

頭蓋咽頭腫の治療方針

頭蓋咽頭腫は大変治療困難な疾患です。それは脳の深部に位置して、周囲を重要な脳神経や血管系に囲まれて、摘出に危険が伴うのみならず、残存すれば長い経過の後でも再発するという性質を有しています。しかし当科では北陸随一の症例・手術数を有し、多数の治療・手術経験を有する林康彦、立花 修両教授が担当しています。神経内視鏡の導入以降、拡大蝶形骨洞法という高度な技術を要する最も最先端の治療法を行って高水準の成績を維持しております。この手術は初回手術が非常に大事な疾患でありますので、以下に作成しました疾患の説明とわれわれの治療方針を読まれて治療をお受け頂くことをお勧めいたします。

頭蓋咽頭腫とは、下垂体の形成過程における遺残口腔粘膜上皮から発生する腫瘍です。その後発年齢は小児期や中年期の二峰性に多い傾向にありますが、全年齢層にみられます。多くの例で嚢胞や石灰化を伴い、大きくなると水頭症を生じる画像上の特徴があります。その症状は多彩で診断に至るまでに苦慮することが多いですが、その症状とは

- 1) 視床下部下垂体機能不全(低身長、性不能、無月経)
- 2) 視機能異常(視神経に対する圧迫)
- 3) 頭蓋内圧亢進症状(閉塞性水頭症)

原則として、画像上の診断が付けば治療の適応となります。

頭蓋咽頭腫の性質

- 1) 脳深部に存在して摘出困難であるのに加え、腫瘍の圧迫により視床、視床下部-下垂体系への障害を生じる。摘出操作にても、重篤な神経学的、内分泌学的障害を後遺する危険性が高い。
- 2) その一方では残存腫瘍からの再発も高率に認められて、その摘出は周囲組織への癒着などによりさらに困難となる。よって、初回手術での摘出度が予後に大きく影響するが、内分泌機能障害や認知機能障害のため、部分摘出術もしくは生検+放射線療法とすることも多い
- 3) 小児ばかりではなく高齢者にも発症して治療を要することは少なくない。小児でも内分泌機能や認知機能の忍容性が問題となるが、回復が期待できるため全摘出を試みる必要性があります。

頭蓋咽頭腫の治療

この腫瘍の治療は原則として、摘出術が第一選択です。しかし、腫瘍は視床下部から下垂柄といった脳深部に存在するため、現在に至るまでに様々なアプローチが試みられています。どの方法の決定的な利点を有さないのですが、最近の内視鏡を用いて経鼻的に摘出する方法(拡大経蝶形洞法)が主流です。その利点と問題点を記します。

1) 経鼻法の利点

- ① 内視鏡の光軸と腫瘍の主座(視床下部)が一致すること
- ② 解剖学的構造の把握がしやすいこと
- ③ 視神経、鞍隔膜～トルコ鞍内に広い術野が得られる(特に視神経が挙上している場合)
- ④ 下垂体や鞍上槽くも膜と腫瘍被膜との剥離が可能であること
- ⑤ 側視鏡により側方、上方に広範な視野が得られること

2) 経鼻法の問題点

- ① 鞍内進展例では鞍底が平皿状となり構造の把握が困難な場合がある

- ② 硬膜切開時に静脈洞の処理を要すること
 - ③ 髄液漏防止のための頭蓋底再建には熟練を要すること
 - ④ 小児では、蝶形骨洞の含気が少なく骨化するため骨削除を要すること
 - ⑤ 腫瘍に到達するために正常下垂体の切開や転位が必要な場合があること
- などがあるので、利点を生かすためにも熟練した術者が手術を行うことが強く勧められます。



(代表症例) 腫瘍の主座が視交叉の裏側に存在して摘出が困難な例



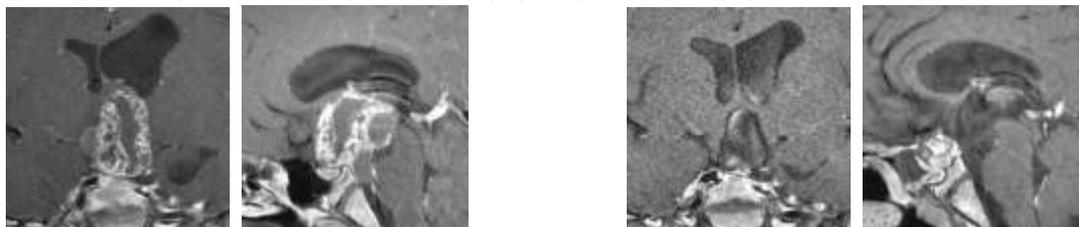
術前(冠状断、矢状断)

術後(冠状断、矢状断)

小児例の内視鏡下経鼻法

- 1) 神経内視鏡の技術や器具の進歩に伴い、小児例に対しても適応されてきている
- 2) 小児では狭い鼻腔、蝶形洞の不十分な含気化によりworking spaceが十分でないことにより摘出時の視床下部障害の危険性が高いことなどが問題点として挙げられている
- 3) 幼少児例では、狭い鼻腔、蝶形洞入口で狭くなるが腫瘍までの到達距離は短い再発例や実質型にも適応となります
髄液漏に対する管理として、頭蓋底形成の技術的な困難さや患児の安静度の問題がある下垂体機能不全、尿崩症の管理が困難であり、電解質の変化、痙攣発作が生じうる視床下部浸潤に関する直視下での評価には経鼻法が有用です
- 4) しかし初回手術での摘出度は非常に重要であり、経鼻法は有用と言えます

(代表症例) 視力視野障害発症例、術後視力視野障害は改善、ホルモン補充療法



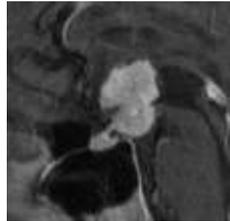
術前(冠状断、矢状断)

術後(冠状断、矢状断)

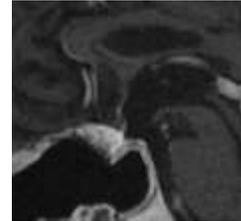
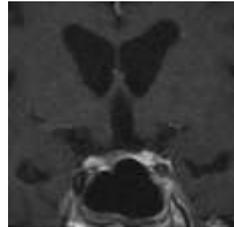
高齢者例の内視鏡下経鼻法

- 1) 摘出(内視鏡下経鼻的拡大蝶形洞法)に関して
手技的には通常通りの摘出が可能であり、症状の改善が多数例で認められます。
高齢者であるために亜全摘出か全摘出では危険はあるが達成例では、再発は現在まで認められていない。しかし、部分摘出後の放射線療法も有効である
- 2) 術後の下垂体機能に関しては、全例でホルモン補充が必要であった
機能不全による状態の悪化には十分留意すべきである
- 3) 無症候例では経過観察が勧められるが、症状が悪化しても手術ができない場合があります

(代表症例) 認知機能障害発症例、術後認知機能障害改善、ホルモン補充療法



術前(冠状断、矢状断)



術後(冠状断、矢状断)

(文責;林 康彦)