

告示	番号	68	悪性新生物
	疾病名	毛様細胞性星細胞腫	

毛様細胞性星細胞腫

もうようさいぼうせいせいさいぼうしゅ

概要・定義

神経膠腫（グリオーマ）は脳・脊髄の神経膠（グリア）細胞から発生し、WHOの脳腫瘍分類で低悪性度（悪性度Ⅰ・Ⅱ）と高悪性度（悪性度Ⅲ・Ⅳ）に分けられる。グリア細胞のうち星細胞から発生するグリオーマが星細胞腫であり、毛様細胞性星細胞腫はそのうち最も悪性度は低く、WHO分類グレードⅠに相当する。比較的境界明瞭で、増大は緩徐、しばしば嚢胞を伴って、小児や若年成人に発生する。腫瘍細胞は卵円形の核を有して長く伸び、毛に似た外観を呈する。

症状

頭蓋内圧亢進などによる非特異的の症状として、頭痛、嘔気・嘔吐、発達遅延、行動変容などが生じる。行動変容としては、性格の変化、怒りっぽくなる、精神運動機能の変化、無感情、学校成績の低下などを含み、腫瘍の緩徐な増大と関連して、診断の何年も前から生じることもある。乳児においては、頭蓋縫合線の開大や緩徐な頭囲拡大を生じ、頭蓋内圧

亢進症状を示さないことがある。腫瘍が存在する部位の巣症状としては、麻痺、感覚障害、発語障害、短期記憶障害、てんかんなどを生じる。出血を生じることは少ない。小脳に発生した場合、小脳失調のほかに、中脳水道や第4脳室を閉塞して水頭症を生じることがある。視神経膠腫では、視覚障害、視神経萎縮、眼球突出を生じるが、乳幼児では斜視、眼球突出、眼振、発達の遅れが主訴となることが多い。視床下部病変があると思春期早発を含めた内分泌障害や間脳症候群を生じ、第3脳室まで進展すると水頭症を生じる。視床を浸潤すると、反対側の片麻痺を生じうる。脳幹部病変では、水頭症や脳幹機能障害を来す。

治療

一次治療は外科的切除である。腫瘍の切除が不十分な患者に対する治療選択肢としては経過観察、放射線治療、再切除、化学療法があり、個々の患者ごとに決定されるが、化学療法としては carboplatin と vincristine の併用療法などが有効とされる。認知能を最大限発達させるために、低年齢患者の放射線治療は可能な限り遅らせる必要がある。

視神経膠腫は周囲への浸潤を伴うことが多いので、広範に切除することは難しいことが多い。全摘出術が適応となるのは、片側の視神経だけの病変で外観上問題のある進行性眼球突出あるいは視力消失がある場合、または有意な mass effect や水頭症がある場合である。また、時に部分切除で神経症状を伴う mass effect がなくなる場合や追加治療を遅らせることができる場合がある。神経線維腫症Ⅰ型患者においては、視神経路に広範な病変があっても長期間視力が保たれることがあるので、外科手術

を行う前に鑑別することは必須である。放射線治療を行う場合は、三次元原体照射、強度変調放射線治療が望ましいが、視神経・視床下部原発の場合は、放射線治療により、重大な知的および内分泌系障害および脳血管障害を来すことがある。また、部位によらず、腫瘍の悪性転化のリスクも増大する可能性がある。化学療法としては他の低悪性度グリオーマと同様のレジメンが有効とされる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_6_70.html