に行います。注意深い待機中に、患者さんにはある種の検査が行われることがあります。前立腺癌で時々行われ、傍観・待機マネジメントともいいかえられます。

超音波
高エネルギーの音波を体内の組織や臓器に当てて反響を作り出す手法。反響のパターンは超音波装置のスクリーンに表示され、体内組織の画像が超音波画像として表示されます。

聴神経
聴覚、バランス、頭の位置に関わる神経のことです。この神経には、蝸牛枝（音伝達）と前庭枝（バランス感覚、頭の位置感覚を感知）という 2 本の分岐があります。内耳神経とも呼ばれます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

転移
身体のある場所から他の場所へとがんが拡がること。拡がった細胞によって形成される腫瘍は転移腫瘍や転移と呼ばれます。転移腫瘍は原発の腫瘍とおなじ細胞を含みます。

電離放射線照射
X 線*装置、放射線性物質、宇宙空間から地球に入ってくる放射線やその他の原因によって生じる（放出される）放射線のひとつの型。高線量で電離放射線照射は細胞内で化学活性を増加させ、癌を含め健康に危険を生じうる可能性があります。

突然変異
遺伝子を形成する DNA において、塩基対の並びが変化すること。遺伝子変異により、必ずしも遺伝子が永久的に変化するわけではありません。

トラベクテジン
ホヤの一種から抽出された、がん治療のために研究されている物質です。DNA に結合し、DNA を破壊します。DNA 損傷を修復する細胞の能力をブロックするため、癌細胞を死滅させることができるとされています。トラベクテジンは研究所でも作られており、これは DNA 切除修復阻害剤の一種です。

ドキソルビシン
様々な種類のがんの治療に用いられ、臨床研究が行われている薬です。ドキソルビシンは Streptomyces 属の細菌から分離されます。DNA を破壊し、がん細胞を死滅させます。アントラサイクリン抗腫瘍抗生物質の一種です。アドリアマイシン PFS やアドリアマイシン RDF、塩酸ドキソルビシンとも呼ばれます。

ドセタキセル
ドセタキセルはタキサンとして知られている抗がん剤に属します。ドセタキセルは細胞が分化増殖するために必要な内部骨格を破壊する能力を阻害します。骨格がそのままだと細胞は分裂することができず、最終的に死に至ります。ドセタキセルは血球のような非がん細胞にも影響を及ぼすため、それが副作用の原因となることがあります。

肉腫
骨、軟骨、脂肪、筋肉、血管その他の結合組織*または支持組織の癌。

入院患者
病院に泊まって治療を受ける患者さん。対照的な言葉は外来患者*。

粘膜炎
癌治療の合併症で、消化管の粘膜が炎症を起こした状態。口腔の痛みの原因となります。

発がん物質
がん発生を誘発する物質。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

白血球
感染から身体を守る役割を担う、免疫系*の細胞。

パクリタキセル
乳がんや卵巣がん、AIDS*関連のカポジ肉腫の治療に用いられる薬。子宮頸がんを治療する際、他の薬と併用して用いられることもあります。また、パクリタキセルに関して他のがん治療の研究も行われています。細胞分裂を止めることにより細胞の成長を阻害し、がん細胞を死滅させます。抗有糸分裂薬の一種です。

パゾパニブ
最も一般的なタイプの腎臓癌である進行腎細胞癌の治療に使用される薬剤。他の抗癌剤で治療された後の進行軟部肉腫の治療にも使用されます。その他のタイプの癌の治療に関しても研究が進められています。塩酸パゾパニブは、タンパク質チロシンキナーゼ阻害剤の一種で、血管新生を阻害し、腫瘍の成長を妨げます。

標的治療・療法
特定のがん細胞を見つけ、攻撃するためにモノクローナル抗体などの薬剤や物質を使用する治療法。標的治療は他のがん治療法より副作用が少ないことがあります。

表皮嚢腫、上皮嚢腫
皮膚外傷で、上皮が組織内に袋状にポケットを作り、嚢腫状になった腫瘍。内容物は液体、空気、上皮の垢、液体などで、ほとんどの嚢腫は良性（がんではない）です。

貧血
赤血球*またはヘモグロビン*の不足によって特徴付けされる状態。ヘモグロビンを含む鉄は肺から全身へと酸素を運びますが、貧血状態ではこの酸素運搬は減少します。

ビノレルビン
ビンカアルカロイドと呼ばれる植物薬の一種の抗癌剤。

病理医
顕微鏡を使って疾患の細胞や組織を検討する病理組織学*を専門とする医師のこと。

ビンクリスチン
急性白血病の治療に用いられる薬剤です。ホジキンリンパ腫、非ホジキンリンパ腫、横紋筋肉腫、神経芽腫、ウィルムス腫瘍の治療に他の薬剤と併用して使われます。ビンクリスチンは他のがんの治療においても研究されています。細胞分裂を中止することで細胞増殖を抑制します。ビンカ・アルカロイドと抗有糸分裂薬の一種です。

ファロピウス管
卵巣から子宮に卵胞を運ぶ細い管。女性生殖系臓器で、対の卵巣、輸卵管は、子宮の左右配置されています。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

閉経
生涯において、女性の卵巣がホルモン生成を停止し、月経周期が止まる時期。自然閉経は通常 50 歳頃に起こります。12 か月連続して生理が訪れなかった場合、その女性は閉経を迎えたと言えます。閉経の症状は紅潮、気分の変動、寝汗、膣乾燥、集中力の欠如、不妊が挙げられます。

便失禁
排便コントロールの不具合で、便が漏れる状態。

フェノキシ系除草剤
フェノキシ系除草剤は、成長ホルモンであるインドール酢酸（IAA）に関連する化学物質の一種です。広葉植物に噴霧すると、急速でコントロール不能な成長を誘発し、最終的には植物が枯れてしまいます。

フォンレクリングハウゼン病
神経線維腫症 1 として知られる病気です。

浮腫
皮下や体内、体腔に液体が異常に溜まった状態。

ブドウ糖
ブドウ糖は植物や動物の組織で広く作られる単糖類。体の主なエネルギー源になります。

分離式温熱患肢灌流法
抗がん剤を溶かした加温した溶解液を、上肢、下肢の血管に流しこむ治療方法。ターニケット（四肢の近位部を縛るベルト）で一時的に四肢の血流を止めて、四肢の血液内に抗がん剤を投与する方法です。悪性腫瘍が発生している局所に大量の抗がん剤を投与することができる方法で、四肢灌流法とも呼ばれます。

分裂速度・数
がん細胞がどのくらい速く分裂し、成長しているかをあらわす尺度。一定量のがん組織の中で分裂する細胞数を数えることによって、分裂速度を確認することができます。分裂速度は黒色腫（皮膚癌の一種）や他のいくつかの種類のがんの病期判定に利用でき、分裂数が高いと生存率が低くなります。

平滑筋肉腫
平滑筋細胞の悪性腫瘍（がん）で、体のほぼどこにも発生しますが、一般に、子宮、腹部、骨盤に好発します。

放射性標識
放射性物質で標識すること。放射性標識された物質が体内に注入されると、その物質の動きは検出器によって追跡することができます。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

放射線科医
レントゲン*撮影装置、CT*、MRI*検査等の画像機器を使って、疾患、外傷の診断を行う専門医師。

放射線検査
診断と治療の両方のため、体内の臓器や構造、組織を視覚化する画像技術（X 線撮影や超音波*、コンピュータ断層撮影法*、核医学など）を用いた検査法。

放射線腫瘍医
放射線で、がん治療を行う専門家。画像検査で診断を行う放射線診断医*とは異なります。

放射線治療
がんの特定の領域を対象としたがん治療に用いられる放射線治療。

膀胱性尿失禁
排尿コントロールの不具合で、尿が漏れる状態。

ホルモン療法
ホルモンを使った治療のことです。

膜（細胞膜、隔壁膜）
生物学においては、（１）細胞内の構造物を包み込んでいる膜構造、（２）周囲の組織から細胞を隔離している細胞周囲の層、（３）組織間にあって、組織の境を形成している膜（基底膜や粘膜）。

麻酔
麻酔薬として知られている薬剤を使用することで、可逆的に意識のない状態とし、痛みを除き、正常な反射を抑え、ストレスに対する反応を弱めます。全身麻酔や局所麻酔を行うことによって、患者さんに外科的処置が可能な状態にします。

末梢神経鞘腫瘍（MPNST）
末梢神経周囲の保護鞘（被覆）を形成し、中枢神経系の外にある神経（脳および脊髄）である細胞内で発生する軟部肉腫の一種。 悪性末梢神経鞘腫瘍とも呼ばれる。

未分化／未分類多形性軟部肉腫*
筋肉、脂肪、繊維組織、血管、または体の他の組織から発生するがん。

無痛性、遅発性
がんの一種で、ゆっくり成長するものを指します。

網膜芽細胞腫遺伝子／RB 遺伝子
腫瘍抑制遺伝子の一つ。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

陽性切除縁
がん手術の切除後、標本の組織辺縁、辺縁。病理学者*が組織の端に腫瘍細胞を発見し、残存腫瘍がある状態。

予後
その疾患のたどると思われる結果または経過：回復の見込みまたは再発*の見込みのことです。

理学療法士
体を健康に保つための専門家で、病気や怪我で、体動、肉体活動性が低下した患者さんの評価や治療を行う。理学療法の内容は、運動、マッサージ、ホットパック、アイスイング、電気刺激装置を使って、筋力低下、除痛、運動改善を図ります。怪我の防止や運動能力低下を予防する訓練を行います。

良性腫瘍
がんではないこと。良性腫瘍は増大することがありますが、体の他の部位に拡がることはありません。非悪性とも呼ばれます。

臨床試験
新規治療方法、治療薬の安全性、有用性を検証するために患者さんを対象にした試験研究。薬剤、放射線治療*、手術、併用治療が評価されます。

リンパ節
リンパ組織の丸い塊で、周囲は結合組織の被膜に覆われています。リンパ節ではリンパの濾過が行われているほか、リンパ球の貯蔵場所にもなっています。リンパ節はリンパ管に沿って分布しています。リンパ腺とも呼ばれます。

（悪性）リンパ腫
免疫系の細胞から始まるがん。リンパ腫は 2 つに分類されますが、それは、リードステルンベルグ細胞（Reed-Sternberg）由来のホジキンリンパ腫と、多種多様な免疫細胞の癌細胞が含まれる非ホジキンリンパ腫です。非ホジキンリンパ腫は、経過の緩慢な潜在性経過をとる場合と、発育が早く侵襲性経過をとる場合があります。これらのサブタイプ型により、治療へのレスポンスは異なります。 ホジキンリンパ腫、非ホジキンリンパ腫ともに小児から成人に発生し、治療方法や予後*は、病期や癌のタイプにより異なります。

リンパ浮腫
余分なリンパ液が組織で堆積し、膨張した状態。もしリンパ管が閉塞、傷害、あるいは手術で除去された際、腕や下肢に生じる可能性があります。

This document is provided by the Anticancer Fund with the permission of ESMO.
The information in this document does not replace a medical consultation. It is for personal use only and cannot be modified, reproduced or disseminated in any way without written permission from ESMO and the Anticancer Fund.

ESMO/Anticancer Fund Guides for Patientsは、患者さんとご家族が、がんの種類ごとに異なる病気の性質を理解し、自分にとって最善な治療選択肢は何かを判断する手助けとなるように作られています。本書の情報は、腫瘍医のために、がんの種類ごとに作成された診断・経過観察・治療に関するESMO診療ガイドラインに基づき書かれています。本書は、ESMOガイドラインワーキンググループおよびESMOのがん患者ワーキンググループからの大きな協力を得てAnticancer Fundにより作られたものです。更に情報が知りたい場合には、下記サイトへアクセスしてください。

www.esmo.org
www.anticancerfund.org

Anticancer Fund
www.anticancerfund.org

ESMO
GOOD SCIENCE
BETTER MEDICINE
BEST PRACTICE
European Society for Medical Oncology
www.esmo.org