

告示	番号	61	悪性新生物
	疾病名	頭蓋内胚細胞腫瘍	

頭蓋内胚細胞腫瘍

ずがないはいさいぼうしゅよう

概要・定義

頭蓋内胚細胞腫瘍(germ cell tumors, GCT)は、松果体部や鞍上部に発症する様々な腫瘍から構成される多様な病変である。頭蓋内胚細胞腫瘍は2007年のWHOの病理学的分類では次の6型に分類される。

- ① ジャーミノーマ (胚腫) (germinoma)
- ② 胎児性癌(embryonal carcinoma)
- ③ 卵黄嚢腫瘍(yolk sac tumor)
- ④ 絨毛癌(choriocarcinoma)
- ⑤ 奇形腫(teratoma) (成熟奇形腫 mature teratoma/未成熟奇形腫 immature teratoma/悪性転化を伴う奇形腫 teratoma with malignant transforamtion)
- ⑥ 混合性胚細胞腫瘍(mixed germ cell tumors)

混合性腫瘍は、腫瘍内に上記の①～⑤の腫瘍が2種類以上混在して認められるものである。

頭蓋外にも病理組織の類似した腫瘍を認めるが、発症部位の違いから頭蓋外の腫瘍とは異なった診断・治療方法がとられ、予後も異なる。

症状

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、食思不振、精神症状、行動異常、夜尿症などの非特異的症候群で発症する場合、診断まで時間がかかることが多い。

治療

組織型により予後が異なり、異なった治療方法がとられる。欧米では、ジャーミノーマと、それ以外の腫瘍(non-germinomatous germ cell tumor:NGGCT)に分けて治療を行なうものが多いが、我が国では組織型や腫瘍マーカー所見から、3つのリスク群に分けて治療が行なわれる場合が多い。

診断方法からリスク分類、治療方法も国内でも国際的にも議論が多く、また治療方法にも大きな差がある。国際的共同研究のために、国際的なコンセンサスを形成しようとする動きがある。

1) 手術：

治療方針の確定のためには、組織診断の確定が必要である。初回手術では、ジャーミノーマでは、後療法の効果から摘出の必要はないとされ、他の悪性胚細胞腫でも、初回手術での摘出の有用性は示されておらず、腫瘍の生検が目的とされる。

近年は、定位生検、神経内視鏡下生検が行なわれ、これらが困難な場合に開頭腫瘍生検が行なわれる場合が多い。

いずれの方法で腫瘍組織を得た場合でも、混合性胚細胞腫などでは、腫瘍検体が全体を反映しない場合があり、治療開始後に、治療に対する反応が、診断に適合したものかどうか注意し、診断を検討する必要がある。

2) ジャーミノーマ：

放射線に対する感受性が高く、化学療法に対する感受性も高い。放射線単独治療によって高い生存率が達成されるが、その合併症の問題から、近年は照射線量を減量し、照射野を小さくする試みが行なわれている。

多くの腫瘍が化学療法によって完全寛解となるが、化学療法単独治療の臨床試験では、再発がいずれも50%~60%と高いため、化学療法単独では不十分であると考えられている。

このため、放射線治療と化学療法を併用し、放射線治療を軽減する治療が主流となっている。

3) ジャーミノーマ以外の胚細胞腫瘍：

胎児性癌、卵黄嚢腫瘍、絨毛癌、あるいはこれらを含む悪性混合性胚細胞腫は予後不良であり、転移を起こしやすい。

全脳脊髄照射を含む放射線単独治療では、治療反応は良好であるが、多くは18ヶ月以内に再発し、生存率は20-45%であり不十分と考えられている。

一方、化学療法単独の臨床試験も再発が多く不十分である。

生存率の向上のために、化学療法・放射線治療併用治療が主流となっているが、放射線治療の照射野、線量、化学療法の内容については臨床試験によって大きく異なり、最適な治療方法が確立されたとはいえない。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/1_6_90.html