

告示	番号	51	悪性新生物
	疾病名	奇形腫（頭蓋内及び脊柱管内に限る。）	

奇形腫（頭蓋内及び脊柱管内に限る。）

きけいしゅ （ずがないおよびせきちゅうかんないにかぎる。）

概要・定義

奇形腫は、頭蓋内胚細胞腫瘍（germ cell tumor）の1種であり、2007年のWHO病理分類では、さらに

- ① 成熟奇形腫（mature teratoma）
- ② 未成熟奇形腫（immature teratoma）
- ③ 悪性転化を伴う奇形腫（teratoma with malignant transformation）

に分類される。

三胚葉の成分から構成される腫瘍であるが、それぞれの成分がすべて成熟分化しているものは成熟奇形腫、全体または一部が未熟な形態を示すものは未成熟奇形腫、成熟奇形腫の一部が悪性の組織像を呈する場合は悪性転化を伴う奇形腫と診断される。

これらの腫瘍は、単独で発症する場合もあるが、奇形腫以外の他の胚細胞腫瘍と混在し、混合性胚細胞腫瘍として発症する場合もある。

脳・脊髄以外の奇形腫と同様の病理組織所見をとるが、発症部位などの相違から、診断・治療法が異なり、予後も異なる。

乳幼児での発症は、多くは先天性脳腫瘍であり成熟奇形腫が多い。年長児、成人ではほとんどが混合性胚細胞腫瘍の一部として発症する。

症状

発症部位により症状は異なる。腫瘍の発症部位により異なった症状が出現する。

下垂体機能低下を認めることが多く、鞍上部腫瘍では60～90%の患者で尿崩症を発症する。

松果体部腫瘍では、画像上鞍上部の病変を認めなくても尿崩症を発症していることがある。

鞍上部腫瘍では視機能低下、成長ホルモン欠乏、思春期早発を認めることがある。

松果体部腫瘍では、中脳水道を閉塞し、水頭症をきたし、頭痛・嘔吐、意識障害などの症状を呈する。

更に、蓋板を圧迫してパリノーParinaud症候群（輻輳反射麻痺による偽Argyll-Robertson瞳孔または対光反射の減退を伴う両側性上方注視麻痺）を呈する。

基底核腫瘍では、大脳高次機能の低下、錐体路障害による片麻痺、知的機能の障害などを生じる。

頭蓋内圧亢進症状、視機能障害を初発症状とする場合には診断までの時間が短いですが、食思不振、精神症状、行動異常、夜尿症などの非特異的症状で発症する場合、診断まで時間がかかることが多い。

治療

成熟奇形腫は、成熟分化した三胚葉成分から構成される組織学的には良性の腫瘍であるが、過誤腫(hamartoma)とは異なり増殖力を保持した新生物であり、治療が必要である。

実際には、成熟奇形腫と診断されるのは、先天性脳腫瘍である乳幼児例であり、年長児や成人のほとんどの例は、成熟奇形腫と未成熟奇形腫、あるいはさらに他の胚細胞腫瘍を含んだ混合性腫瘍として診断される。成熟奇形腫は、完全な摘出が可能な場合は、手術のみで治癒が得られる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/1_6_89.html