悪性神経鞘腫の治療経験

福岡大学整形外科

矢野 勝 巳・諫 山 照 刀
内 藤 正 俊

Clinical Results of Malignant Schwannoma

Katsumi Yano, Teruto Isayama, and Masatoshi Naito

Department of Orthopedic Surgery, School of Medicine,
Fukuoka University, Fukuoka, Japan

Malignant schwannomas are too delicate for a definite diagnosis before operation. Chemotherapy and irradiation do not improve the local control of tumors. We have treated 4 cases with malignant schwannoma since 1974. 3 patients were female and 1 was male, whose mean age was 47.8 years old. The mean follow-up period is 65 months. 2 patients died from the disease, while the other two were cured. Adjuvant chemotherapy had a no effects on the local control of the disease. Irradiation controlled local recurrence in 1 patients. All of marginal resection procedure caused local recurrences. We concluded that a complete wide surgical excision was necessary to achieve optimal local control and overall survival.

Key words : Malignant schwannoma (悪性神経鞘腫), Local recurrence (局所再発)

はじめに

悪性神経鞘腫は化学療法や放射線療法が無効で、局所再発や肺転移を発生しやすいといわれている²⁾³⁾。我々は1974年以降、4例の悪性神経鞘腫患者の治療を行った。今回、我々の行った治療とその効果、予後について検討したので報告する。

対 象

当科において1974年以降に治療した悪性神経鞘腫患者は4例であった(表1)。男性が1例、女性が3

例であり、初診時年齢は30歳から77歳で平均47.8歳であった。腫瘍原発部位は右腸骨部・右臀部・右大腿・左頸部が各々1例であり、発生神経は坐骨神経が2例、腕神経叢が1例、発生神経不明が1例であった。4例中1例はvon Recklinghausen病からの悪性転化であった。

経過観察期間では、18カ月より93カ月で平均65カ月であり、現時点での予後は2例は腫瘍死、2例が無病生存であった。治療法は4例全例に手術療法を行い、2例に術後化学療法のみを施行し、1例に術後化学療法と放射線療法を施行した。

結 果

治療時期の順に症例1から4とする。

治療法は表2に示す通りである。

症例3は広範切除術後7年10カ月、症例4は辺縁切除術+放射線療法後4年局所再発や転移はみられていない。

表1 対象

症例	年齢	性別	腫瘍部位	発生神経
1	77	女	右腸骨部	不明
2	40	女	右臀部	坐骨神経
3	30	女	左大腿部	坐骨神経
4	44	男	左頸部	腕神経叢

表2 治療法

症例	手術療法		化学療法	放射線療法	予後
	辺縁	広範			
1	2	1	+	—	死亡
2	2	1	+	—	死亡
3	1	1	—	—	無病生存
4	3	1	+	+	無病生存

化学療法は症例1, 2, 4で施行した。症例1には cyclophosphamide の内服, 症例2には cisplatin と vindesine の動注, 症例4には cisplatin と doxorubicine の静注を行った。しかし全例効果なく, 3例とも局所再発を起し, 2例は肺転移を起した。

手術法と局所再発の関係では, 辺縁切除例は術後放射線療法を行った1回を除き7回全て再発していた。広範切除でも3回中2回再発した。広範切除では, 再発しなかった例は腫瘍から3cm離して神経幹を切除した例であり, 再発例は全て腫瘍から1cmしか離していなかった。

放射線療法は1例にのみ施行し, 施行後4年間局所再発は発生していない。

症 例

44歳男性, 主訴は右頸部腫瘍。他医にて頸部腫瘍の辺縁切除後18カ月で局所再発し, 当科受診。他医での病理診断では神経線維腫であった。画像ではCTで筋肉より低輝度, MRIではT1強調像で筋肉と同強度, T2強調像で高強度の腫瘍が左頸部の腕神経叢に一致してみられた(図1)。術中病理診断では明確な悪性所見が認められなかったため, 腫瘍辺縁切除を行った。切除標本では, 弱拡大像では細胞の疎密構造が見られ, 強拡大像では核分裂像が見られた(図2)。以上の所見より最終的に悪性神経鞘腫が疑われた。切除後6カ月で局所再発腫瘍に対し, 広範切除と化学療法を施行したがその6カ月後に再発した。この再発腫瘍に対して広範切除を予定し, 第2から7頸神経根を切離すも神経根部が辺縁切除となった。このため, ^{60}Co 遠隔照射 30 Gy の放射線療法を行い, 術後4年の現在まで再発, 転移は認められない。

図1 MRI (T2強調像)
左腕神経叢に一致して2×2cmのhigh intensity massがみられる

図2 病理組織像(×400)
核分裂像がみられる

考 察

悪性神経鞘腫は悪性軟部腫瘍の約10%を占めるといわれる。画像診断上, 良性の神経鞘腫・神経線維腫と明らかに異なる所見を示すとは限らないため, 術前・術中に確定診断をつけることは難しい。また, 神経幹に発生することが多いため, 広範切除により神経麻痺が必発するため, 広範切除を躊躇しがちである。

本症例でも初回手術前に確定診断できた例はなく, 初回手術は辺縁切除術であった。症例4では術中病理でも悪性とは診断できず辺縁切除を行った。4例全例が再発し, 広範切除を行ったが, 畠野¹⁾が述べたように, 腫瘍から2cm以上離して切除した症例3を除き, 全例局所再発した。局所再発を抑制し, 生命予後を良くするためには確定診断後に切除縁に腫瘍浸潤が

ないように早期に追加広範切除を行うことが必要であろう。

切除不十分であった症例 1, 2, 4 に補助化学療法を行ったが、効果なく再発を繰り返し、2 例は肺転移を起こし、腫瘍死した。化学療法は従来の報告²⁻⁴⁾と同様にほとんど効果がないと考えられる。

放射線療法は効果がないと報告されてきた^{2,3)}。しかし、Wong ら⁴⁾は 60Gy 以上では局所再発を防ぐ効果がみられたと報告していた。症例 4 では再発腫瘍が神経根部のため広範切除ができず、辺縁切除後に 30Gy の外照射を行い、4 年間局所再発がみられていない。神経根部の腫瘍で十分な広範切除ができない場合には術後放射線療法で再発を抑制できる可能性はあると考えられた。

ま と め

悪性神経鞘腫 4 例の治療と予後の関連について検討した。

手術療法では腫瘍から 3 cm 離して広範切除した 1 例のみ局所再発を認めなかった。

化学療法の効果は認められず、放射線療法は 1 例で効果が認められた。

悪性神経鞘腫は切除時に良悪性の診断が困難な例もあり、切除縁に腫瘍浸潤がないように早期に追加広範切除を行うことが予後を良好にすると考えられた。

参 考 文 献

- 1) 呂野宏史ら：軟部肉腫局所再発例の検討。臨床整外，31：1225-1230, 1996.
- 2) 姥山勇二ら：悪性神経鞘腫の臨床。臨床整外，30：929-937, 1995.
- 3) Wanebo, J.E. et al.: Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Cancer*, 71(4)：1247-1253, 1993.
- 4) Wong, W.W. et al.: Malignant peripheral nerve sheath tumor. Analysis of treatment outcome. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.*, 42(2)：351-360, 1998.