

告示	番号	49	悪性新生物
	疾病名	異型奇形腫瘍／ラブドイド腫瘍	

異型奇形腫瘍／ラブドイド腫瘍（非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍）

いけいきけいしゅよう／らぶどいどしゅよう（ひていけいきけいしゅようらぶどいどしゅよう）

概要・定義

非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍(AT/RT)は中枢神経系に発生する極めて悪性度の高い腫瘍である。1987年に中枢神経系の悪性ラブドイド腫瘍として初めて報告され、1993年に疾患概念が確立、2000年から正式にWHO分類に取り入れられた新しい腫瘍である。WHO分類ではGrade IVの胎児性腫瘍に分類されており、従来は髄芽腫や上衣腫、脈絡叢癌などとして診断・治療されていたと考えられる。免疫組織染色で腫瘍細胞がINI-1陰性となるのが特徴である。

症状

AT/RTは中枢神経系のあらゆる部位に発症するが、約半数は後頭蓋窩に発生する。腫瘍に関連する症状は腫瘍の部位によって異なるが、後頭蓋窩に発生した場合には頭痛、嘔吐、意識障害などの水頭症症状で発症し、時に小脳失調を呈する事もある。大脳や脊髄に発症した場合には発

症部位に応じた神経症状が見られる。腫瘍内出血による急激な症状の増悪により発症する症例も少なくない[3]。

治療

本症の治療法は確立していないが、手術、化学療法、放射線治療などを組み合わせた集学的治療を行うのが一般的である[4], [5]。新生児や早期乳児に好発すること、易出血性であり術後の合併症が起こりやすい事など、腫瘍の進行が極めて早く治療の遅滞により早期に再増悪する事も少なくない事など治療が困難となる要因の多い疾患であるため、集学的治療を行うにおいては治療経験の豊富な施設での治療が望ましい。

以下に集学的治療の各要素について概説する。

手術：

全摘出を目指した手術が行われるのが一般的である[6]が、合併症リスクが高い場合には他の治療の開始を遅延させないために生検に留めてもよい。2nd look surgery に関するエビデンスはない。

化学療法：

化学療法の有効性は明らかであるが、有効なレジメンは確立していない。従来は白金製剤やアルキル化剤を中心とした髄芽腫型のレジメンが用いられていたが、近年はアントラサイクリンやエピポドフィロトキシンを含む肉腫型のレジメンの有効性が報告されている[5]。

髄注化学療法：

メタ解析で髄液播種を抑制し予後を改善する効果があることが報告されており、本症において極めて重要な治療である。薬剤としてはメソトレキセートを用いるのが一般的である[7]。

放射線治療：有効性を示した報告が多くあり[8]、一般的に腫瘍床に対しては 50Gy 以上の十分な線量の照射が行われる。適切な照射範囲や照射時期については定まっていないが、年長児においては 24～36Gy の全脳全脊髄照射が追加されることが多い。乳幼児に好発するため、晩期障害の軽減のため遅延局所照射や陽子線治療も試みられている。

大量化学療法：

有効性に関しては十分に確立しているとはいいがたいが、本症の予後の悪さから広く行われている[9]。有効なレジメンに関するエビデンスはない。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_6_86.html