初回治療より長期の経過で局所再発をきたした 悪性末梢神経鞘腫の1例

前 川 啓* 西 田 顕二郎* 横 山 良 平*

Late Local Relapse of Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: A Case Report

Akira Maekawa*, Kenjiro Nishida*, and Ryohei Yokoyama*

初回治療より7年以上を経て局所再発をきたした上縦隔の迷走神経由来の悪性末梢神経鞘腫(MPNST)を経験した。46歳時左頸部の腫脹と嚥声, horner 徴候にて発症。CTにて上縦隔より頸部に連続する腫瘍をみとめ, 臨床所見と細胞診にて非小細胞肺癌と診断で放射線化学療法後に切除した。手術所見では迷走神経由来の紡錘形細胞腫瘍であり vimentin と S-100 が陽性であったことから MPNST と診断した。手術より86ヶ月後, 左鎖骨周囲に再発腫瘍を認めた。再発腫瘍は左鎖骨上の手術瘢痕部にあり, 穿刺細胞針の刺入部に近かった。

MPNSTの局所再発の多くは2年以内に発生し5年以上経過して再発することは稀である。しかし, 本症例のように手術より7年以上を経て再発をすることがあり, 長期の経過観察が必要である。

We present a patient with malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) of mediastinum arising from the vagus nerve which developed seven years after the initial treatment. A 46-year-old woman underwent chemoradiotherapy followed by surgery for the primary tumor under the incorrect diagnosis of non-small lung cell carcinoma. The patient developed local recurrence 86 months after the first treatment. The recurrent tumor occurred in the operation scar over the clavicle adhering to the periosteum of the clavicle. Although it is quite rare for MPNST to recur more than five years after the initial treatment, long term follow-up should be necessary in MPNST as well as other soft tissue sarcomas.

Key words : soft tissue sarcoma (軟部肉腫), malignant peripheral nerve sheath tumor (悪性末梢神経鞘腫), prognosis (予後)

はじめに

悪性末梢神経鞘腫 (malignant peripheral nerve sheath tumor: MPNST) は末梢神経または良性の神経線維腫より発生するか, 神経鞘細胞への分化がみられることから診断される高悪性度軟部腫瘍である¹⁾。神経に沿って進展する場合, 外科的切除の際に切除縁が不十分であることが多く, 局所再発率が高い。5年生存率は約40%程度とする報告が多く, 化学療法と放射線療法の効果も明らかではない。局所再発はほとんどが2年以内に生じる^{2,5)}。今回初回手術後7年2ヶ

月後に局所再発した悪性末梢神経鞘腫の1例を経験したため, 文献的考察を加え報告する。

症 例

原発腫瘍はすでに報告しているが, 上縦隔の迷走神経に発生した MPNST である³⁾。患者は女性で46歳時に左頸部の腫脹と嚥声, horner 徴候にて発症した。CT, MRIにて頸部より上縦隔内に進展する腫瘍を認め(図1), 穿刺細胞診と臨床所見より非小細胞肺癌の診断にて化学療法(シスプラチン 80mg/m²/day day 8, day 36に静脈投与 UFT 400mg/m² day 1-14,

* 独立行政法人国立病院機構九州がんセンター整形外科 Orthopedic Division, National Kyushu Cancer Center, Fukuoka, Japan

図1 初発時のMRI T1強調画像。上縦隔に内頸動脈を取り囲むように増殖する筋肉よりやや高信号の腫瘍を認める。

図2 再発腫瘍のMRI。Gd-T1画像で鎖骨に接し内部が不均一に造影される10cm×5cmの腫瘍を認める。

図3 a 術後病理組織（肉眼）。
皮下から鎖骨骨膜にそって腫瘍が増殖しているが鎖骨への浸潤はみられない。
b 術後病理組織（H.E. 強拡大）
異型の強い紡錘状細胞を認め、核分裂像も散見される。

day 29-42 に内服）と放射線照射（2 Gy/Fr×20Fr total 40Gy）を行った。画像上縮小を認め、切除を施行した。術中所見で腫瘍は迷走神経と連続しており、手術標本の病理組織では一部にS100陽性細胞を有する紡錘形の腫瘍細胞が存在した。このことから Malignant peripheral nerve sheath tumor（以下 MPNST）と診断した。再発、遠隔転移なく経過良好であった。手術より7年2ヶ月後、左前胸部皮下に腫瘍を認めた。初回手術の瘢痕は左鎖骨から胸骨正中上にあり、左鎖骨上の瘢痕に沿って腫瘍を認めた。MRI

にて前回の手術創の皮下に鎖骨を取り囲み内部が不均一に造影される腫瘍を認めた（図2）。生検にて MPNST の局所再発と診断した。術前化学療法としてイホスファミド（IFM）1.8g/m²/day+エトポシド（VP-16）100mg/m²/day を5日間連続投与するレジメンによる化学療法を2コース施行した。化学療法前後で画像上の腫瘍のサイズに変化はなかった。この後に広範切除術を行った（図3a, b）。現在術後5ヶ月であるが、転移および局所再発は認めていない。

考 察

MPNSTは高悪性度の軟部腫瘍で予後不良な軟部肉腫のひとつである。また神経に発生した場合は神経に沿って浸潤していることが多く、切除が不十分となり局所再発率が高い⁴⁾。本例も迷走神経に発生しているが、再発部は手術瘢痕に生じていた。穿刺細胞診の針の刺入部に近く原発巣手術時に生検針の経路が切除されておらずこれが原因となった可能性が否定できない。

長期成績として、Matteoらは205例のMPNSTにおいて局所再発率は28.8%であり、再発までの期間の中央値は9ヶ月であったと報告²⁾している。Wongらも134例にて局所再発率は45%であり中央値は10ヶ月であったと報告している⁵⁾。いずれの報告においても再発のほとんどが2年以内に生じている。上記の報告の中には156ヶ月後の局所再発例も含まれているが、本症例での86ヶ月後での局所再発はきわめて稀である。術前の放射線化学療法が奏功したことが要因と考えられた。

MPNSTは化学療法、放射線療法に抵抗性とされているがIFMを含んだ化学療法が奏功したとの報告もある¹⁾⁶⁾。本症例では細胞診により非小細胞肺癌と誤診されCDDP+UFTによる化学療法を併用した放射線療法が行われたにも関わらず、奏功しており、

MPNSTに対する化学療法を考える上で参考になる知見と考える。

ま と め

初回手術より長期の経過で再発をきたした悪性末梢神経鞘腫瘍を経験した。原発巣手術時の生検創の処置の重要性を再認識する必要がある。

参 考 文 献

- 1) Masui, F., et al.: A malignant peripheral nerve sheath tumor responding chemotherapy. *J. Bone Joint Surg. [Br]*, 86-B: 113-115, 2004.
- 2) Matteo, A., et al.: Malignant peripheral nerve sheath tumor: prognostic factors and survival in series of patients treated at single institution. *Cancer*, 107: 1065-1074, 2006.
- 3) Shoji, F., et al.: Malignant schwannoma of the upper mediastinum originating from the vagus nerve. *World J. Surg. Oncol.*, 3: 65, 2005.
- 4) Weiss, S.W., Goldblum, J.R.: Malignant tumors of the peripheral nerves. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 5th edition, pp.903-919. Edited by S. W. Weiss, J.R. Goldblum, St Louis, Mosby, 2008.
- 5) Wong, W.W., et al.: Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. *Int. J. Radiation Oncol. Biol. Phys.*, 42: 351-360, 1998.
- 6) 横山良平, 他: 悪性末梢神経鞘腫瘍に対する化学療法. *日整会誌*, 83: S900, 2009.