

神経線維腫症1型患者に生じるびまん性神経線維腫の治療の現状と問題点について（第3報）

研究分担者 今福信一 福岡大学医学部皮膚科

研究要旨

びまん性神経線維腫（以下、DNF）は神経線維腫症1型（以下NF1）患者のおよそ10%程度に生じる良性腫瘍で、腫瘍増大に伴う疼痛、機能障害、時に腫瘍内に悪性末梢神経鞘腫を併発したり、外傷による大量の腫瘍内出血のリスクがあり生活の質を低下させる。近年、MEK阻害薬が保険承認されたが、その効果は限定的とされ、治療の主体は依然、外科的切除である。しかしながら腫瘍の性質上、他の良性腫瘍と比べ、術中の出血量が、非常に多く切除は困難である。この出血に対して、電気メス以外の超音波凝固切開装置や血管シーリングシステムの使用で軽減できるとする報告もあるが、現在まで詳細は明らかにされていない。今回、DNFに対して外科的切除を行なった31例を対象に後向きに患者集積研究を行なった。主に使用していた止血器具は3種で、電気メス(A)、超音波凝固切開装置(B)と血管シーリングシステム(C)であった。出血量と腫瘍重量の関係を、A群とB+C群で回帰直線で比較したが、傾きに有意な差はなかった。しかしながらC群のみを観察すると、傾きは小さかった。C群は症例数が少なかったが、血管シーリングシステムに関してはDNF手術に対して出血量を減らす有用なデバイスである可能性が示された。

A. 研究目的

びまん性神経線維腫（以下、DNF）は神経線維腫症1型（以下NF1）患者のおよそ10%程度に生じる良性腫瘍で、整容面や腫瘍増大に伴う疼痛、機能障害のため生活の質を低下させる。時に腫瘍内に悪性末梢神経鞘腫を併発したり、外傷による腫瘍内出血、血腫形成、組織壊死のリスクもある。近年、MEK阻害薬が治療薬として保険承認されたが、承認前の臨床試験では完全に腫瘍が消失した報告はなく、依然として治療の主体は外科的切除と考える。しかしながら腫瘍の性質上、術中の出血量が、他の良性腫瘍と比べ非常に多いことが知られている。超音波凝固切開装置や血管シーリングシステムなどの使用で術中の出血量を軽減できると報告されるが、現在まで詳細は明らかにされていない。本研究では、DNF切除において、これらの止血器具が有用であるかを検討する。

B. 研究方法

2005年～2020年7月までに3施設2診療科(福

岡大、鳥取大、京都大学の皮膚科、形成外科)で入院し、DNFを切除したNF1患者を対象とし、後ろ向き患者集積研究を行った。切除後に腫瘍重量と出血量が測定されていた症例を抽出し、使用した止血器具と出血量の相関について検討する。統計解析：出血量と腫瘍重量に対して層別散布図を作成し、それぞれの止血器具ごとに回帰直線を作成し、傾きを求めた。

倫理的配慮：本研究の遂行にあたり、各施設における倫理審査委員会の承認を得た。

C. 研究結果

- ・解析対象は31例であった。
- ・主に使用していた止血器具は3種で、電気メス(A)、超音波凝固切開装置(B)と血管シーリングシステム(C)であった。A群(18例)とB+C群(13例)の2群でその回帰直線を求めると、その傾きは0.71と1.83であり明らかに後者の群の傾きが強く、B+C群の方が腫瘍重量に対して出血量が多い結果であった。しかしながらC群のみ(3例)

で観察すると、傾きは-0.23 と小さかった。

D. 考察

今回の研究では A、B、C の各群で切除した腫瘍重量の平均値が異なり、単純比較は困難であったが、血管シーリングシステムに関しては DNF 手術に対して出血量を減らす有用なデバイスである可能性が示された。

E. 結論

症例数は少なかったが、血管シーリングシステム (c 群) では回帰曲線の傾きが非常に小さく、DNF 切除に有用である可能性が示された。今後、症例数を増やしてさらに検討を行いたい。

F. 健康危険情報

特記すべき事項はなし

G. 研究発表

令和 4 年度厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患政策研究事業) 「神経皮膚症候群におけるアンメットニーズを満たす多診療科連携診療体制の確立」 研究班 班会議 2022 年 11 月 25 日

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得
予定なし
2. 実用新案登録
なし