

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6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。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、5症例の登録を行った。

令和6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臨床経過をアップデートし論文化を目指す予定である。

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 5 cm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