

悪性末梢神経鞘腫瘍

悪性末梢神経鞘腫瘍について

悪性末梢神経鞘腫瘍（malignant peripheral nerve sheath tumor: MPNST）は末梢神経から発生する悪性腫瘍で、軟部肉腫の約 5-10%を占めます。半数近くが遺伝性腫瘍症候群である神経線維腫症 1 型（neurofibromatosis type 1 : NF1）患者さんに発症することが他の軟部肉腫と大きく異なる特徴です。5 年生存率は 40-50%と報告されています。

発症原因による分類

MPNST の 50%程度が遺伝性腫瘍症候群である NF1（がん抑制遺伝子である NF1 遺伝子に変異を有する）の患者さんに発症し、40%程度が散発性の発症で、10%が放射線治療後発症であると報告されています。

年齢・発生部位

MPNST 全体では 30-50 歳に好発するとされていますが、NF1 患者さんに発症する場合の年齢の中央値は 26 歳であり、NF1 ではない患者さん(散発性)に発症する場合は 62 歳との報告があります。したがって NF1 患者さんの MPNST は若年齢にも発症することに注意すべきです。四肢の特に近位、体幹、頭頸部に好発します。

NF1 患者さんに発症する MPNST

カフェオレ斑と皮膚神経線維腫（このタイプの線維腫が悪性化することはほとんどありません）を特徴とする NF1 患者さんに発生する MPNST は、身体の特に関節の深いところにある叢状神経線維腫（plexiform neurofibroma: PN）が悪性転化することで発症することが多いとされています。NF1 患者さんの 8-13%、最近では 15%に MPNST が発症するとの報告があり、MPNST の前駆病変と考えられる PN を適切に診療することが重要であると考えられています。

症状について

主要な神経から発生すると運動麻痺や痛み・しびれなどの知覚異常を生ずることが多いとされています。NF1 患者さんに発症する MPNST は、以前柔らかかった腫瘍が固くなった場合、大きくなった場合、痛みが加わった場合などは良性腫瘍が悪性化した、あるいは悪性腫瘍が発生した徴候である可能性がありますので早めにかかりつけの医療機関を受診することが勧められています。

診断について

理学所見では、深いところにある、やや固めの腫瘤として触れることが多いとされています。後腹膜発生などのより深い部位では触ることができない場合があります。画像の中では、MRI が腫瘍の大きさ、浸潤範囲、良性と悪性との鑑別に有用であるとされています。NF1 患者さんでは良性腫瘍の PN、中間型悪性腫瘍（ANNUBP と呼ばれています）、悪性腫瘍の MPNST の鑑別が重要で、画像では MRI 以外に PET が有用であるとされています。CT については肺転移の有無を評価するためには有用ですが、NF1 患者さんに対しては被爆の観点から安易に実施すべきではないとされています。確定診断には、生検による病理組織学的検査が必要です。良性の PN、中間型の ANNUBP、悪性の MPNST では診療方針が異なりますので、熟練した病理医（組織を診断する医師）による診断が重要となります。

治療について

MPNST は薬物治療や放射線治療に抵抗性であることが多く、治癒を目指す治療としては広範切除による手術治療が必要です。腫瘍に周囲の正常な組織を 2cm 程度付けて一緒に切除することが必要です。主要な神経から発生している場合は、その神経も一緒に切除することが必要なため、術後麻痺症状が出ます。

薬物治療は、腫瘍が手術によって切除可能でも、サイズが大きい場合などでは補助化学療法として実施されることがあります。また遠隔転移を生じた患者さんに対しては薬物治療が中心となります。ドキソルビシン(抗が

ん剤)を中心とした薬物治療が第一選択となることが多く、効果がない場合は分子標的治療薬であるパゾパニブ、抗がん剤治療薬であるエリブリン、トラベクテジンなどが選択肢となります。切除不能で症状のあるPNに対して保険適用となったセルメチニブは、今のところ単独ではMPNSTに対する効果は認められていません。

放射線治療は、腫瘍のサイズが大きい場合、手術治療後の組織学的切除縁評価（悪性腫瘍が正常組織で取り囲まれて切除できているかの評価）で不適切であると判断された場合に実施することがあります。また切除不能なMPNSTに対して症状緩和や進行を遅らせるために実施する場合があります。骨盤発生などで手術治療が困難な場合、手術の代わりに重粒子線治療により、局所腫瘍の制御をめざすこともあります。

執筆者

- 氏名： 西田 佳弘（にしだ よしひろ）
- 所属医療機関： 名古屋大学附属病院
- 診療科： リハビリテーション科