

CASE REPORT

Transmanubrial approach により摘出した 上肺溝部悪性末梢神経鞘腫の 1 例

田代直子¹・石橋洋則¹・高崎千尋¹・角田 悟¹・
明石 巧²・小林正嗣¹・大久保憲一¹

A Transmanubrial Approach for Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Superior Sulcus

Naoko Tashirol¹; Hironori Ishibashi¹; Chihiro Takasaki¹; Satoru Kakuta¹;
Takumi Akashi²; Masashi Kobayashi¹; Kenichi Okubo¹

¹Department of Thoracic Surgery, Graduate School of Medical and Dental Sciences, Tokyo Medical and Dental University, Japan; ²Department of Pathology, Tokyo Medical and Dental University Hospital, Japan.

ABSTRACT — **Background.** Preservation of the nerve and shoulder joint function is important in patients who undergo excision of superior sulcus tumors. **Case.** A 25-year-old woman diagnosed with neurofibromatosis type 1 in childhood presented with a 1-year history of left shoulder dullness. The shoulder pain worsened, and chest computed tomography revealed a tumor (51 × 42 mm) originating from the left superior sulcus. Magnetic resonance imaging revealed that the tumor had increased in size from 35 to 51 mm within a year. The tumor was successfully excised via a transmanubrial approach under electrophysiological monitoring without any brachial plexus injury. A histopathological evaluation indicated a malignant peripheral nerve sheath tumor. We observed no post-operative complications, including neurological injury. The patient was followed up and showed no recurrence over 2 years. **Conclusion.** We recommend the transmanubrial approach as a valuable operative procedure for excision of nerve sheath tumors originating from the superior sulcus. Notably, electrophysiological monitoring is important to avoid peripheral nerve injuries.

(JLCC. 2021;61:195-200)

KEY WORDS — Neurofibromatosis, Malignant peripheral nerve sheath tumor, Transmanubrial approach, Electrophysiological monitoring

Corresponding author: Kenichi Okubo.

Received August 29, 2020; accepted February 18, 2021.

要旨 — **背景.** 胸腔頂部に発生した縦隔腫瘍に対する手術では鎖骨下の脈管や神経の展開, 肩関節機能温存および神経機能温存が重要となる. **症例.** 25歳女性. 幼少期より神経線維腫症1型と診断されていた. 1年前より左肩痛が悪化し, 胸部CT検査で左胸腔頂部51×42mmの腫瘍を認め, 1年前に比較し増大傾向であった. Transmanubrial approachにて手術を施行, 術中運動神経誘発電位測定検査で神経温存に留意した. 病理学的診断は悪

性末梢神経鞘腫であった. 術後は神経障害なく, 無再発外来来院中である. **結論.** Transmanubrial approachにより摘出した左胸腔頂部悪性末梢神経鞘腫の1例を経験した. また術中運動神経誘発電位測定検査は摘出する神経腫瘍の神経機能温存確認のために有用であった.

索引用語 — 神経線維腫症, 悪性末梢神経鞘腫, Transmanubrial approach, 運動神経誘発電位測定検査

¹東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科呼吸器外科学分野;
²東京医科歯科大学医学部附属病院病理部.

論文責任者: 大久保憲一.

受付日: 2020年8月29日, 採択日: 2021年2月18日.

はじめに

頸胸部境界領域に発生した縦隔腫瘍に対するアプローチ法として transmanubrial approach (以下 TMA) は、頸部および鎖骨下の脈管や神経の視野展開，肩関節機能の温存の面で優れている。^{1,2} 特に腕神経叢など神経走行が複雑な部位に発生した腫瘍の手術では，神経機能温存が重要となる。今回，我々は TMA および術中運動神経誘発電位測定検査を用いて神経障害に留意し摘出した左胸腔頂部悪性神経線維腫症 (malignant peripheral nerve sheath tumor, 以下 MPNST) の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：25 歳，女性。

主訴：左肩痛。

生活歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。



Figure 1. Chest radiograph shows a 60-mm diameter, smooth-surfaced tumor with a clear border in the left upper mediastinum.

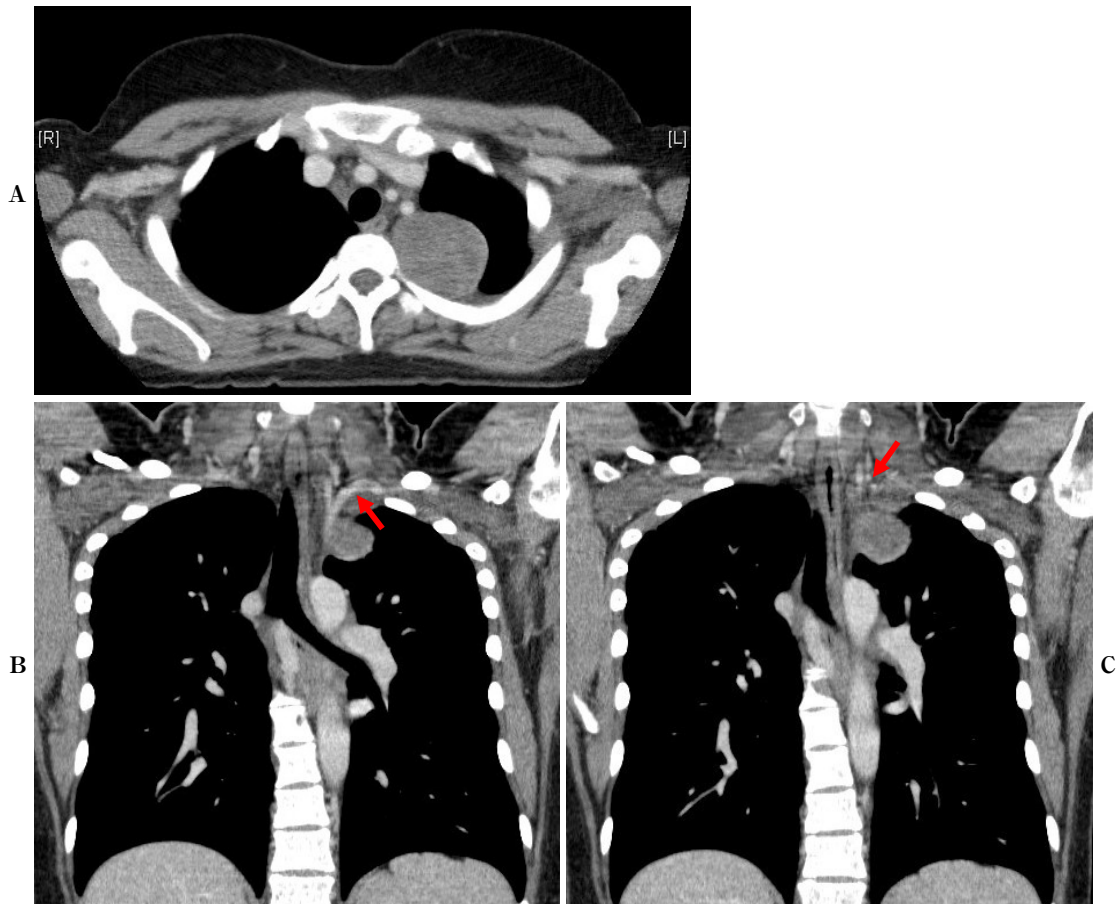


Figure 2. A: Chest computed tomography scans showing a well-delineated mass measuring 51 × 42 mm in diameter in the left superior sulcus. B, C: A 15-mm tumor beside the left subclavian artery and vertebral artery can be seen in the coronal section (arrows).

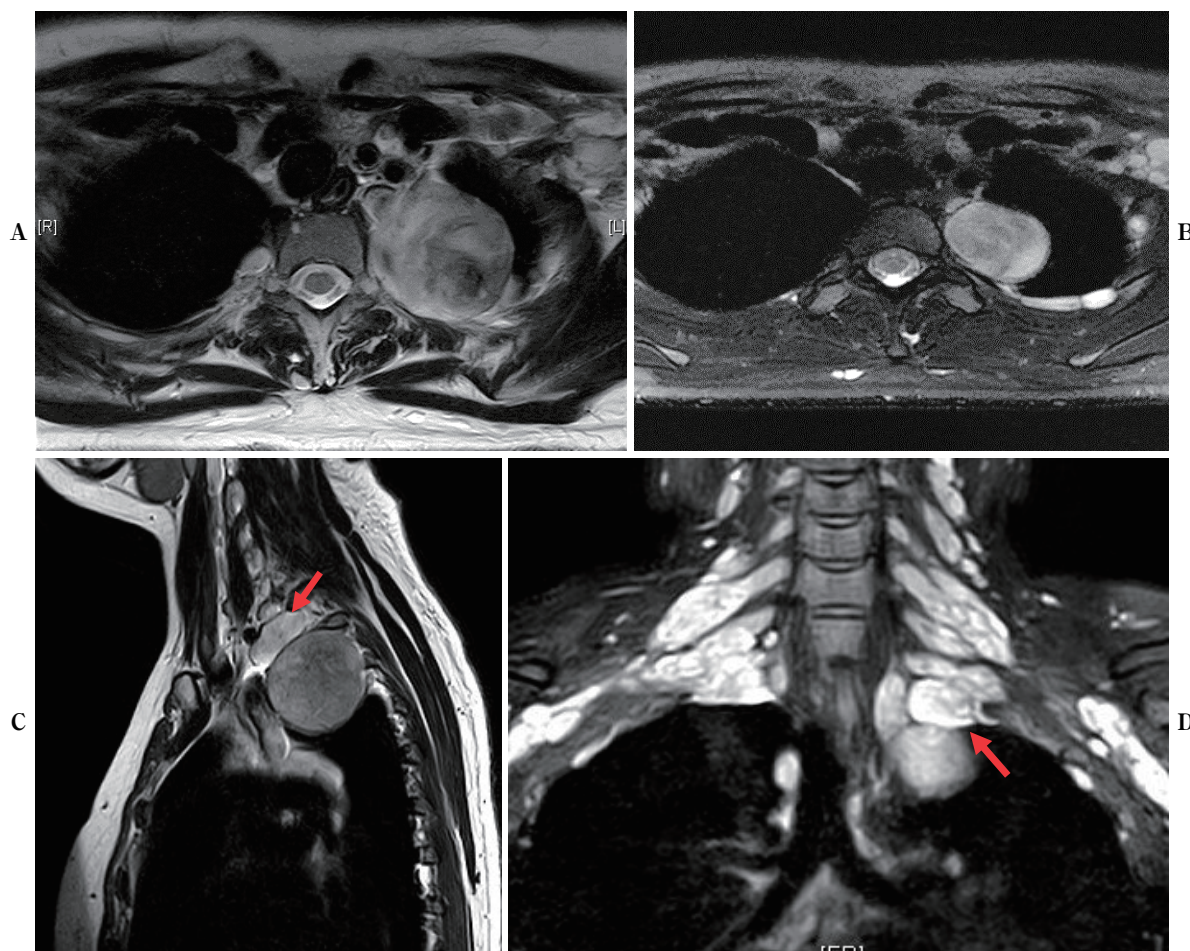


Figure 3. **A:** Enhanced chest MRI showing a 51×42-mm tumor arising from the left superior sulcus with heterogeneous high signal intensity on T2WI (**B**). **B:** Chest MRI shows the tumor to have been 30 mm in diameter 1 year ago. **C, D:** A 15-mm tumor is found beside the left subclavian artery and considered to be part of the nerve of the brachial plexus (arrows).

既往歴：幼少時より神経線維腫症1型 (neurofibromatosis type 1, 以下 NF1)。

現病歴：生後3ヶ月より café au lait spots があり、NF1 の診断で経過観察されていた。1年前より左肩の凝りから疼痛への悪化を徐々に認め、CT 検査を施行し、経時的な左胸腔頂部腫瘍の増大傾向を認め、手術目的に当科紹介となった。

入院時現症：身長 146 cm, 体重 59 kg, 体温 36.9℃, 脈拍 75/分・整, 血圧 131/73 mmHg. 四肢の皮膚に café au lait spots を認めた。その他は、神経学的所見を含め特記事項なし。

検査所見：末梢血・生化学検査では異常を認めなかった。腫瘍マーカーは CEA 1.5 ng/ml, CA19-9 25.3 U/ml, SLX 33 U/ml, sIL-2R 349 U/ml, CYFRA 1.0 ng/ml 未満, NSE 11.5 ng/ml, ProGRP 73.3 pg/ml と正常範囲内であった。

胸部 X 線所見：左胸腔頂部に 48×58 mm, 右胸腔頂部に 15×26 mm の結節影を認めた (Figure 1)。

胸部造影 CT 所見：左胸腔頂部に 51×42 mm のまだらに造影効果を示す腫瘍 (Figure 2A) を認めた。その頭側に 15 mm の腫瘍を認め、左鎖骨下動脈・椎骨動脈に接していた (Figure 2B, 2C)。

頸胸部 MRI 所見：左胸腔頂部に 51×42 mm の T1 低信号/T2 軽度低信号～高信号の腫瘍を認めた (Figure 3A)。2年前は長径 35 mm (Figure 3B) で腫瘍は増大傾向であった。前額断・矢状断ではその頭側の 15 mm の腫瘍に大きさの変化は認めなかったが、左鎖骨下動脈に接し、腕神経叢の神経の一部と考えられた (Figure 3C, 3D)。

以上より、左肩疼痛を伴い経時的に増大傾向である腫瘍径 50 mm 大の左胸腔頂部神経原性腫瘍に対し腫瘍摘出術を予定した。その頭側に認めた径 15 mm の腫瘍は、

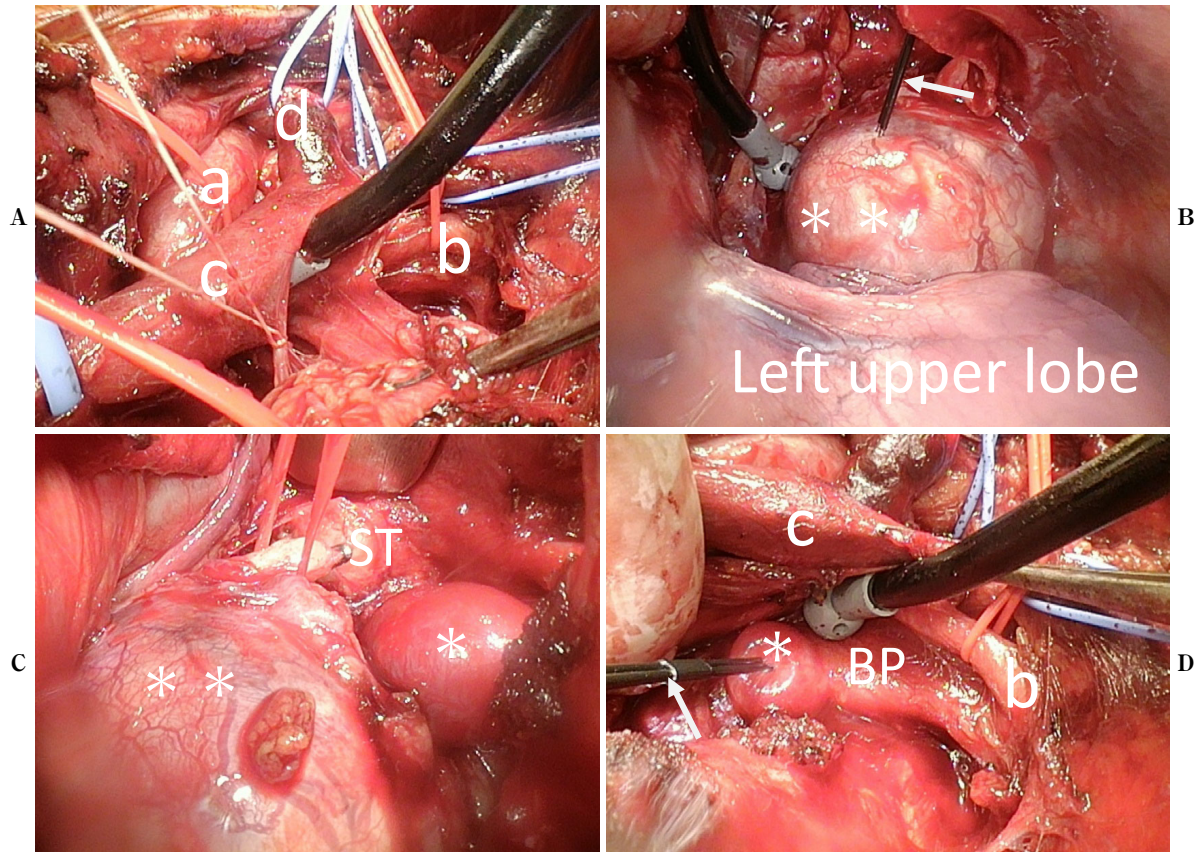


Figure 4. Intraoperative findings. **A:** Intraoperative view of the neck and anterior mediastinum using a transmanubrial approach. **B:** The larger tumor appearance via thoracoscopy performing electrophysiological monitoring. **C:** The larger tumor was excised from the peripheral nerve. **D:** The smaller tumor appearance via thoracoscopy with electrophysiological monitoring. **a:** Left common carotid artery. **b:** Subclavian artery. **c:** Left innominate vein. **d:** Left internal jugular vein. BP: brachial plexus. ST: sympathetic trunk. **Larger tumor. *Smaller tumor. Arrow: Electrophysiological monitoring probe.

術中運動神経誘発電位測定にて運動神経でないと判断されれば摘出する方針とした。

手術所見：仰臥位，左頸部伸展位とし，TMAにて術野展開した。内頸静脈，鎖骨下静脈，内頸動脈を剥離テーピング，横隔神経と迷走神経も同定した。さらに前斜角筋を離断，鎖骨下動脈を剥離テーピングした（Figure 4A）。第6肋間鎖骨中線上よりポートを挿入，胸腔鏡でTh2/3より発生する腫瘍径60mm程度の腫瘍を認めた。運動神経誘発電位検査のプロベ先を腫瘍に接触させ，電気刺激を施行，左前腕筋電図の反応・左指の動きはないことで運動神経に関与しないと判断し，腫瘍摘出の方針とした（Figure 4B）。腫瘍周囲の結合組織を剥離し，鎖骨下動脈を頭側に圧排・展開することで腫瘍発生神経Th2/3を確認，それぞれクリップし離断した（Figure 4C）。腫瘍と胸壁間の索状物を頭側から尾側に剥離し，尾側の腫瘍発生神経もクリップ・離断し腫瘍を摘出した。頭側に認めていた腫瘍径15mmの腫瘍は術中運動

神経誘発電位測定を施行，電気刺激で左前腕筋電図に反応があり，さらに左手指先の動きも認めため運動神経と判断され，摘出せずに手術終了とした（Figure 4D）。手術時間は4時間13分，出血量は460mlであった。

病理所見：肉眼的には55×40×39mmの表面平滑な充実性腫瘍で，一部に壊死を認めた（Figure 5A）。淡好酸性～好酸性の細胞質と紡錘形腫大核を有する異型細胞が索状構造を呈し，錯綜しつつ密に増殖していた（Figure 5B）。腫瘍は厚い線維性被膜に覆われ切除断端は陰性。免疫染色ではS-100・p16・SOX10陽性，H3K27Mme3消失が認められ，MPNSTと診断された。

術後経過：術後左肩の痛みは消失し，左上肢運動感覚神経障害はなく経過した。術後4日目に胸腔ドレーンを抜去，術後9日目に退院となった。また術後ホルネル症候群や患側の発汗異常は認められなかった。術後2年，局所再発なく外来通院中である。

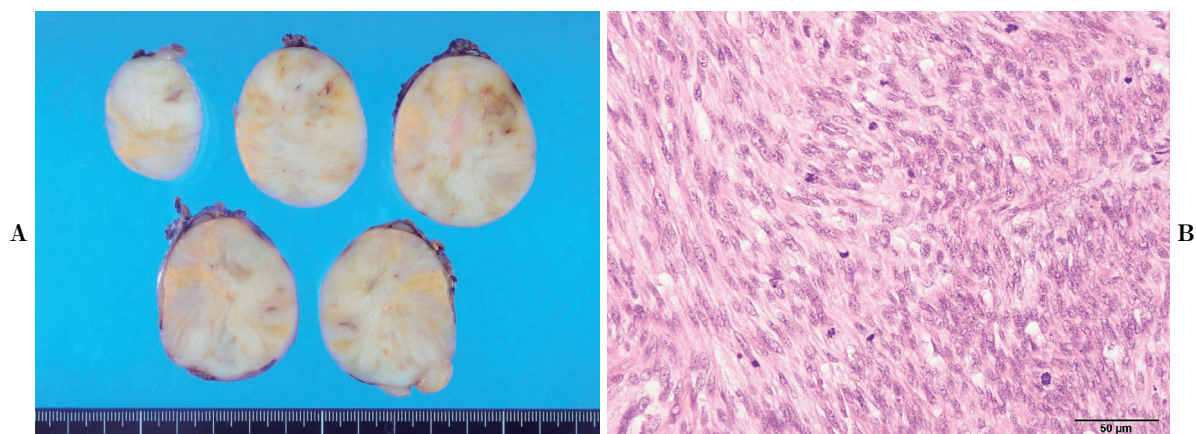


Figure 5. **A:** Macroscopic findings of the resected specimen show a tumor 9×6 cm in size. The cut surface of the tumor is dark red (formalin-fixed). **B:** The vascular lumen was filled with blood, and the vascular wall was extremely thin (HE stain, ×40).

考 察

NF1はvon Reckling Hausen病ともいわれ、café au lait spotsや神経線維腫などを主徴とする全身性母斑症で、本邦で3000人に1人の発生頻度である。22～50%は常染色体優性遺伝であるが、残りは突然変異により生じる孤発例である。^{2,3} NF1に合併する神経線維腫は多発し、その25%が悪性化、MPNSTになると報告され、特に思春期から青年期への移行時期は好発年齢である。^{2,3} 発生部位は頭頸部、四肢、体幹が主で、転移部位は肺が55%と最多である。診断には生検が困難な場合には画像所見が有用である。⁴ 胸部造影CT検査や造影MRI検査での腫瘍の急激な増大、壊死、不均一な造影効果などが悪性化を疑う所見である。本症例でも腫瘍の経時的な増大傾向があり、胸部造影CT検査で不均一な造影効果を認めた。

MPNSTの治療は外科的完全切除が第一選択であり、一般的に化学療法は無効である。⁵ 放射線療法は局所再発予防に効果があるとの報告はあるが、長期予後の改善には寄与しない。⁴ 再発率も高く、5年生存率は40%前後と予後不良である。² 症状が出現した後に精査・治療を行った場合とスクリーニングで異常を発見して治療を行った場合では、その治療成績において両者に差はないとの報告もある。³ 腫瘍増大速度が不均一であり、頻回の定期的検査よりも、急激な腫瘍増大、痛み、突然の神経症状の出現、体表であれば硬さの変化が認められた際に速やかに治療介入されることが重要とされ、本症例でも腫瘍の経時的増大変化を経過観察中に症状が出現したために手術加療を施行した。

頸胸部境界領域に発生した縦隔腫瘍に対するアプローチ方法としては胸骨正中切開や鎖骨上窩頸部切開、後側

方開胸、胸腔鏡あるいはそれらを組み合わせたものがあり、腫瘍の大きさや局在、周囲臓器との関係により選択されている。TMAは、特に重要な動静脈や神経叢が密集し、十分な視野展開が難しい前方頸胸部境界領域において、安全に良好な視野を展開できる。¹ また、胸鎖関節を温存できることにより、鎖骨上窩頸部切開などで問題となるような肩関節機能障害も生じにくい。ただし胸腔内深部、特に椎体側へ進展する大きな腫瘍の場合、本法のみでは十分な視野が得られないため、本症例では胸腔鏡を併用することにより腫瘍裏面の腕神経叢との位置関係を確認できた。

また、運動神経障害回避目的に術中運動神経誘発電位測定を使用した。腫瘍の近位部に刺激電極を設置して直接神経の電気刺激を行い、腫瘍の遠位部の神経においた記録電極から神経活動電位をモニターする。⁶ 本症例では術前手術計画として増大傾向の腫瘍のみを摘出する方針であったが、その頭側の腫瘍も運動神経麻痺をきたさないようであれば悪性転化の可能性もあるので摘出を考えた。増大傾向であった腫瘍は、刺激しても運動神経との運動がなく切除しても運動神経麻痺はきたさないことが予測され、術後も運動神経障害なく経過した。その頭側の15 mmの腫瘍は術中所見で、腕神経叢から発生し電気刺激で前腕運動神経が刺激されて運動神経由来と判断、切除せず経過観察するという判断ができた。

結 語

Transmanubrial approachにより摘出した左胸腔頂部悪性神経鞘腫の1例を経験した。本法は頸部・縦隔神経鞘腫に対するアプローチ方法として、良好な視野展開ができ有用であった。また、術中運動神経誘発電位測定検査は運動神経障害回避の判断に有用であった。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

REFERENCES

1. Grunenwald D, Spaggiari L. Transmanubrial osteomuscular sparing approach for apical chest tumors. *Ann Thorac Surg*. 1997;63:563-566.
2. 水谷友紀, 黄 英文, 須藤晃彦, 上石修史, 木村吉成, 田島敦志, 他. 神経線維腫症 1 型に合併した胸腔内迷走神経発生の悪性末梢神経鞘腫瘍の 1 例. *気管支学*. 2013;35:49-55.
3. 吉田雄一, 倉持 朗, 太田有史, 古村南夫, 今福信一, 松尾宗明, 他. 神経線維腫症 1 型(レックリングハウゼン病) 診療ガイドライン 2018. *日皮会誌*. 2018;128:17-34.
4. 鈴木尚樹, 正岡俊明, 佐藤 昂, 河上英則, 内ヶ崎新也, 和泉典子. von Recklinghausen 病に合併した悪性末梢神経鞘腫瘍術後の高悪性度肺転移の 1 切除例. *肺癌*. 2018;58:211-215.
5. Wong KB, Chan SA. A Case Report of Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumour (Mpnst) Which Present as An Acute Traumatic Sciatic Neuropathy. *Int J Clin Case Rep*. 2014;4:1-4.
6. 福岡尚和, 上田恭平, 堤久美子, 飯田宏樹. 基礎から始める運動誘発電位モニタリング—脳外科, 脊椎・脊椎外科手術—. *日臨麻会誌*. 2014;34:875-884.