

もうようさいぼうせいせいさいぼうしゅ
毛様細胞性星細胞腫

1. 概要(総論)

もうようさいぼうせいせいさいぼうしゅ

毛様細胞性星細胞腫は少し長い腫瘍の名前ですが、毛のように細い突起を伸ばした星細胞からなる腫瘍です。毛様細胞性星細胞腫はその約 8 割が 20 歳代までに発生し、世界保健機関(WHO)の分類において、4 段階に分けられている悪性度のグレード(1と2が低悪性、3と4が悪性で、4は癌になります)はグレード 1(低悪性)に分類されるゆっくり大きくなる悪性度の低い神経膠腫(グリオーマ)です。稀ながら神経線維腫症I型に合併する場合があります。

2. 症状

しりょくしょうがい ずつう おうき おうと うんどうしつちよう

症状は、視力障害、頭痛、嘔気、嘔吐、ふらつき、運動失調(運動の調整がうまくいかない症状)などがあります。

しょうのう ししんけい しこうさ ししょうかぶ のうかん しょうのう

発生部位は主に小脳、視神経・視交叉、視床下部、脳幹で、小脳に発生すればふらつきやすく、視神経・視交叉に発生すれば視力障害、視野障害を来します。この腫瘍により髄液の通過障害を来し水頭症を併発すると、頭痛、嘔吐が急速に進行し、元気がなくなってきます。

3. 検査・診断

とうぶぞうえい

診断は、頭部造影MRI 検査でおおよそつきます。腫瘍は水分を多く含み、部分的に強く造影されます。またしばしば嚢胞といった袋を伴います。

4. 治療

しゅじゅつ しょうのう しゅじゅつ

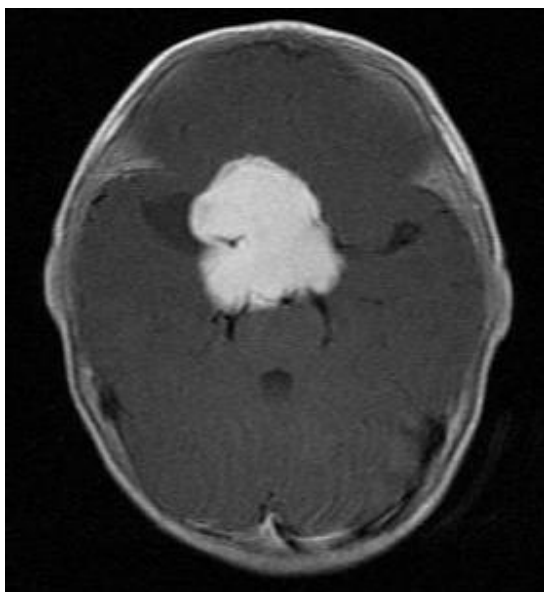
治療に関しては、手術を行うことが一般的です。小脳に発生した場合は、手術で腫瘍を全部摘出したと判断された場合は再発の可能性が低いいため、抗がん剤を用いた化学療法や放射線治療を行わず経過をみるのが一般的です。一方で視神経・視交叉に発生した場合は、手術により視機能障害(ものが見えなくなったり、みえる範囲が狭くなったり)を来す場合もあるため腫瘍を全部摘出することは困難です。腫瘍が残存した場合は化学療法を行うのが一般的です。低悪性腫瘍ではありますが、残存腫瘍が徐々に増大する場合は化学療法以外に放射線治療や再手術といった追

加治療を行うことがあります。

神経線維腫症I型しんけいせんいしゅしょうに合併する場合は、進行が緩徐ほうしゃせんちりょうであり、放射線治療かがりょうほうの合併症しゅじゅつを来すこともあるため、手術しゅじゅつや放射線治療ほうしゃせんちりょうは行わず化学療法かがりょうほうのみを行うのが一般的です。



小脳しょうのうに発生した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(造影 MRI 検査)



視神経・視交叉しんけい しこうさに発生した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(造影 MRI 検査)

<医療者向け>

毛様細胞性星細胞腫 pilocytic astrocytoma は、WHO グレード1 に分類される悪性度の低い神経膠腫 glioma です。以前は pilocytic astrocytoma (WHO grade 1)と pilomyxoid astrocytoma (WHO grade 2) に区別されていましたが、2016 年に WHO 脳腫瘍分類が改定され、現在は pilocytic astrocytoma (WHO grade 1)にまとめられました。分子生物学的な解析も盛んに行われており、BRAF と KIAA1549 の遺伝子が癒合することが特徴的であり、約 70%で見られます。また神経線維腫症 I型に合併する毛様細胞性星細胞腫は 3%で見られます。

症状に関しては、小脳症状、視神経症状や頭蓋内圧亢進症状が一般的ですが、稀ながら視床下部症状で発症することもあります。また非交通性の急性水頭症を併発することもあります。また悪性度が低いにも関わらず、特に pilomyxoid astrocytoma とされるものでは髄腔内播種を来すこともあります。

治療に関しては、急性水頭症を併発し意識障害を来した場合は、緊急手術が必要となる場合もあります。小脳に発生した場合はその多くが外科的摘出のみで治癒が期待できますが、視神経・視交叉、視床下部に発生した場合は、腫瘍が残存し易いため術後にカルボプラチンやビンクリスチンを用いた化学療法を行うのが一般的です¹⁾。再発が見られた場合は、放射線治療や再手術を行う場合もあります。また神経線維腫症 I型に合併する毛様細胞性星細胞腫は、非遺伝性毛様細胞性星細胞腫と比べ増大速度が緩徐で自然縮小したとの報告もあり、治療としては手術を行わず化学療法が第一選択となり、放射線治療は合併症を来し易いため行わないのが一般的です²⁾。

予後に関しては、日本脳腫瘍統計(2005-2008)では pilocytic astrocytoma の 5 年生存率は 97.8%、5 年無再発生存は 83.8%、pilomyxoid astrocytoma の 5 年生存率は 83.9%、5 年無再発生存は 66.7%です³⁾。

参考文献

Packer : J Clin Oncol 11:850, 1993

Listernick : Ann Neurol 61:189, 2007

The Committee of Brain Tumor Registry of Japan : Neurol Med Chir (Tokyo) 57:1, 2017