

## 皮膚・びまん性・蔓状神経線維腫・悪性末梢神経鞘腫瘍における 治療法に関する研究

研究分担者 緒方 大 国立がん研究センター中央病院皮膚腫瘍科 医員

### 研究要旨

レックリングハウゼン病学会の診療ネットワークに参加後、本年度は新たに5例の神経線維腫症I型患者の診療を行い、そのうち2名については臨床遺伝専門医と連携の上、遺伝カウンセリングを実施した。

令和4年度では、令和2年度に学会報告した神経線維腫症I型から発症したMPNSTの臨床経過に関する研究の論文化を目指す予定である。また、新たに「神経皮膚症候群のレジストリによる悉皆的調査研究」へ参加し、新規症例の登録も積極的に行っていく。

### A. 研究目的

Sporadic MPNST と NF1 associated MPNST における治療反応性と予後を比較する。

### B. 研究方法

2011年から2020年までに国立がん研究センター中央病院で加療した悪性末梢神経鞘腫瘍(MPNST) 60例を対象とし、Sporadic MPNST と NF1 associated MPNST における治療反応性と予後の比較を行う。

### C. 研究結果

体腔内発生が30%を占めていた

健診やフォローアップ中の画像検査で診断されたものが11.7%あった

腫瘍径5cm以上のものが80%で、切除縁の違いにより生存に有意差はみられなかった。

Sporadic MPNST と NF1 associated MPNST の生存に有意差はみられなかった。

化学療法により一定の奏効は得られているが、予後延長効果はみられなかった。

Sporadic MPNST と NF1 associated MPNST の間で化学療法の効果に差はなかった。

### D. 考察

NF1 associated MPNST をどのように早期診断し、治療を行うかについては今回の検討では不十分であった。

### E. 結論

NF1 associated MPNST のみを対象として、改めて検討することで治療成績に関連する因子を特定したい。

### F. 健康危険情報

### G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし