

告示	番号	60	悪性新生物
	疾病名	頭蓋咽頭腫	

頭蓋咽頭腫

ずがいんとうしゅ

概要・定義

トルコ鞍上部に発生し嚢胞形成を伴う上皮性の良性腫瘍 (WHO グレード I) である。ラトケ嚢胞由来とされ、組織学的にエナメル上皮腫型と乳頭型に分類でき、乳頭型は小児には少ない。

症状

視覚障害あるいは尿崩症や成長障害などの内分泌障害で発症し、第三脳室へ進展すれば水頭症を合併して頭蓋内圧亢進症状を来す。側方や尾側 (脳幹前面) に進展する場合は局所の圧迫症状を呈する。

治療

腫瘍の摘出が第一選択である。周囲の組織とは境界明瞭に発育するので、全摘出すれば治癒が期待できるが、下垂体柄や視床下部、視神経・視交叉との癒着が強く、機能温存を考えれば全摘出が困難な例が多い。

術後の内分泌の補充を行う前提で、腫瘍の全摘出を行うこともある。トルコ鞍上部に進展した腫瘍の摘出は開頭術で行うことが多いが、側方や尾側へ進展した場合は、二期的に摘出術を行うこともある。腫瘍の主座がトルコ鞍内の場合は蝶形骨洞經由で摘出を行う。視床下部への伸展・浸潤が約 40% の例にみられるため、全摘出率は 50% から 60% に留まり、積極的な摘出を行えば全摘出率は向上するがこの部の障害を来す可能性がある。周囲の脳組織への浸潤があり、肉眼的に全摘出したと判断しても 20% から 40% に再発するとされる。

全摘出ができなかった場合の再発率は 70% から 90% と高いため、術後の放射線治療が行われることがあるが、視神経や視床下部への影響が危惧される。残存腫瘍に局所放射線治療 (45Gy から 50Gy) で 10 年生存率は 85% から 100% で、20 年生存率が 78% という報告がある。

腫瘍の嚢胞にオマヤリザバーを留置し、プレオマイシンなどの抗がん剤を嚢胞内に注入する方法がある。この方法による治癒は難しく、嚢胞外に薬剤が漏出した場合の神経障害もある。

治療後は下垂体前葉機能障害 (副腎皮質ホルモン、成長ホルモン、甲状腺ホルモン、性腺刺激ホルモンなど)、後葉機能障害 (尿崩症)、視床下部障害 (肥満、温度感覚異常など) が増加し、80% 以上の例で低下下垂体機能障害に対しホルモン補充療法が必要となる。また、記憶力障害など高次脳機能障害を認める例もある。副腎皮質ホルモンや抗利尿ホルモンを中心に内分泌補充を長期にわたって行う必要がある。これらのホルモン補充が十分でない状態も発生することがある。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/1_6_77.html