



# デスモイド腫瘍

(ですもいどしゅよう)



※内容を簡素に記載しております。詳しくはHPをご覧ください。

## デスモイド腫瘍とは

デスモイド腫瘍はデスモイド型線維腫症ともいわれる腫瘍性疾患です。デスモイド腫瘍は局所浸潤性は強いものの、遠隔転移を起こすことがないことから、WHO分類においては、良性と悪性の「中間群」の軟部腫瘍に分類されています。デスモイド腫瘍の発生年齢のピークは40歳で、女性は男性の2~3倍の発生頻度とされています。日本整形外科学会・国立がん研究センターによる全国軟部腫瘍登録の統計では、日本全国で新規に診断されたデスモイド腫瘍の患者は173名(2018年)、156名(2019年)であり、非常にまれであることがわかっています。デスモイド腫瘍はその発生様式から、孤発性、家族性に分けられます。孤発性は全体の90%前後を占め、若年成人女性に多く、全身のあらゆる部位に発生しますが、特に四肢・体幹に多く見られます。これに対し、家族性腺腫性ポリポージスに関連するデスモイド腫瘍は、若年成人男性に多く、発生部位は腹腔内が大半を占めます。

## デスモイド腫瘍の症状と診断

デスモイド腫瘍の症状として、四肢・体幹などに発生した場合は腫瘤の触知の他に腫瘍の圧迫による神経障害や疼痛が出ることがあります。一方腹腔内腫瘍の場合、腹痛や腹部腫瘤、腸管穿孔などの症状を呈することもあります。また頭頸部領域に発生した場合、まれに重要臓器への浸潤や気管閉塞などを生じることで、致死的となることも報告されています。デスモイド腫瘍の画像診断で最も有用なのはMRIです。デスモイド腫瘍の病理診断は、他の軟部腫瘍との鑑別において重要です。

## デスモイド腫瘍の治療

従来デスモイド腫瘍の治療は、軟部肉腫と同様、十分な切除縁をもって広範切除を行うことが推奨されてきました。しかし、近年いくつかの後方視的観察研究の結果から、切除縁評価と術後再発率との間には有意な相関は見られないこと、約50%のデスモイド腫瘍患者においては、無治療経過観察でも腫瘍の増大は認められないことがわかりました。これらの結果をもとに、最近では無症状のデスモイド腫瘍に対しては、まず慎重に経過観察を行なっていくことが提案されています。腫瘍増大が認められた場合には、薬物療法や外科治療が考慮されます。薬物療法では最初に消炎鎮痛薬(COX2選択的阻害剤)が用いられることが多いですが、その他の選択肢として、ホルモン療法(抗エストロゲン薬)、抗がん剤(メトトレキサート+ビンブラスチンの低容量療法、パゾパニブなど)が試みられます(なお、**デスモイド腫瘍に対する抗がん剤使用は適応外となります**)。外科的治療では、軟部肉腫のような広範切除は必ずしも必要ではなく、特に四肢や腹腔内、後腹膜発生例では、機能温存を優先させた切除縁設定が許容されます。なお、四肢発生腫瘍は体幹発生よりも再発率が高く、また体幹のなかでも腹壁発生は、他の部位に比べ良好な成績を示すことがわかっています。

