

中枢神経腫瘍

疾患名

1. 疾患名ならびに病態

悪性新生物「中枢神経腫瘍」

中枢神経腫瘍は病理組織学的悪性度によらず悪性新生物として扱われる。病理組織学的悪性度により進行度や浸潤度は異なるが、症状は良性悪性に関わらず共通するものが多い。

2. 小児期における一般的な診療

1) 主な症状

頭蓋内圧亢進症状(頭痛、嘔吐、意識障害等)や、腫瘍局在症状(痙攣、麻痺、小脳症状、視力視野障害、内分泌障害等)から診断に至る

2) 診断の時期と検査法

脳腫瘍は多様な疾患の総称であり特定の診断時期はないが、症状から中枢神経腫瘍が疑われたら CT, MRI 等の画像検査を行う。播種しやすい腫瘍では脳と脊髄の画像検査とともに髄液評価を行うことがある。胚細胞腫瘍では腫瘍マーカー (AFP, HCG β) を検査する。確定診断には病理組織診断が必要だが、胚細胞腫瘍、神経線維腫症 I 型に合併する視神経膠腫、結節性硬化症に合併する上衣下巨細胞性星細胞腫(SEGA)など、腫瘍によって生検は必須とされない場合がある。

3) 経過観察のための検査法

画像 (CT, MRI) 検査と神経学的所見が基本である。視神経膠腫や基底核胚細胞腫瘍などでは、明らかな画像変化を伴わずに視機能障害や麻痺などの症状が進行することがある。

4) 治療法 (外科的治療、内科的治療)

胚細胞腫瘍の一部と脳幹グリオーマ以外の脳腫瘍は全摘が治療の基本だが、切除困難な場合や、外科的切除による機能障害の不利益が切除の利益を上回る場合は、必ずしもこの限りではない。化学療法は、髄芽腫、AT/RT などの胎児性腫瘍と胚細胞腫瘍では中心的役割を示すが、腫瘍安定化や、手術・放射線治療の補助的役割として行われる場合も多い。高悪性度の中枢神経腫瘍では放射線治療が大きなウェイトを占める。疾患、年齢、腫瘍範囲などによって放射線治療の方法は異なる。

5) 小児期の合併症および障がいとその対応

疾患や腫瘍部位、罹患年齢、治療内容によって、ほとんど合併症がない場合から重篤な合併症を生じる例まで幅が広い。主な合併症は内分泌障害と神経・認知機能障害である。腫瘍の影響で、水頭症、内分泌障害、視機能障害、痙攣、麻痺などを生じうる。腫瘍浸潤による下垂体機能障害(成長ホルモン分泌不全等や尿崩症など)は腫瘍治療後も残存する。治療関連では、放射線治療後の内分泌障害、二次がん、認知機能障害、アルキル化剤の性腺機能障害、プラチナ製剤の聴力障害などに注意する。治療の影響は年単位を経過した後で生じてく

ることも多いので、長期的なフォローが必要である。また腫瘍や治療の影響で生じる認知機能障害は、小児の場合、獲得している機能の喪失より、成長につれて徐々に生じる周囲とのずれというかたちで気づかれることが多い。発達や行動、学習状況、進級、進学、友人関係や社会生活に注意し、適宜発達相談や知能検査などを行って、必要に応じて教育環境の整備や福祉手帳取得などを検討する。福祉手帳は支援教育とは直接関係しないが、教育の選択肢(特に特別支援学校)、就労支援、各種サービスや割引につながりうる。

3. 成人期以降も継続すべき診療

1)移行・転科の時期のポイント 内分泌障害や性腺障害は、内容によって小児科・内科、脳神経外科、内分泌科、婦人科、泌尿器科が担当する。認知機能障害に対しては、教育委員会や学校などと連携した学習支援、就労支援、福祉手帳の取得などの検討が必要である。重篤な神経障害や視覚・聴覚障害で障害手帳を取得する場合もある。脳腫瘍治療後の認知機能は、福祉対象になる知的障害に該当しない境界域知能であることも多いが、高次脳機能障害や発達障害は精神障害者保険福祉手帳の取得が検討できる。精神・心理的合併症で診療を要す例もある。脳腫瘍の経過観察の方法は、疾患、治療内容、治療後の年数、年齢、地域、施設、患者家族の利便性等によって異なるが、放射線治療後の二次性脳腫瘍や脳血管障害に注意する。シャント挿入例では脳神経外科の管理を要す。

2)成人期の診療の概要(成人期の合併症、障がいならびにその対応、長期的予後等を含む)

内分泌障害や性腺障害は、内容によって内科、脳神経外科、内分泌科、婦人科、泌尿器科が担当する。精神心理的合併症の診療を要す例もある。知能障害、精神障害、身体障害は個別性が高く、手帳取得の有無により就労支援や就労状況、社会生活支援が変わる。精神・心理的合併症の診療を要す例もある。脳腫瘍の長期予後や経過観察の方法は、疾患、治療内容、治療後の年数、年齢、地域、施設、患者家族の利便性等によって異なるが、放射線治療後の二次性脳腫瘍や脳血管障害に注意する。シャント挿入例では脳神経外科の管理を要す。

4. 成人期の課題

1)医学的問題(年齢変化や治療の集積に伴う問題等)

原疾患の再発のほか、頻度が高い合併症は内分泌障害と神経認知機能障害である。放射線治療例では脳血管障害と二次性脳腫瘍に注意を要す。痙攣などの神経合併症、精神心理的合併症の診療を要す場合もある。

2)生殖の問題(妊娠・出産、遺伝の問題等)

生殖への影響は疾患・罹患時年齢、治療内容等により様々である。下垂体機能障害例では妊娠に至っても妊娠の維持継続が困難な場合がある。アルキル化剤投与例では生殖機能障害を生じうるため精子・卵子卵巣保存を行っている場合もあるが、緊急性、二次性徴前等により保存が困難なことも多い。抗けいれん剤など胎児に影響しうる常用薬がある例、シャント挿入

例、低悪性度腫瘍の腫瘍残存例、母体の臓器障害や機能障害、心理社会的問題がある例では、主治医、かかりつけ医、脳神経外科医、腫瘍医、関係の専門家などと事前に相談する。また脳腫瘍では遺伝性疾患を背景にもつこともあるため、必要例では遺伝カウンセリングも検討する。

3)社会的問題(就労での課題)

中枢神経腫瘍患者の社会的問題は個別性が高い。多少の特性があっても大学院など高等教育に進み専門家として社会で活躍する経験者もいれば、知能障害、精神障害、身体障害等により、就学や就労、社会生活に障壁がある場合もある。福祉手帳を取得している場合、障害者雇用枠での就職が検討できる。

5. 社会支援(小児期、成人期)

1)医療費助成

小児中枢神経腫瘍は小児慢性特定疾患事業に基づく医療費助成の対象で、成人後は通常の社会保険制度が適用される。下垂体機能障害は、小児慢性特定疾患ないし指定難病の対象になる。また結節性硬化症、神経線維腫症などの基礎疾患も指定難病である。

2)生活支援

小児がん患児は特別児童扶養手当の対象になる。また知的障害(重度、中軽度)は療育手帳(愛の手帳やみどりの手帳等自治体により違う名称のところもある)の対象になるが、療育手帳の制度は自治体によって異なる。重度はIQ 35、中度は自治体によるがIQ 70-75程度が基準である。重度は障害児福祉手当の、成人の重度、中度は特別障害者手当や障害基礎年金の対象になる。手帳取得者は交通費や入場料などの各種割引、共済、税制上の優遇制度などが受けられる

3)社会支援

手帳取得の有無や、患者家族のニーズ、利用可能なサービス、地域性などにより就学支援、就労支援、就労状況は変わる。手帳取得の有無によらず、障害児は放課後や長期休暇時等に放課後等デイサービスが受けられる。

【参考文献】

小児、思春期・若年がん患者の妊孕性温存に関する診療ガイドライン 2017年版「脳」日本癌治療学会編 金原出版社 東京 2017

- 1) 小児がん治療後の長期フォローアップガイドライン「脳腫瘍」JPLSG 長期フォローアップ委員会 長期フォローアップガイドライン作成ワーキンググループ編 前田美穂責任編集, 医薬ジャーナル社、東京 2013
- 2) 小児がん治療後の長期フォローアップガイド JCCG 長期フォローアップ委員会 長期フォローアップガイドライン作成ワーキンググループ編 前田尚子責任編集 クリニコ出版、東京、2021

1) の PDF 版は日本小児白血病リンパ腫研究グループのホームページに全文掲載されているが、2022 年 3 月以降、序文と目次のみ閲覧可能である。

2) については、ホームページから閲覧はできない。(電子書籍で購入可能)

【文責】日本小児血液・がん学会 長期フォローアップ・移行期医療委員会
国立成育医療研究センター小児がんセンター
清谷知賀子