

脳腫瘍

脳腫瘍について

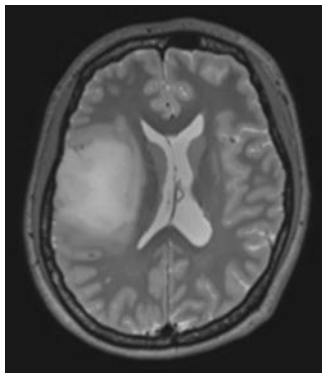
脳腫瘍は頭蓋内にできる腫瘍で、その発生母地により脳の中にできる腫瘍と脳の外にできる腫瘍があり、それぞれでその頻度や症状も大きく異なります。脳の中にできる腫瘍で多いものは神経膠腫（グリオーマ：びまん性星細胞腫・乏突起膠腫・膠芽腫等）や中枢神経原発悪性リンパ腫等が挙げられ、脳の外にできる腫瘍では髄膜腫等が挙げられます。また小児に多い脳腫瘍は髄芽腫や上衣腫等が挙げられますが、小児脳腫瘍は多彩であり、頻度の少ない腫瘍も多く様々な腫瘍が含まれます。

びまん性星細胞腫・乏突起膠腫

びまん性星細胞腫・乏突起膠腫は比較的若い方に多く発症する脳腫瘍であり、けいれん発作等の症状にて発症することが多い腫瘍です。治療はいずれもできる限り摘出することが有効です。ただし、正常脳にしみこむように育つ腫瘍のため、摘出することで正常脳を損傷し症状が悪化もしくは今までにない症状が出現することもあるため摘出の際には神経機能モニタリングや覚醒下手術が必要になることが多いです。また浸潤範囲が広く摘出が危険の場合は、生検術で組織診断をつけて放射線治療や化学療法を行う場合もあります。現在 WHO 分類に沿った診断を行うためには遺伝子診断も必要となります。

びまん性星細胞腫・乏突起膠腫の症例

図1 びまん性星細胞腫の MRI 画像

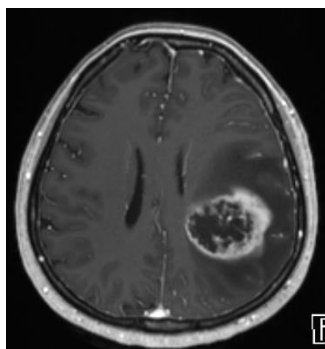


膠芽腫

浸潤性に成長する脳腫瘍であり、できた部位により様々な症状で発症します。けいれん症状や、麻痺症状、失語症状、高次脳機能障害に加えて、成長が早い腫瘍であるため脳圧亢進に伴い頭痛症状等で発症することもあります。早期の手術が必要であることが多く、できる限り広範囲の摘出を行うことが望ましい腫瘍です。摘出術後は放射線治療とテモゾロミドを用いた化学療法、電場腫瘍治療等が標準治療として行われます。

膠芽腫の症例

図2 膠芽腫の MRI 画像

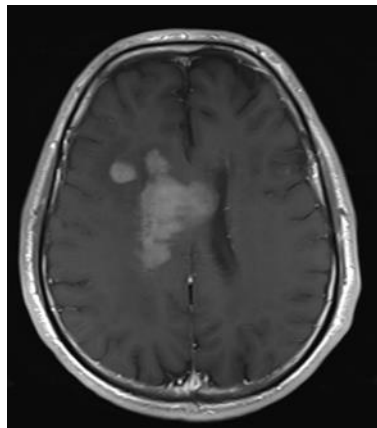


中枢神経原発悪性リンパ腫

悪性リンパ腫の中で、脳、眼内、脊髄に局限した腫瘍を中枢神経原発悪性リンパ腫といいます。主に B リンパ球によるもので、中枢神経原発悪性リンパ腫は全脳腫瘍の 4.9%を占めており、高齢者に多く発症するといわれています。脳内の様々な部位にできうる腫瘍であり、発生した部位により、頭痛、目のかすみ（霧視）、性格変化、失語（言葉がうまく出てこない）、感覚障害（しびれ、感覚の異常など）、運動障害（うまく歩けないなど）などが出現することもあります。腫瘍が大きくなるスピードは速く、症状出現時より急速に症状が悪化することが多いです。治療は化学療法と放射線治療が有効であることが証明されており、手術は摘出することが目的ではなく、生検術にて診断をつけることが一番の目的と考えられています。診断がつき次第、早急に化学療法を行うことが重要です。

中枢神経原発悪性リンパ腫の症例

図 3 中枢神経原発悪性リンパ腫の MRI 画像



髄芽腫

髄芽腫は小児や若年成人の小脳に多くできる腫瘍であり、年間 80-100 人ほどの発生と言われています。小脳半球にできることが多いため、ふらつきや複視症状、また脳室を圧迫することで水頭症を来し、頭痛や嘔吐症状、意識障害等で見つかることも多いです。乳幼児では元気がなく頻回の嘔吐などが、胃腸炎や自家中毒などと見過ごされることがあります。乳児では頭囲の拡大がきっかけで発見されることもあります。治療は手術でできる限り腫瘍を摘出し、その後に放射線治療、化学療法を行います。

悪性髄膜腫・間葉系腫瘍

髄膜腫は脳の外にできる腫瘍であり、大きくなるにつれて近傍の脳を圧迫することで症状が出現します。最も多い脳腫瘍の一つであり、良性腫瘍であることが多く、多くの腫瘍は手術で摘出することで根治を目指すことができますが、一部の腫瘍は悪性腫瘍であり、摘出後にも再発を繰り返すことがあります。病理診断で悪性髄膜腫であった場合は、術後に放射線治療が行われることが多いです。化学療法については、まだ確立した治療法はありません。

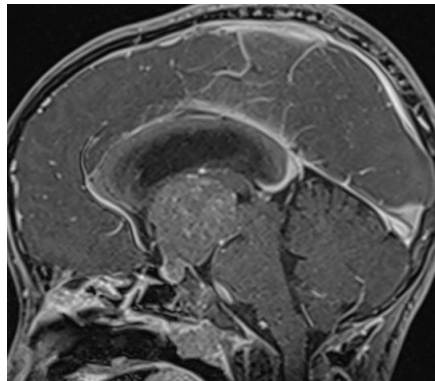
胚細胞腫瘍

胚細胞腫瘍は胎児のときの原始生殖細胞に由来する腫瘍であり、その中で脳内に発生するものもあります。脳内では小児や若年成人の松果体部、神経下垂体部にできることが多く、頻度はやや少ないですが、基底核部にできることもあります。松果体部にできた場合は、水頭症を来し頭痛や嘔吐で発症することが多いです。神経下垂体部に発生した場合は、視床下部-下垂体ホルモンの異常により、電解質異常や尿崩症による多尿症状で発症することが多いです。基底核部の場合は麻痺症状にて発症することが多く、検査でも脳梗塞に似た所見も示し診断が難しいことも多いです。診断には血液や髄液の腫瘍マーカー値が参考になりますが、生検術にて組織診断を行うことが重要です。胚細胞腫瘍の中には胚種（ジャーミノーマ）や奇形種、未熟奇形種等いくつかの種類があり、その中のいくつかの腫瘍が混在していることもあります。

す。治療は化学療法と放射線が主体になりますが、治療が効きにくい場合や、残存腫瘍を認める場合は手術で摘出を目指すことも多いです。

胚細胞腫瘍の症例

図 4 胚細胞腫瘍の MRI 画像



血管芽腫

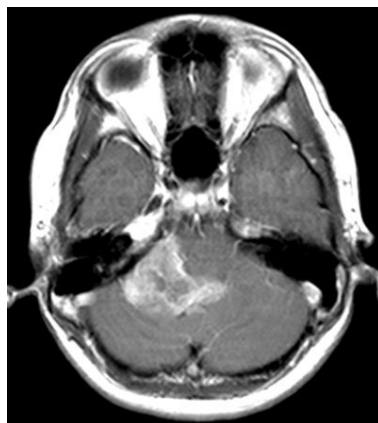
血管芽腫は主に小脳や脳幹部（延髄）、脊髄にできることが多い腫瘍です。Von Hippel Lindau 病（フォン・ヒッペル・リンドウ病）という遺伝子疾患をもつ方に発症する場合と、そうではない場合に分かれていますが、後者が過半数を占めます。小脳に発症した場合はふらつき等の症状で発症することが多く、大きくなった場合には水頭症を発症することもあります。良性腫瘍であるため、手術による摘出が最も有効な治療と考えられます。流入血管、流出血管を同定して適切に切断して摘出する必要があるため、術前に血管検査等も考慮されます。

上衣腫

上衣腫は様々な年齢層に発症する脳腫瘍ですが、小児に発症する脳腫瘍の中で約 10%を占めており、小児において特に重要な腫瘍の一つです。テント上（大脳半球）、テント下（小脳半球）のいずれにも発生する腫瘍ですが、テント下（小脳半球）に発生することが多く、ふらつき等の小脳症状や水頭症を来し、頭痛や嘔吐症状で発症することが多いです。治療は手術による摘出が最も重要であり、複数回の手術を行ってでもできる限り全摘出を目指した方が好ましいと考えられています。残存腫瘍の摘出が難しい場合は、放射線治療が行われることが多いです。化学療法も有効という報告がでてきており、今後臨床試験で上記治療を組み合わせた治療法の有効性についての検証が待たれます。

上衣腫の症例

図 5 上衣腫の MRI 画像



小児脳腫瘍

小児脳腫瘍では上記の髄芽腫、上衣腫等が多く見られますが、その他の腫瘍も頻度は下がるものの多くの腫瘍がみられます。非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍（atypical teratoid/ rhabdoid tumor: AT/RT）等の胎児性腫瘍や脳幹部神経膠腫等、悪性神経膠腫（悪性グリオーマ）が多く見られます。診断は難しいことも多く、遺伝子解析や DNA メチル化解析等を組み合わせた診断法が好ましいと考えられています。

症状について

脳腫瘍による症状は、部位により大きく異なります。特定の部位の傷害による症状は巣症状と呼ばれ、手足の麻痺症状、失語症状や記憶力低下、集中力低下等の高次脳機能障害、視野や視力障害、ホルモン分泌障害等が挙げられます。また、腫瘍が大きくなり脳圧が亢進した場合、もしくは腫瘍により髄液還流の異常が障害され、水頭症が出現した場合には頭痛や嘔吐症状、意識障害等の症状が出現します。また脳腫瘍が大腦半球にできた場合には初期の段階から痙攣症状が出現することもあります。

診断について

脳腫瘍の診断には画像検査として CT や MRI が最も一般的です。診断が困難であった場合や、腫瘍の範囲を調べるためには FDG-PET 検査やフルシクロビン PET 検査が施行されることもあります。胚細胞腫瘍では血液や髄液マーカー値の測定が有用であることもあります。また腫瘍が広範にひろがる髄液播種という病態を検索するために髄液検査が行われることもあります。組織診断が最終的な診断となりますので、手術もしくは生検術で得られた組織検体を病理検査で診断を確定します。最近では遺伝子検査も診断に重要とされています。

治療について

脳腫瘍の治療では手術、化学療法、放射線治療が主な柱となります。できる限り摘出することが有用な腫瘍が多いです。中枢神経原発悪性リンパ腫や胚細胞腫瘍では化学療法、放射線治療が有効であるために多くの症例で組織診断のための生検術のみが行われます。中枢神経系原発悪性リンパ腫に対する治療は、主にメトトレキサートと呼ばれる抗がん剤を用いて行います。通常は、メトトレキサートに加えて、Bリンパ球の表面にあるCD20と呼ばれる分子に結合する抗体医薬であるリツキシマブやいくつかの抗がん剤を組み合わせる治療を行います。また、65歳以下の患者さんを中心に、メトトレキサートを中心とした抗がん剤治療の後に、チオテパと呼ばれる抗がん剤を用いた治療を地固め的に行うことがあります。治療の状況によっては、脳全体に放射線治療を行う全脳照射やチラブルチニブと呼ばれる内服の抗がん剤による治療を行うことがあります。

執筆者

- 氏 名： 大岡史治（おおおかふみはる）
- 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院
- 診療科： 脳神経外科

※中枢神経系原発悪性リンパ腫については、下記のものも執筆。

- 氏 名： 島田 和之
- 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院
- 診療科： 血液内科

- 氏 名： 古川 勝也
- 所属医療機関： 名古屋大学医学部附属病院