

NF1の末梢神経鞘腫瘍に対する最良の診断・治療指針作成の試み

研究分担者 小野 竜輔 神戸大学大学院医学研究科内科系講座皮膚科学分野

研究要旨

NF1の末梢神経鞘腫瘍に対する最良の診断・治療指針作成の試みの一環として、びまん性神経線維腫(DNF)の手術的治療における術後出血の予防策について検討を行った。DNFはNF1患者の体幹、四肢、時に顔面に生じる巨大な下垂性の病変で、整容的、身体機能的に影響を与え、患者のQOLが大きく損なわれるためしばしば手術治療の適応とあるが、時に腫瘍内大出血を生じて致命的となる。今回の研究において、周術期、術中および術後それぞれの段階で出血を予防する方策について検討した。術前の腫瘍塞栓術、術中の止血機器の選択や縫合の工夫、血圧上昇を防ぐ麻酔科的措置、術後の安静、創部処置などの積み重ねが合併症の予防に必要であると考えられた。

A．研究目的

びまん性神経線維腫(DNF)はNF1患者の体幹、四肢、時に顔面に生じる巨大な下垂性の病変である。しばしば切除術が行われるが、組織が血管に富み、且つ結合組織が脆弱であるために、術中および術後の重篤な出血を時に生じ、時に致命的となることがある。手術治療を安全・確実にを行うために、術前、術中および術後の各段階に応じた予防策を講じ、出血の合併症を予防することが求められる。今回それらの包括的にまとめ、検討を行った。

B．研究方法

DNFの切除術において、周術期、術中および術後に出血を抑える方策について、神戸大学医学部附属病院皮膚科にてDNFに対して入院加療を行ったNF1患者について、診療録ならびに手術記録を元に、術前、術中、術後に行なった方策について後向きにデータを収集し、検討した。

C．研究結果

術前の対策としては、一般的な血液学的異常、抗凝固薬などの内服の有無を確認し、自己血または輸血の準備が行われていた。また、術前のMRIは腫瘍の画像的な評価を行い、下床や周囲組織との境界について検討し、剥離するラインを決定するのに有用であった。術前の塞栓術については術前3-5日前に栄養血管の塞栓療法を行うことが、出血の制御に有用であったが、施行後に皮膚の疼痛を生じた例もあった。術中は、下床は剥離するレベルを筋膜上にするなど創面の血管組織の露出を少なくする、腫瘍内の切開は基本的に電気メ

スにて行い、比較的太い血管は電気凝固ではなく結紮して止血する、腫瘍内での縫合は丸針を用いて張力に十分耐久性がある3-0号より太めの非吸収性のブレイドを用いるなどの工夫が施行されていた。ハーモニックスカルペルなどの凝固機器も有用であった。術後の対策については、ドレーンは低圧持続陰圧ドレーンを創面のサイズに応じて複数個留置する、患部はガーゼなどのドレッシングの上から腹帯などで阻血しない程度に圧迫する、全身麻酔からの覚醒時に、予め麻酔科医に依頼して、降圧剤の投与で覚醒時の血圧上昇を防ぐ措置を講じてもらうことなどが有効と思われた。

D．考察

びまん性神経線維腫(DNF)はNF1患者の体幹、四肢、時に顔面に生じる巨大な下垂性の病変である。病理学的には良性腫瘍であるものの、病変が大きいために整容的、身体機能的に影響が出やすく、外科的切除による治療がしばしば行われる。DNF切除における問題点としては、正常組織との境界が明確でないために部分切除をせざるを得ないが、組織が血管に富み、且つ結合組織が脆弱であるために、術中および術後の重篤な出血が生じ、時に致命的となることである。術中の術者の手技的な工夫も欠かせないが、各科との協力も不可欠である。腫瘍塞栓術は栄養血管が同定できる場合は3-5日前にゼラチンスポンジなどを用いて行うが、それより長い期間が経過すると血管が再疎通する可能性がある。また、皮膚壊死などの合併症に注意する必要がある。放射線科医との綿密な協議が必要である。また、術直後は出血のリス

クが高いため、覚醒時の激しい体動や血圧の急激な上昇を抑えるように麻酔科に依頼するしておくことは重要である。DNF の手術は体表の手術であるが、出血のリスクが高いため、術前のコンサルトは行うべきと考える。

E . 結論

今回これらの個々の工夫については目新しいものではないが、血管に富む腫瘍を腫瘍内切除するというリスクの高い手術であるため、可能な対策すべて行なった上で万全を期して手術に臨めるように治療者の認識を高めてくことが重要と思われた。

F . 健康危険情報

なし

G . 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

第 10 回 日本レックリングハウゼン病学会

びまん性神経線維腫に対して動脈塞栓療法を併用して治療した NF1 の 1 例 小野竜輔 錦織千佳子(平成 31 年 2 月 24 日 於 名古屋大学医学部)

H . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

なし