

告示	番号	21	悪性新生物
	疾病名	神経節芽腫	

神経節芽腫

しんけいせつがしゅ

概要・定義

神経節芽腫は神経芽腫神経堤 (neural crest) 由来の交感神経系の組織である副腎髄質や交感神経幹から発生し、カテコラミンやその代謝産物を産生する。このため、腫瘍マーカーとして尿中 VMA / HVA がしばしば高値を示す。自然退縮する予後良好例から、強力な集学的治療を行っても生存率 30 ~ 40 % の難治例まで様々な症例が存在する。

症状

発生部位により症状は異なるが、頸部や腹部では腫瘤触知により発見されることがある。進行例では、遠隔転移による症状として、眼窩周囲の出血斑や眼球突出、表在リンパ節や皮下転移巣触知、骨転移巣の痛み、骨髄抑制による出血斑、びまん性肝転移による肝腫大などが挙げられる。カテコラミン産生腫瘍の場合、頻脈、高血圧、るいそう、稀ではあるが VIP 産生腫瘍の場合、下痢や電解質異常を呈することもある。また、腫瘍に対する免疫反応に起因する OMA (オプソミオクロームス) や

椎間孔付近に進展した dumb-bell 型神経節芽腫による圧迫症状として下肢麻痺や膀胱直腸障害が出現することもある。頸部や縦隔に発生した腫瘍では、Horner 症候群 (患側の縮瞳、眼瞼下垂、顔面の発汗低下) や呼吸困難 (気道や肺の圧迫、胸水貯留などによる) を呈することがある。

治療

神経節芽腫は自然退縮する予後良好例から、強力な集学的治療を行っても生存率 30 ~ 40 % の難治例まで様々な症例が存在するので、予後因子を正確に評価し、リスクに応じた治療戦略を立てることが重要である。

最新の国際基準は、International Neuroblastoma Risk Group (INRG) によって提唱された INRG リスク分類⁶ (図 1) で、今後国際的にはこのリスク分類を用いることになると思われる。

INRG リスク分類のためには、術前病期分類 (INRG staging system (INRGSS))⁷ (図 2) が必要で、この INRGSS 病期分類のためには、Image Defined Risk Factor (IDRF)^{7,8} の判定が必須となる。INRGSS 以外のリスク因子としては、月齢、組織分類 (含む分化度)、MYCN 増幅、11q 欠失、DNA ploidy が挙げられる。リスク分類では通常、低・中間・高リスクに分けられるが、低・中間リスクの治療コンセプトはほぼ同様であるため、これらを non-high risk として記載する。

1. Non-high risk 症例の治療

画像診断から外科治療のリスクを予想する IDRF⁷⁾ を評価し、IDRF が陰性で局所に限局している stage L1 の場合は切除により治療終了となる。局所に限局しているが IDRF 陽性の Stage L2 症例においては、化学療法後に IDRF を判定し、陰性化していたら手術を行う。最後まで陰性化しない場合は、MIBG の取込みや腫瘍マーカーを評価して、アクティブな腫瘍細胞が残っていないと思われる場合は、経過観察も選択肢となる。

2. High risk 症例の治療

化学療法、造血幹細胞移植併用の大量化学療法と外科治療、放射線治療を組み合わせた集学的治療が行われるが、治療成績は未だ満足できるものではない。その再発形式は多くは遠隔転移巣における再発であるため、全身治療をいかに短期間に強化して行うかが課題となっている。

本邦では、外科治療、放射線治療を治療の最後、つまり大量化学療法の後に行う「遅延局所療法」を採用することで一定の成績が得られてきた。現在、この遅延局所療法の効果と安全性を評価するために、JNBSG において臨床試験が進行中である。

欧米では大量化学療法の前に CR になっているべきであるという意見が根強い。欧米では、大量 MIBG 治療や分子標的療法、Gd2 抗体を用いた免疫療法、レチノイン酸を用いた分化誘導療法による臨床試験が行われている。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/1_5_28.html