厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

神経線維腫症2型患者の脊髄・末梢神経腫瘍に対する治療指針の確立

研究分担者　原　政人　愛知医科大学脊椎脊髄センター

研究要旨
『神経線維腫症2型患者の脊髄・末梢神経腫瘍に対する治療指針の確立』を目的として、NF2の治療実態を把握するために、全国の大学、国立病院、公立病院、一般病院グループ病院の皮膚科、整形外科、形成外科、脳神経外科にアンケート用紙を送付。腫瘍の性状により手術をする科が異なっている可能性があることが分かった。NF2を多くみている施設においては、摘出術の方法は類似点が多いと思われた。生検術を行っている施設は約2割であり、次に生検術による合併症、生検後の摘出術と生検なしでの摘出術での手術成績の相違を検討していきたい。その結果およびNF2患者の治療実態について、論文・学会で報告する。

A．研究目的

神経線維腫症２型患者の脊髄・末梢神経腫瘍に対する治療指針の確立。

B．研究方法

アンケートを作成し、全国の国立病院、公立病院、一般病院グループ病院の皮膚科、整形外科、形成外科、脳神経外科にアンケートを行った。調査用紙もしくはWEBで回答して頂いた。
調査内容を以下に示す。基本的には、はい、いいえで答えていただき、自由に記載して頂く項目も設けた。

末梢神経腫瘍としては、神経線維腫、神経鞘腫、悪性末梢神経鞘腫瘍などがありますが、今回は神経線維腫症２型（NF2）、孤発性、schwanomatosisの末梢**神経鞘腫**についてお伺いいたします。

1. 貴院において、過去 2 年間（昨年、一昨年）で末梢神経鞘腫の患者さんの受診歴はありますか。

はい　　いいえ

2. 受診された患者さんの昨年、一昨年の 2 年間での末梢神経鞘腫の内訳についてお伺いします。

・神経線維腫症２型(NF2)の末梢神経鞘腫　（　　）例
・schwanomatosisの末梢神経鞘腫　（　　）例
・孤発性末梢神経鞘腫　（　　）例

3. 過去 2 年間における末梢神経鞘腫の治療実績がありますか？

はい　　いいえ

4.　過去 2 年間における末梢神経鞘腫の手術についてお伺いします。

・神経線維腫症２型(NF2)の末梢神経鞘腫　（　　）例
・schwanomatosisの末梢神経鞘腫　（　　）例
・孤発性末梢神経鞘腫　（　　）例

5. 末梢神経鞘腫の診断をどのようにしていますか。(複数回答可)

MRI　　CT　　超音波エコー　　生検術

6. 末梢神経鞘腫の治療方針はどうしていますか。

痛みを含め神経症状がなければ経過観察（　　）
痛みなどの症状があっても経過観察（　　）

痛みを含め神経症状があれば手術（　　）

7. 摘出術（外科治療）の場合、以下のどの方法を選択しますか。

生検術後に摘出術（　　）　生検は行わないで摘出術　（　　）

8. 摘出術（外科治療）の具体的な方法を教えてください。

発生神経ごと腫瘍を摘出する（　　）

可及的に腫瘍のみを摘出する（　　）

全摘出（肉眼的）は目指さないで腫瘍の部分摘出にとどめる（　　）

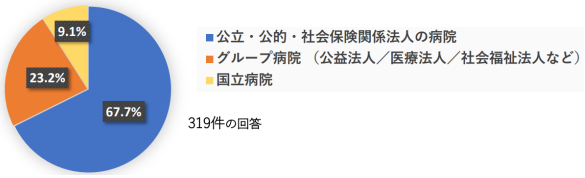
9．摘出術に対するこだわりがあれば下記にご自由にお書きください。

（倫理面への配慮）
　学会・論文発表においては各施設の倫理審査を経ている必要がある。発表を考慮した場合、倫理審査がなされていることを確認する。

C．研究結果

　全国の国立病院、公立病院、一般病院グループ病院の皮膚科、整形外科、形成外科、脳神経外科319 件で回答が得られた。以下に回答結果を示す。前回の特定機能病院の結果も示した。

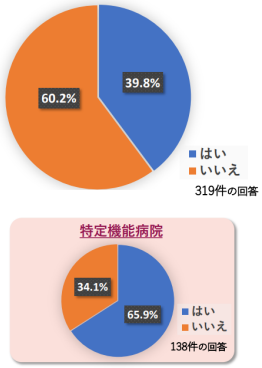
（1）開設病院



（2）診療科

回答数	整形外科	脳神経外科	皮膚科	その他	合計
公立・公的・社会保険関係法人の病院	87	59	54	16	216
グループ病院	35	19	16	4	74
国立病院	13	9	7	-	29
合計	135	87	77	20	319

（1）過去 2 年間（2019/1/1～2020/12/31）に「末梢神経鞘腫」の患者さんの受診歴（follow up 中の患者も含む）

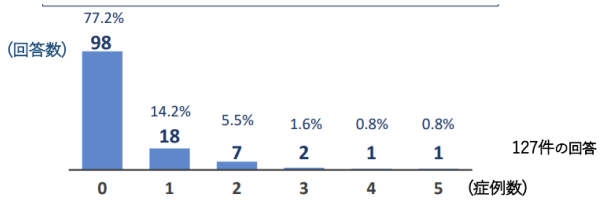


〈各属性の詳細〉

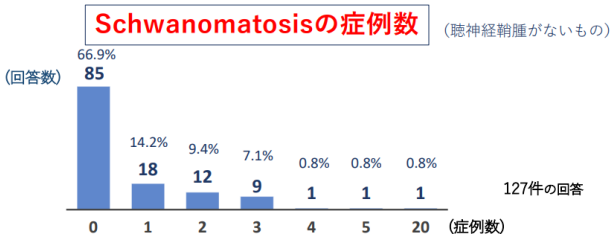
回答%	はい	いいえ	合計
公立・公的・社会保険関係法人の病院	40.3%	59.7%	100.0%
整形外科	51.7%	48.3%	100.0%
脳神経外科	23.7%	76.3%	100.0%
皮膚科	37.0%	63.0%	100.0%
その他	50.0%	50.0%	100.0%
グループ病院	39.2%	60.8%	100.0%
整形外科	54.3%	45.7%	100.0%
脳神経外科	15.8%	84.2%	100.0%
皮膚科	37.5%	62.5%	100.0%
その他	25.0%	75.0%	100.0%
国立病院	37.9%	62.1%	100.0%
整形外科	69.2%	30.8%	100.0%
脳神経外科	0.0%	100.0%	100.0%
皮膚科	28.6%	71.4%	100.0%
合計	39.8%	60.2%	100.0%

(2)　「末梢神経鞘腫」の症例数内訳

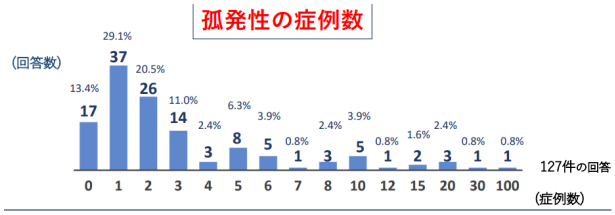
◆神経線維腫症 2 型（NF2）



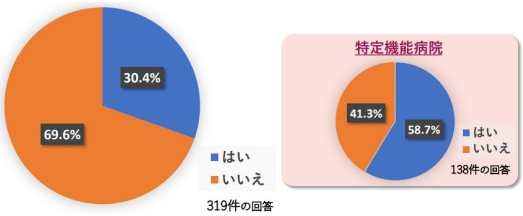
◆schwanomatosis



◆孤発性

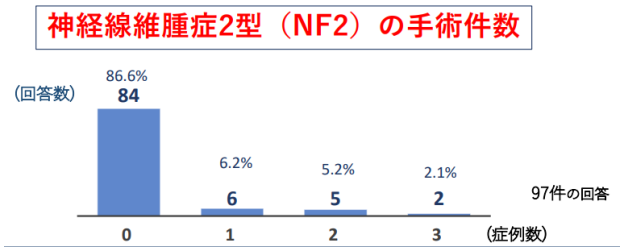


(3) 過去 2 年間（2019/1/1～2020/12/31）の「末梢神経鞘腫」の治療実績

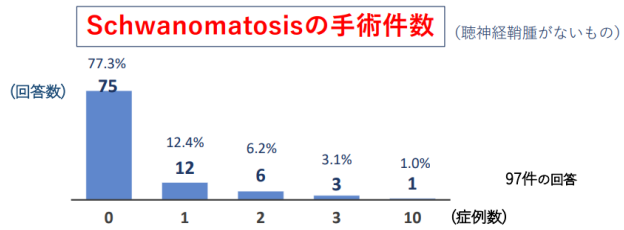


(4)　「末梢神経鞘腫」の手術件数内訳

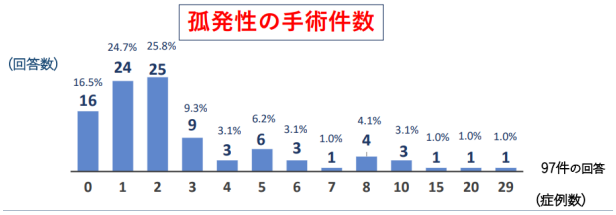
◆神経線維腫症 2 型（NF2）



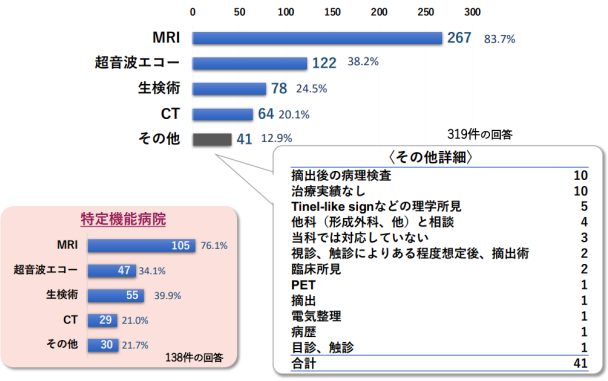
◆schwanomatosis



◆孤発性



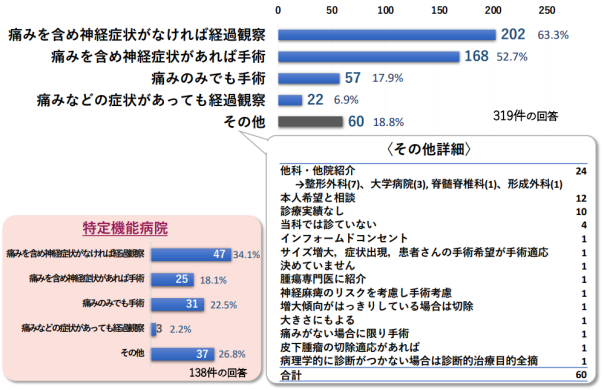
(5) 「末梢神経鞘腫」の診断をどのようにしていますか。(複数選択可)



〈その他詳細〉

摘出後の病理検査	10
治療実績なし	10
Tinel-like signなどの理学所見	5
他科（形成外科、他）と相談	4
当科では対応していない	3
視診、触診によりある程度想定後、摘出術	2
臨床所見	2
PET	1
摘出	1
電気整理	1
病歴	1
目診、触診	1
合計	41

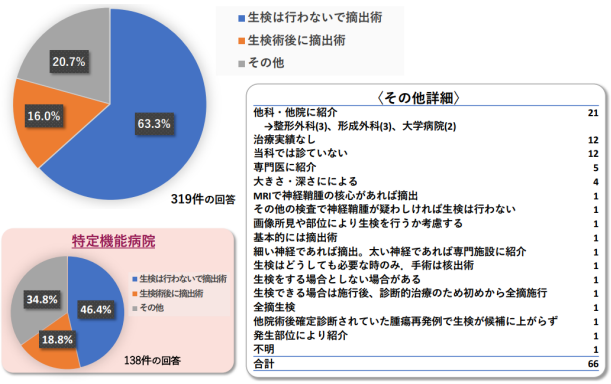
(6) 「末梢神経鞘腫」の治療方針はどうしていますか。



〈その他詳細〉

他科・他院紹介	24
→整形外科(7)、大学病院(3), 脊髄脊椎科(1)、形成外科(1)	
本人希望と相談	12
診療実績なし	10
当科では診ていない	4
インフォームドコンセント	1
サイズ増大，症状出現，患者さんの手術希望が手術適応	1
決めていません	1
腫瘍専門医に紹介	1
神経麻痺のリスクを考慮し手術考慮	1
増大傾向がはっきりしている場合は切除	1
大きさにもよる	1
痛みがない場合に限り手術	1
皮下腫瘤の切除適応があれば	1
病理学的に診断がつかない場合は診断的治療目的全摘	1
合計	60

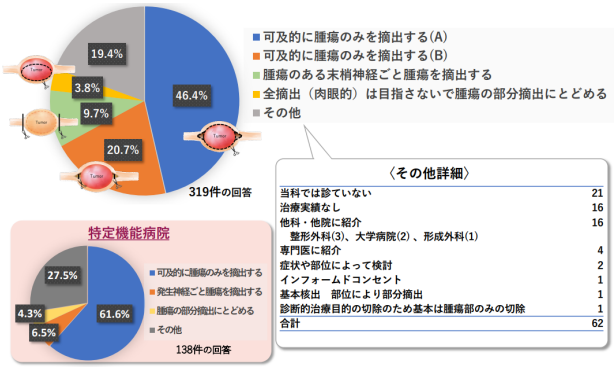
(7) 摘出術（外科治療）の場合、以下のどの方法を選択しますか。



〈その他詳細〉

他科・他院に紹介	21
→整形外科(3)、形成外科(3)、大学病院(2)	
治療実績なし	12
当科では診ていない	12
専門医に紹介	5
大きさ・深さによる	4
MRIで神経鞘腫の核心があれば摘出	1
その他の検査で神経鞘腫が疑わしければ生検は行わない	1
画像所見や部位により生検を行うか考慮する	1
基本的には摘出術	1
細い神経であれば摘出。太い神経であれば専門施設に紹介	1
生検はどうしても必要な時のみ，手術は核出術	1
生検をする場合としない場合がある	1
生検できる場合は施行後、診断的治療のため初めから全摘施行	1
全摘生検	1
他院術後確定診断されていた腫瘍再発例で生検が候補に上がらず	1
発生部位により紹介	1
不明	1
合計	66

(8) 「摘出術（外科治療）の具体的な方法を教えてください。



〈その他詳細〉

当科では診ていない	21
治療実績なし	16
他科・他院に紹介	16
整形外科(3)、大学病院(2)、形成外科(1)	
専門医に紹介	4
症状や部位によって検討	2
インフォームドコンセント	1
基本核出　部位により部分摘出	1
診断的治療目的の切除のため基本は腫瘍部のみの切除	1
合計	62

D．考察

NF2 の末梢神経腫瘍においては、全摘出可能な神経鞘腫であることが多いため、肉眼的全摘出が可能である。可能な限り、正常神経(fascicle)を残すことができれば、大きな神経脱落症状をきたすことはないと考えられる。術前診断としての生検術は正常神経を傷害する危険性があり、行うとしても直視下に行う方が良い可能性がある。生検術後の摘出術は合併症が多いことも報告されている。

E．結論

今回のアンケート調査で、特定機能病院と同様、国立病院、公立病院、一般病院グループ病院において、NF2 の末梢神経腫瘍を扱っている施設においては、合併症をきたさない工夫がなされていると考えられた。ただし、特定機能病院の方が手術治療においては関与が大きいと考えられた。特定機能病院と同様、診断で生検術を行っている施設もあり、生検術を行う施設と行わない施設での合併症の発生率など今後調査を行っていきたい。

F．健康危険情報

なし

G．研究発表

1.　論文発表

今回の調査に対する論文発表はありません。

2.　学会発表

今回の調査に対する学会発表はありませんが、末梢神経腫瘍に対する教育講演は行っております。

H．知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む。）

1.　特許取得

ありません。

2. 実用新案登録
特にありません。

3. その他
特にありません。