

告示	番号	58	悪性新生物
	疾病名	髄芽腫	

髄芽腫

ずいがしゅ

概要・定義

中枢神経系胚芽腫に分類される脳腫瘍の一つである。後頭蓋窩に発生し未分化な小型細胞からなるが、起源細胞には諸説ある。脳脊髄液を介して髄腔内に播種しやすく、初発時患者の15-40%に髄腔内播種が見られる。

WHO分類によると、次の5つの組織型がある。古典的髄芽腫、退形成性髄芽腫、大細胞型髄芽腫、線維形成性／結節性髄芽腫、広範な小結節形成を伴う髄芽腫。

症状

第4脳室レベルの小脳虫部に発生するため、閉塞性水頭症による頭蓋内圧症状（頭痛、嘔気、嘔吐）や小脳失調症状（ふらつき）で発見されることが多い。乳幼児では、頭囲拡大や大泉門開大が見られることがある。

治療

播種の有無にかかわらず、原発巣摘出術が先行して行われる。その目的は腫瘍を最大限に切除することである。しかし脳幹部への浸潤は予後に影響しないため、脳幹部や第4脳室の腫瘍を無理に摘出することは推奨されず、手術による神経障害は最小限に留めるべきである。髄芽腫は、放射線感受性および化学療法感受性の高い腫瘍であり、手術に引き続き、放射線治療と化学療法が行われる。

放射線治療は、後頭蓋窩に治療線量（50-54Gy）が照射される。脊髄播種を認める症例では、全脳全脊髄にも36Gyの放射線照射を行い、脊髄播種のない症例でも、播種再発予防として、24Gyまでの全脳全脊髄照射を行う。ただし、乳幼児に対する放射線治療は、神経学的晩期合併症（認知能低下）をもたらすため、放射線治療を避けるか、または照射時期をできるだけ送らせる戦略が取られることが多い。

化学療法は、髄芽腫への効果が認められている抗がん剤として、シスプラチン、カルボプラチン、ロムスチン、シクロフォスファミド、イフォスファミド、ビンクリスチン、エトポシド、メソトレキセートなどが知られており、これらを組み合わせた多剤併用療法を繰り返す行う。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_6_76.html