

市民向け論文・実績紹介

わが国における悪性骨・軟部腫瘍の治療成績について～全国骨・軟部腫瘍登録のデータより～

## はじめに

この発表は日本整形外科学会/国立がん研究センターによる全国骨・軟部腫瘍登録のデータを解析した「わが国の悪性骨・軟部腫瘍の記述疫学」の結果（英文雑誌 Journal of Orthopaedic Science 誌に発表されたもの）の一部を、国民の皆様への情報提供を目的としてわかりやすく説明したものです。このホームページへの掲載は日本整形外科学会の理事会で承認されています。

## 研究の背景

まれながん、いわゆる「希少がん」の定義は、年間新規罹患数が人口 10 万人あたり 6 人以下のものとされています。米国 SEER の最新データによると、原発性悪性骨腫瘍の年間新規罹患患者数は人口 10 万人当たり 1.0 人、原発性悪性軟部腫瘍の年間新規罹患患者数は人口 10 万人当たり 3.5 人とされており、原発性悪性骨・軟部腫瘍は典型的な希少がんと言えます。また、実際には、原発性悪性骨・軟部腫瘍はさらに数十以上の多くの組織型の腫瘍に分けられる（原発性悪性骨腫瘍：骨肉腫、軟骨肉腫など、原発性悪性軟部腫瘍：脂肪肉腫、平滑筋肉腫、横紋筋肉腫など）ため、個々の悪性骨・軟部腫瘍はさらにまれとなります。

希少がんは、それぞれの施設で扱う症例数が少ないため、骨・軟部腫瘍を単一施設で統計学的解析に足る十分な症例数を経験することは非常に困難です。そのため、わが国における骨・軟部腫瘍の実態を疫学という観点から疾患横断的にとらえた全国的な記述統計すら十分に明らかになっていないのが現状です。

全国骨・軟部腫瘍登録はわが国の骨・軟部腫瘍の診療の実態を明らかにするために、日本整形外科学会により経済的支援を受け、国立がん研究センター骨・軟部腫瘍科内に登録事務局をおく、全国臓器がん登録の一つです。1950 年代から開始された本登録は、2006 年から登録が電子化され、収集される情報は詳細かつ質の高いものとなり、日本における骨・軟部腫瘍の発生数や治療成績を全国規模で検討することができるようになりました。本登録は希少がんである骨・軟部腫瘍に特化した全国規模のデータベースであり、世界的にも類をみない骨・軟部腫瘍に関する貴重な疫学・臨床情報となっています。

全国骨・軟部腫瘍登録に登録されたデータを用いて、本邦における原発性悪性骨・軟部腫瘍の疫学、予後に関する全国的な記述統計の研究を行いました。

## 研究内容と成果

## 原発性悪性骨腫瘍（骨の肉腫）

全国骨・軟部腫瘍登録に2006-2012年に登録された骨腫瘍17,476例から良性・中間悪性腫瘍、悪性リンパ腫、骨髄腫、転移性骨腫瘍、臨床情報の不十分な症例を除外し、最終的に原発性悪性骨腫瘍2,773例を抽出しました。全例について患者基本情報(年齢、性別、初診時の状況)、腫瘍に関する情報(部位、最大径、組織型・悪性度など)、治療に関する情報(手術や切除縁(注)、化学療法、放射線治療の詳細)を抽出し、どのような因子が疾患特異的生存率(注)に関与しているのかを検討しました。

原発性悪性骨腫瘍は男性にやや多く(1,545例, 56%)、年齢は10代と60代の二峰性の分布を示していました(平均年齢42.6歳)。腫瘍の部位は下肢1,342例(48%)、体幹部1,038例(37%)など、組織型は骨肉腫1,152例(42%)、軟骨肉腫713例(26%)、Ewing肉腫214例(8%)、脊索腫194例(7%)などでした。大部分の症例(91%)は専門施設である登録施設で初回治療を受けていました。治療成績に係る予後因子の解析では、組織型、腫瘍最大径、腫瘍の部位、患肢温存の有無(注)が疾患特異的生存率と強く関連していました。図1にこれらのパラメーターごとの疾患特異的生存率のカーブを示します。

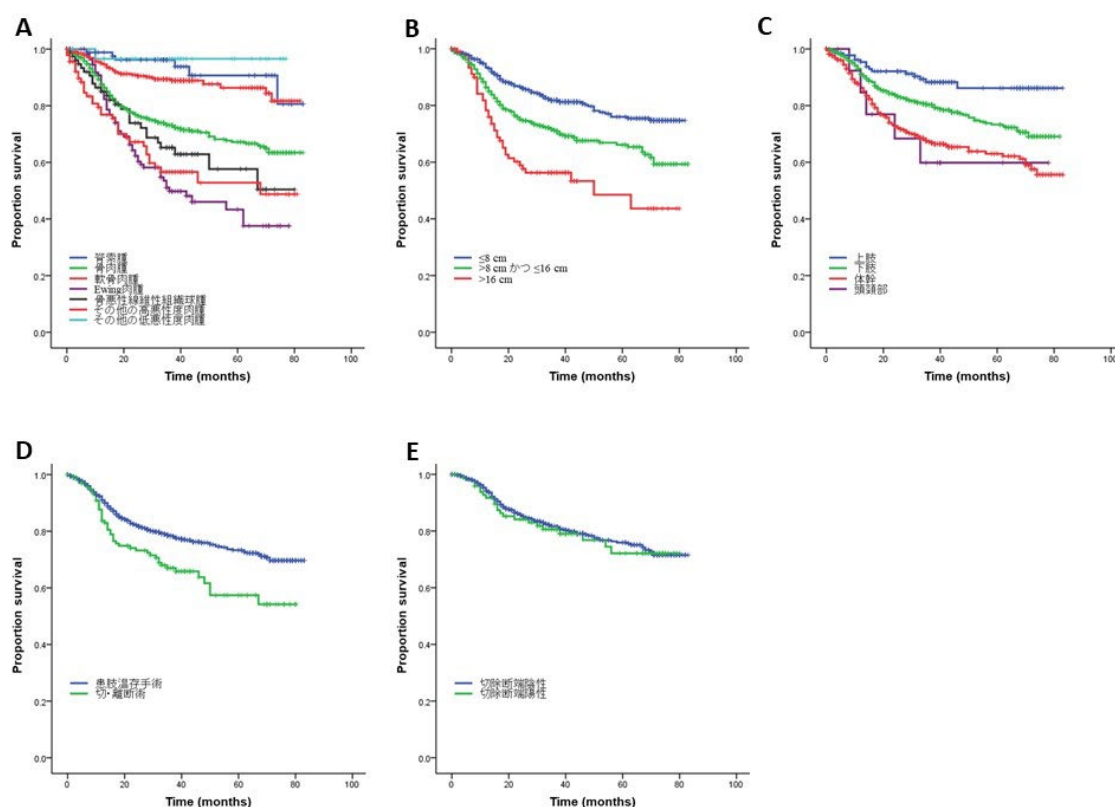


図1. 悪性骨腫瘍における疾患特異的生存率：A. 組織型，B. 腫瘍最大径，C. 腫瘍の部位，D. 患肢温存状態，E. 切除縁

## 原発性悪性軟部腫瘍（軟部肉腫）

同様に 2006-2012 年に登録された軟部腫瘍 44,709 例から、良性腫瘍、臨床情報の不十分な症例を除外し、最終的に悪性軟部腫瘍 8,288 例を抽出しました。

悪性軟部腫瘍は男性にやや多く(4,581 例, 55%), 年齢は 60 代にピークがありました(平均 58 歳). 腫瘍の部位は下肢(4,380 例, 53%)が最多で、組織型は未分化多形肉腫 1,613 例(20%), 高分化型脂肪肉腫 1,594 例(19%), 粘液型/円形細胞型脂肪肉腫 775 例(9%), 平滑筋肉腫 539 例(7%), 粘液線維肉腫 488 例(6%), 滑膜肉腫 479 例(6%), などでした. 多くの症例(78%)は専門施設である登録施設で初回治療を受けていましたが、悪性骨腫瘍(91%)と比較するとその割合は低い傾向が窺われました. 予後因子の解析では、組織型、腫瘍最大径、腫瘍の部位、深度、患肢温存状態、切除縁が疾患特異的生存率と強く関連していました. 図 2 にこれらのパラメーターごとの疾患特異的生存率のカーブを示します.

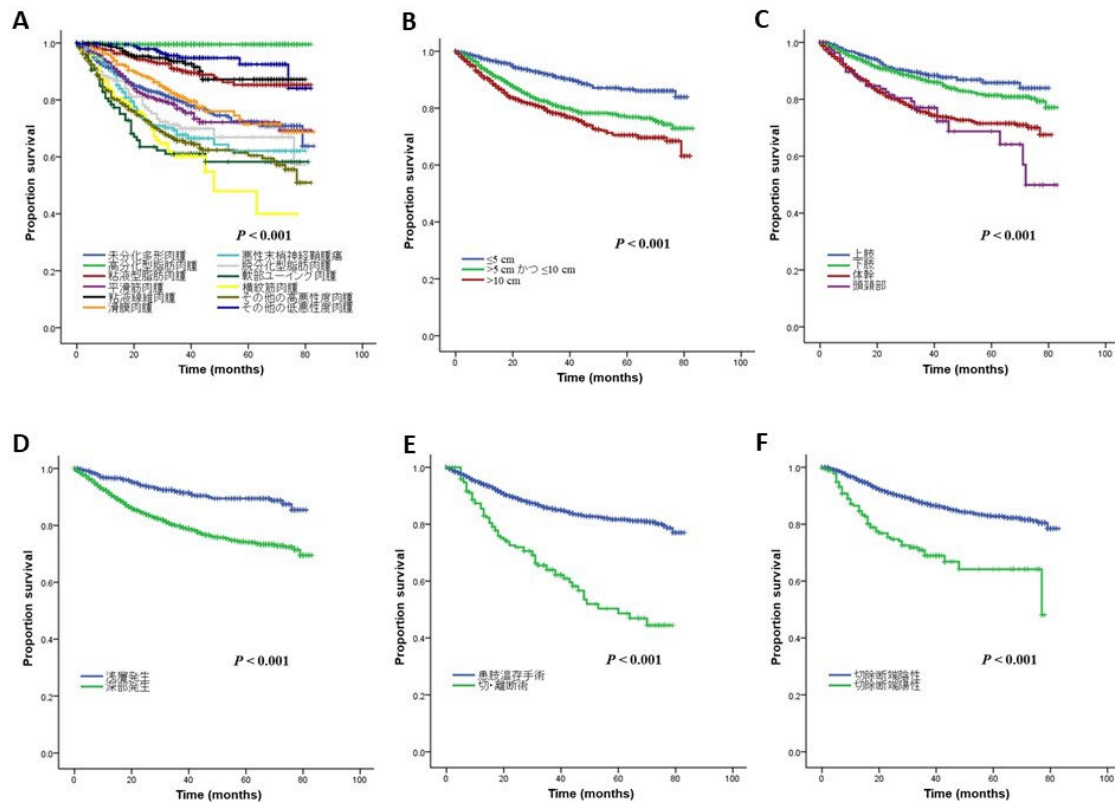


図 2. 悪性軟部腫瘍における疾患特異的生存率: A. 組織型, B. 腫瘍最大径, C. 腫瘍の部位, D. 深度, E. 患肢温存状態, F. 切除縁

注意していただきたい点

・この研究は、日本整形外科学会の会員が所属する施設を中心に登録された患者さんのデータを使用したもので、全国のすべての悪性骨・軟部腫瘍患者さんを調査した結果ではありません。また、悪性骨・軟部腫瘍は全身のあらゆる部位に発生するため、特に頭頸部や縦隔、腹腔内に悪性軟部腫瘍が発生した場合など、整形外科以外の科で治療されることも少なくありません。

・この研究では、手術に伴う合併症などの短期の成績および手術後の障害や生活の質への影響などは調べられていません。また、手術術式の選択や手術後の生存に大きな影響を及ぼす患者さんの全身状態についても調べられていません。

・さまざまな腫瘍ごとのより詳しい情報や治療成績、適切な治療方法などについては、下記ガイドラインやウェブサイトをご参照下さい。

- 原発性悪性骨腫瘍診療ガイドライン 2022：日本整形外科学会，南江堂
- 軟部腫瘍診療ガイドライン 2020 改訂第3版：日本整形外科学会，南江堂
- 国立がん研究センター希少がんセンターさまざまな希少がん解説：骨と軟部組織領域  
<https://www.ncc.go.jp/jp/rcc/about/index.html>
- 国立がん研究センターがん情報サービス「肉腫（サルコーマ）の分類」  
<https://ganjoho.jp/public/cancer/sarcoma/index.html>

## 今後の展望

本研究では全国骨・軟部腫瘍登録を用いて本邦における悪性骨腫瘍および悪性軟部腫瘍の全国的な記述統計を明らかにしました。今後、より長期にわたりデータを蓄積し、解析を行うことで、経年的な治療法の変化や生存率の変化が明らかになり、骨・軟部腫瘍の治療の課題や今後解決すべき問題点などが明らかになることが期待されます。本研究は全国骨・軟部腫瘍登録を用いた初の臨床研究であり、今後、さらに本登録を用いたビッグデータの解析を積み重ね、わが国における悪性骨・軟部腫瘍の実態の解明、診療レベルの向上、最終的には悪性骨・軟部腫瘍患者さんの治療成績の向上に寄与してゆきたいと考えています。

## 用語解説

切除縁：手術で切除された腫瘍周囲組織の切除断端のことで、その状態を観察する（切除縁評価）ことで手術の根治性を評価します。本研究では顕微鏡的に切除縁に腫瘍が残存しているか（切除断端陽性）、いないか（切除断端陰性）で分類して解析を行っています。

疾患特異的生存率：

治療を受けた患者さんが、治療後一定期間経過した後にとれくらいの割合で生存しているかを表すのが生存率です。多くの場合、本研究と同様に統計学的手法で推定した生存曲線で表されます。本研究では生存率の中でも疾患特異的生存率を解析しており、骨・軟部悪性腫

瘍が再発・転移するなどして死亡した場合を死亡とカウントしており、それ以外の原因（別の病気や事故など）による死亡は含んでいません。

患肢温存手術と四肢切断術：

かつては骨肉腫などでは手足を切断する手術（四肢切断術）を余儀なくされることが多かったのですが、画像診断技術の発展、効果的な周術期化学療法を導入により、過去 30 年で悪性骨・軟部腫瘍の治療成績は飛躍的に改善し、手術方法は四肢切断術から患肢温存手術が主流となっています。

### 発表雑誌

Statistics of bone sarcoma in Japan: Report from the Bone and Soft Tissue Tumor Registry in Japan

J Orthop Sci. 2017 Jan;22(1):133-143.

doi: 10.1016/j.jos.2016.10.006.

Koichi Ogura, Takahiro Higashi, Akira Kawai

Statistics of soft-tissue sarcoma in Japan: Report from the Bone and Soft Tissue Tumor Registry in Japan

J Orthop Sci. 2017 Jul;22(4):755-764.

doi: 10.1016/j.jos.2017.03.017.

Koichi Ogura, Takahiro Higashi, Akira Kawai

### 問い合わせ先

（研究内容について）

国立がん研究センター中央病院骨軟部腫瘍・リハビリテーション科/

全国骨軟部腫瘍登録事務局

川井 章, 小倉 浩一

TEL: 03-3542-2511

E-mail: kotsunanbu@ml.res.ncc.go.jp

日本整形外科学会事務局

骨軟部腫瘍委員会担当

TEL: 03-3816-3671

E-mail: joa\_mstc@joa.or.jp