

神経膠腫

神経膠腫とは？

私たちに説明させてください。

www.anticancerfund.org

www.esmo.org

神経膠腫：患者さんの手引き
ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

日本語訳版発行にあたり

がん患者さんの最も切実な要望の一つが、ご自身の罹患したがんに関する正確な治療情報を得ることです。日本癌治療学会では各種学術団体が発刊したがん関連診療ガイドラインの公開、がん治療全般に関わる横断的がん治療支持療法に関する診療ガイドラインの策定などを行って参りました。一部のがんでは患者さんやそのご家族にわかりやすい「一般向け」の診療ガイドラインが発刊されていますが、それらが網羅する領域はまだ十分とは言えない状況です。

がん患者さんにとって最も大切な標準治療について分かり易く解説したガイドラインを提供する目的で、本学会前理事長の西山正彦先生と当時の欧州臨床腫瘍学会（EUROPEAN SOCIETY OF MEDICAL ONCOLOGY, ESMO）会長 ROLF A. STAHEL 先生が合意し、「ESMO/ANTICANCER FUND GUIDES FOR PATIENTS 日本語訳」を発刊することとなりました。日本と欧州では使用可能な抗腫瘍薬や手術方法なども若干異なりますが、病態の理解、治療の流れなど患者さんにわかりやすく解説された診療ガイドラインは大変貴重な情報源となることが期待されます。また、本邦においてこうした患者さん向けの診療ガイドラインを発刊する後押しともなり、患者さん向けガイドラインのあり方についても大変参考になるものと期待しております。本シリーズの翻訳、作成に多大なるご尽力を頂いた日本癌治療学会理事、教育委員会、編集委員会の皆様をはじめ、ご支援を下さったすべての皆様に心より感謝申し上げます。

平成 28 年 7 月 日本癌治療学会
理事長 北川雄光

この度、ESMO（欧州臨床腫瘍学会）の発行する“ESMO GUIDES FOR PATIENTS”を「ESMO 患者さんの手引き」として日本語訳し、日本の癌患者さんに提供することになりました。

最近の癌治療の発展はめざましく、癌患者さんにとっては数多くの治療法の選択が可能になってきています。患者さんにとっては朗報です。しかし、いっぽうでは大量に発信される情報の中で、癌に携わる医療従事者と患者さんとの間での知識のギャップが問題になっています。あふれかえる情報の中で、癌に対する正確な情報を整理し、自分に最適な治療法を見つけ出すことは本当に難しいことであろうと思います。このような情報の海の中で迷っている癌患者さんに対するガイド役として、この「ESMO 患者さんの手引き」は作成されています。

この手引きは“ESMO/ANTICANCER FUND GUIDES FOR PATIENTS”を、出来るだけ忠実に日本語訳することにしてあります。ヨーロッパと日本では、保険制度を含む医療事情が若干異なりますので、この手引きがそのまま日本の患者さんに当てはまらないこともあろうと思います。もし判断に困ることがありましたら、主治医の先生に直接お聞きいただければと思います。

この手引きが日本の癌患者さんにとって有用な案内役となることを期待しています。最後に、この手引きの作成に尽力いただいた日本癌治療学会教育委員会、そして編集委員会の先生方に心から感謝したいと思います。

平成 28 年 7 月 日本癌治療学会
編集委員会委員長 小川修

神経膠腫: 患者さんの手引き

ESMO 診療ガイドラインに基づいた患者さん向け情報

翻訳 埼玉医科大学国際医療センター 脳脊髄腫瘍科：
小林裕介、三宅勇平、西川亮

この患者さん用手引きは、患者さんやその家族が神経膠腫の性質をより理解できるように、そして各々の神経膠腫に対する最も適切で有効な治療を正しく選択できるように、患者さんへのサービスとしてがん克服基金によって作成されています。患者さんには、ご自身の病状や病期によって、どのような検査や治療が必要であるかを担当医に聞いていただくことをお勧めします。ここで述べられている医療情報は ESMO の神経膠腫の取り扱いのための診療ガイドラインに基づいています。この患者さん用手引きは ESMO の協力のもとで作成され、ESMO の許可のもと配布されています。この手引きは医師により執筆され、専門医向け診療ガイドラインの主要な著者を含む、ESMO 所属の二名の腫瘍医によって監修を受けています。また、EONS の二名の看護師、ESMO のがん患者ワーキンググループの代表者にも監修を受けています。

がん克服基金（Anticancer Fund）に関する情報を更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい: www.anticancerfund.org

欧州臨床腫瘍学会（ESMO）について更に知りたい場合は以下のサイトへアクセスして下さい: www.esmo.org

*が付いた用語に関しては、巻末に注釈があります。

【日本語版を翻訳した日本癌治療学会より注記】

この手引きは欧州臨床腫瘍学会（ESMO）により 2016 年に作成されたものを、ESMO との契約に基づき、日本癌治療学会が原文に忠実に日本語に翻訳したものです。

目次

神経膠腫についてのまとめ.....	4
神経膠腫の定義.....	6
神経膠腫の頻度は？	8
神経膠腫の原因は？	9
神経膠腫の診断は？	10
最適な治療を受けるには何が重要か？	13
治療の選択肢として何があるの？	15
治療の副作用の可能性として何があるの？	19
治療後にどんなことが起き得るか？	22
用語の説明	25

このテキストは Dr. Giulio Metro (for the Anticancer Fund) により執筆され、Dr. Gauthier Bouche (ACF)、Dr. Svetlana Jezdic (ESMO)、Dr. George Pentheroudakis (ESMO)、Prof. Roger Stupp (ESMO)、Prof. Ulrich Keilholz (ESMO)、Hanneke Zwinkels RN, MA ANP (EONS)、Orejeta Diamanti RN (EONS)、Anita Margulies BSN RN (EONS)、Kathy Oliver (International Brain Tumour Alliance) により監修されています。

神経膠腫についてのまとめ

神経膠腫のまとめとは

- 神経膠腫*は中枢神経の腫瘍で、起源となる細胞（星細胞*もしくは乏突起膠細胞*あるいはその両方）と悪性度によって分類されます（低悪性度から高悪性度まで：低悪性度神経膠腫*→退形成性神経膠腫*→膠芽腫*）。

診断

- 神経膠腫*はけいれん*、人格や行動の変化、色々な種類の神経学的異常（見え方の異常や喋りにくさ、言語理解力の低下、体の一部の脱力もしくは感覚低下、歩き方の変化など）などが現れた時や、頭の中の圧の上昇に関係した症状（頭痛や嘔気・嘔吐・意識障害）などから疑われます。
- 脳の核磁気共鳴画像（MRI*）は神経膠腫*を検出する最も信頼できる放射線検査です。MRI は、どこまで病気が広がっているか、その境界を定める助けになり、手術で腫瘍が安全に摘出できるかどうかを示してくれます。
- 腫瘍の一部（手術で摘出されたもの、手術で摘出が不可能なケースでは定位的*もしくは開頭による生検*で採取されたもの）は、研究室に持ち込まれ、診断を確定し、分子の特徴の更なる詳細な情報を得るために用いられます。分子の特徴*を調べることは、神経膠腫の亜型を正確に知る助けとなり、およその転帰（予後*）についての情報が得られ、治療法を決定する助けとなります。

治療

手術が、新たに神経膠腫*と診断された大部分の症例で最初の治療として選択されます。事実、安全に取れる範囲において可能な限り広く摘出した場合、神経膠腫*の亜系に関わらず予後の改善につながります。手術の後の治療は、神経膠腫*の亜系によって異なってきます。

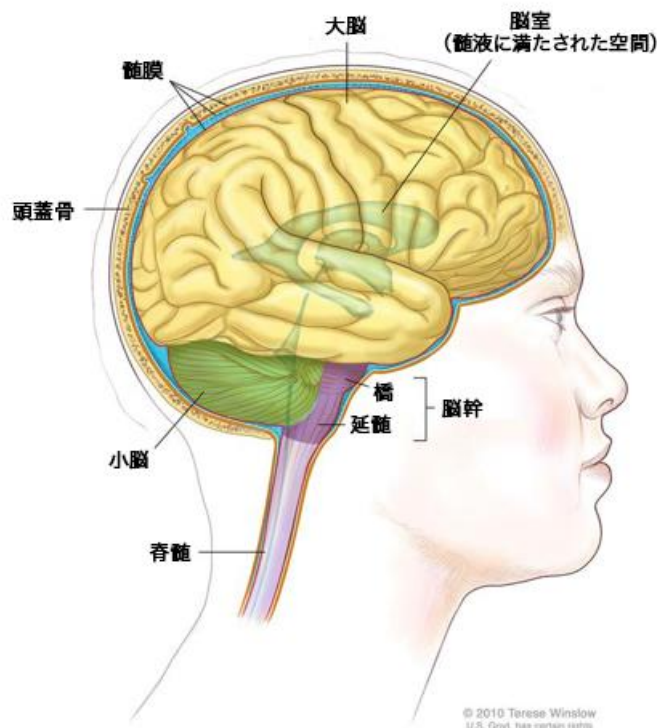
- **低悪性度神経膠腫* (グレード 1 と 2)**
 - Radiotherapy*放射線治療*は、手術だけでは病気が再び現れるだろう（再発*とよばれます）と考えられる患者の、手術後の治療として一般的なものです。
 - 化学療法*は低悪性度神経膠腫*においては役割が少ないのですが、手術や放射線治療に不適格な患者、もしくは放射線治療*後に再発してしまった場合に使用されます。特定の分子特徴（染色体 1 番短腕と 19 番長腕*の欠失と呼ばれる）を持つ患者は、特に化学療法に感受性があると考えられ、化学療法*によって多くの利益がある可能性があります。
- **退形成性神経膠腫* (グレード 3)**
 - 放射線療法*に引き続き化学療法*を行うことが退形成性神経膠腫*の術後治療として一般的です。
 - 放射線*単独療法は染色体 1 番短腕と 19 番長腕*の欠失がない退形成乏突起膠腫*において行われることがあります。
 - いくつかの研究は、手術後に化学療法*単独療法を行い、病気が進行した時には放射線療法*を行うことと、手術後に放射線療法*を行い、病気が進行した時には化学療法*を行う方法とは同じ結果であったと報告しています。

- **膠芽腫* (グレード 4)**

- 化学療法*と放射線療法*の併用は 70 歳未満の膠芽腫*患者と、70 歳以上の (MGMT 遺伝子のメチル化*の存在という) 特殊な分子特徴を持つ膠芽腫患者の術後治療として一般的なものです。
- 化学療法—放射線療法*併用を受けるのに適さない高齢者患者 (70 歳以上)、そして/または、MGMT 遺伝子のメチル化*がない高齢者患者では放射線単独治療が選択されます。
- 化学療法*単独治療は MGMT 遺伝子のメチル化*がある、化学療法—放射線療法併用に適さない高齢者患者の治療の選択肢として、好ましい治療法です。

神経膠腫の定義

神経膠腫*は悪性*腫瘍の一種で、中枢神経のどこにでも発生します。つまり脳と、頻度は少ないですが脊髄*に発生します（下のイラスト参照）。神経膠腫は浸潤性に発育するという特徴*と、中枢神経の中でだけ広がるという特徴があります。腫瘍が脳の外へ広がることは通常ありません。



脳の解剖図で、大脳*、小脳*、脳幹*その他の脳の部位が描かれています。脊髄*の上部も描かれています。

病理検査*を行い、神経膠腫*はその発生起源と考えられる細胞の種類（星細胞*、乏突起膠細胞*、上衣細胞）から命名されます。

神経膠腫*は腫瘍の発育速度と悪性度からⅠ～Ⅳに分類されます。グレードⅠの腫瘍は主に子供に発生し、最も良い予後*を示します。グレードⅡ（低悪性度神経膠腫*）はゆっくりと、しかし浸潤性に増殖し、中間的な予後となります。一方、グレードⅢ（退形成性）とグレードⅣ（膠芽腫*）は高悪性度神経膠腫と呼ばれ、腫瘍増殖が盛んで一般的に予後不良です。この手引書は低悪性度神経膠腫*、退形成神経膠腫*、膠芽腫*に焦点を当てています。下の表は主な神経膠腫の、その発生起源となった細胞と、どのグレードに属しているかについてのおよその説明です。

細胞の起源*	腫瘍の名前**	グレード	コメント
星細胞*	星細胞腫*	I ~ IV	グレード I と II は低悪性度星細胞腫*と呼ばれます グレード III と IV は高悪性度神経膠腫*と呼ばれます グレード III は退形成性星細胞腫*とも呼ばれます グレード IV は膠芽腫*とも呼ばれます
乏突起膠細胞*	乏突起膠腫*	II もしくは III	グレード II は低悪性度乏突起膠腫*と呼ばれます グレード III は高悪性度もしくは退形成性乏突起膠腫*と呼ばれます
混合型 (星細胞*と乏突起細胞)	乏突起星細胞腫*	II もしくは III	グレード II は低悪性度乏突起星細胞腫*と呼ばれます グレード III は高悪性度もしくは退形成性乏突起星細胞腫*と呼ばれます

* 上衣細胞は第三の膠細胞です。上衣腫*と呼ばれる稀な腫瘍は（グレード I ~ III まであります）上衣細胞から発生します。上衣腫の治療情報についてはこの手引書の中では扱っていません。

** 神経膠腫には多くの亜型が存在します。顕微鏡で見た細胞の所見と発生部位によって分類され、名前が付けられます。例えば、視経路膠腫*は低悪性度神経膠腫*であり、視神経もしくは視路にある星細胞*から発生します。

その他の種類の脳腫瘍に関する大事なこと

二次性腫瘍、あるいは脳転移*と呼ばれるもの

最初に他の臓器にできた癌（肺や乳腺など）は脳に広がる可能性があります。脳で最初に発育した脳原発性腫瘍に対して、脳で見つかった二次性の腫瘍は脳転移*と呼ばれます。脳転移*は脳原発性腫瘍とは治療法が異なります。

他の脳原発性腫瘍

他の脳腫瘍も存在します。最も多いのが髄膜から発生する髄膜腫*と下垂体*から発生する下垂体腺腫*です。その他、上衣腫*や、種に小児に発生する稀な腫瘍である原始神経外胚葉性腫瘍と髄芽腫*などがあります。これらの腫瘍の治療法も神経膠腫*と違っており、この手引書では扱っていません。

神経膠腫の頻度は？

神経膠腫*は年間の発生率が 10 万人当たり 6 人未満であるため希少癌と考えられています。しかし、神経膠腫は中枢神経にできる腫瘍の 80%を占めます。グリオーマは子供・若年者などすべての年代の人々で発生しますが、50 代・60 代に最も多くみられます。全世界で見ると、10 万人当たり 3 人の女性と 4 人の男性が中枢神経の腫瘍と毎年診断されます。ヨーロッパでは 10 万人当たり 5 人の女性と 6 人の男性が中枢神経の腫瘍であると毎年診断されます。ヨーロッパが最も発生率が高いのですが、ヨーロッパの中ではスウェーデンとアルバニアが（10 万人当たり 10 人と）最も発生率が高く、キプロスとモルドバが最も少ない（10 万人あたり 4 人未満）とされています。

平均すると、150 人に 1 人のヨーロッパ人男性と 200 人に 1 人のヨーロッパ人女性に一生のうち中枢神経の腫瘍が発生します（そのうち 80%が悪性神経膠腫*です）。

神経膠腫の原因は？

神経膠腫*を発生しやすくする危険因子について述べる前に、危険因子といのはがんを発生する頻度を上げますが、しかし、その危険因子自体が癌を引き起こすのに必要な因子というわけではなく、またその危険因子があれば必ずがんになるというわけでもないことを理解してください。従って、1つもしくはそれ以上の危険因子があっても神経膠腫*ができない人もいれば、1つも危険因子がなくても神経膠腫*ができる人もいます。

現在のところ、なぜ神経膠腫*ができるのかは明らかではなく、分かっている危険因子はわずかです。一般的に言って、神経膠腫*は女性よりわずかに男性に多く、黒人より白人に多いことが知られています。判明している危険因子には以下のものがあります：

- **電離放射線***

電離放射線は確立された危険因子です。これは核爆弾や核実験で被ばくした人に神経膠腫発生率が高いという報告から明らかです。子供時代にがんの治療のために頭部への放射線照射*を受けた人たちも、数年後もしくは数十年後に神経膠腫*になる可能性が高くなります。



- **家族歴**

神経膠腫*の家族歴（同じ家系の中で他の一人もしくはそれ以上の人数が神経膠腫*になるということを意味します）は神経膠腫*発生の危険性が2倍になります。

- **遺伝性症候群**

稀な遺伝性症候群の多くは、1つもしくは複数の遺伝子変異が存在する結果、一般的にがん発生の危険性が高くなります。大事な事は、コーデン症候群*、ターコット症候群*、リンチ症候群*、リ・フラウメ二症候群*、神経線維腫症 I 型*などの遺伝性症候群は神経膠腫*の危険性が高いであろうということです。

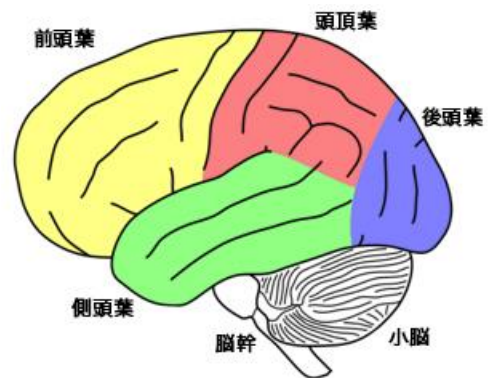


その他の危険因子も神経膠腫*発生の危険性を増やすのに影響すると疑われていますが、証拠は不十分です。携帯電話使用の場合も、疫学研究（健康や病気の原因、種類や効果についての研究）は携帯電話が神経膠腫*発生の危険性を増加させることを完全には証明できていません。いったんは神経膠腫*発生の危険性を増やすと予想されたその他の因子、頭部外傷、人工甘味料、殺虫剤なども根拠は不十分です。

神経膠腫の診断は？

症状

神経膠腫*は様々な症状があるときに疑われます。しかし、これらの症状は神経膠腫*の種類と、それが中枢神経のどの部位で発生したかによる、ということを知っていなければなりません。イラストには脳の左半球の様々な脳葉が描かれています。脳は二つの半球を持っていて、それぞれの半球にある脳葉は多くの機能を担っています。よって、ここに書いてある症状は、一つが存在すれば他は存在しないというわけではありません。わかりやすく言えば、これから述べる症状は最初の診断時もしくは病気の経過中に、単独で、もしくは他の症状と一緒に現れます。



- **けいれん***

These 神経膠腫*の症状で最も頻度が多く、かつ最も悩ましい症状です。けいれん*は低悪性度神経膠腫*のようなゆっくり増殖する腫瘍患者で特に起こります。けいれんは手や腕、足が急に持ち上がったり、びくびくしたりします。けいれんは全身にも激しい制御の効かない動きを起し、意識を失うこともあります。けいれんはとてもビックリする出来事のため、世話をする人や目撃した人がパニックにならないことが重要です。人がけいれんを起こしたときに何をすべきかわかっていれば、恐怖を少なくし、患者さんが傷付く可能性を減らすことができます。

- **神経異常（障害といわれるもの）**

神経障害は、腫瘍が脳葉のどこに影響を及ぼしているかでほとんど決まります。見え方の障害は後頭葉*（図で青く示したところ）に関係すると発生します。しゃべりづらさや機能障害（筋力）は前頭葉*（黄色）、何を言われているかの理解と感受性（感覚）障害は頭頂葉（赤色）に影響が出た場合に起こります。人格や行動の変化、無関心・積極性の消失・感情コントロールの消失・抑制が効かなくなるといった行動の変化は前頭葉（黄色）障害で起こります。そして、記憶喪失はしばしば側頭葉（緑色）に何かあると起こります。一方、協調運動が下手になるとか、視線のコントロールできない動きは「小さい脳」（小脳*）に病気があると発生します。脊髄*に神経膠腫*ができると、痛みやしびれ、あるいは下半身の脱力などが見られたり、さらに排尿や排便の調節ができなくなる可能性もあります。

- **頭の中の圧が上がることで起こる症状**

この症状は特に高悪性度神経膠腫*で起こります。脳は頭蓋骨の中の決まった大きさの空間の中に納まっていますから、含腫瘍が速やかに大きくなると圧が上がります。頭痛や嘔気、嘔吐、物が二重に見える、眠気などの症状を起こします。

- **血栓塞栓症***

血栓塞栓症*は血流中に血の塊ができることですが、神経膠腫*患者ではしばしば起こります。いくつかの理由が考えられます。神経膠腫患者は一般的に手足の麻痺や歩行障害、あるいは診断された後の化学療法*といった血栓症を起こす危険因子を持っています。血栓塞栓症の症状は、障害された場所によって異なります。その詳細は割愛します。

臨床検査*

神経膠腫*が疑われるもしくは診断されたときに、中枢神経の検査は最も重要な臨床検査*です。しかし全身の検査（胸部・腹部・皮膚など）も体のどこかに癌があるという徴候を見逃さないために重要です。医師はいくつかの質問を行い、いくつかの簡単な試験を行います。神経学的検査*は以下のようなものです：

- 医師の手を握ったり、足を医師の手に向かって押しつけることなどをしてもらって、筋肉の力を測ります。
- 身体の感覚が正常かどうかを調べます。
- 目を閉じたまま、指で鼻に触るように言われます。
- まっすぐに歩くように言われます。
- いくつかの簡単な質問に答えるように言われます。
- 指の動きを目で追いかけるように言われます。
- 聞こえと見え方について質問されます。

放射線検査*

放射線検査は神経膠腫*を発見し、それが存在する場所と広がりを持定するのに欠かせない検査です。神経膠腫*は他の臓器には転移しないため、診断のための放射線検査は頭に限られます。

- **脳のCT検査***

この放射線検査は脳腫瘍が疑われたときに最初に行われることが多い検査です。脳腫瘍は通常この検査で姿を現します。CTの前に造影剤を注射して血流に循環させてからCTを撮ると脳のより鮮明な写真が撮れます。もし以前に造影剤にアレルギーがあった場合は医師に伝えることが重要です。



- **脳のMRI***

MR I*は神経膠腫*の放射線診断*で最も重要なものです。CT*と比べMR I*はさらに鮮明な脳の画像が撮れます。CTと同じくMR I*でも造影剤を使って検査をします。身体の中に金属が埋め込まれている場合、MR I*は受けられない可能性がありますので、医師に伝えることが非常に重要です。

組織病理検査*

これは腫瘍の細胞を見る検査です。手術で摘出された腫瘍でも、外科的手術が無理な神経膠腫*に対して定位手術*（治療の選択肢の項を参照）で生検*された腫瘍でも検査することができます。大事な事は、組織病理検査は神経膠腫と最終的に診断するための唯一の方法だということです。一般的に腫瘍組織の量が多いと診断の正確性も上がります。しかしながら組織病理検査*は特に脳腫瘍の検査の経験豊富な病理学者（摘出後に組織を検査する専門家）がいる症例の多い施設で行われた場合、より正確な結果をもたらすことができます。

つまり熟練した神経病理学者*による注意深い腫瘍細胞の組織病理検査がとても重要です。



最適な治療を受けるには何が重要か？

医師は最適な治療法を決めるために、患者さんであるあなた自身や、あなたの腫瘍の種類について、いろいろな観点から検討しなければなりません。

あなたに関する情報

- 年齢
- パフォーマンスステータス*（全身状態）、つまり腫瘍による症状の有無とその重症度によって決まる、全身状態を測る尺度のことです
- あなた自身と家族の病歴、他の病気の数と種類について
- 血液検査の結果（白血球*や赤血球*、血小板*数値、肝機能や腎機能）。

あなたの脳腫瘍に関する情報

- **組織病理検査***
組織病理検査*が最適な治療へ導く基礎となります。神経膠腫*は低悪性度神経膠腫*、退形成性神経膠腫*、膠芽腫*に分類されます。加えて低悪性度神経膠腫*と退形成性神経膠腫*は、発生起源と考えられる細胞の種類によって星細胞*、乏突起膠細胞*、もしくはその両方を持つものに分類されます。上衣腫は上衣細胞から発生した神経膠腫*ですが、この手引書では扱っていません。
この分類により、治療法も違ってきますし、予後*も違ってきます。予後はふつう統計によって算出されますが、統計とは治療法を比較し、様々な種類の腫瘍患者集団に何が起きたかを過去にさかのぼって示すのに使われる道具です。統計は、個々の患者さんがどの位生きるかを正確に予想することはできません。したがって患者さんは統計を、病気と診断された後の完全に正確な寿命の指標と考える必要はありません。個々の患者さんの予後*は、一例毎に、脳腫瘍の専門家とよく話し合っただけで検討する必要があります。予後*に関する一般的な考えとしては、統計から、より低いグレードの腫瘍は、より長く生きられると言えます。しかし、これらの統計には例外があり、退形成性星細胞腫*や膠芽腫*であっても長く生きている人もいます。
 - グレード II 乏突起膠腫*
 - 退形成性乏突起膠腫* (グレード III と呼ばれます)
 - グレード II 星細胞腫*
 - 退形成性星細胞腫* (グレード III と呼ばれます)
 - 膠芽腫* (グレード IV と呼ばれます)

グレードと亜型に加えて、他の確立された予後因子には年齢、パフォーマンスステータス*、腫瘍が切除できる可能性、全身状態、認知機能（精神的な能力や思考過程）も含まれます。近年進歩している腫瘍マーカーの発見は（下記説明）、ある腫瘍性質をもった悪性神経膠腫*が、より良い予後となる可能性を予想することを可能にしています。

- **腫瘍の分子マーカー***

下記に示したマーカーは、予後*についての情報を提供し、治療法を決定する助けとなるため、あなたの主治医に検査してもらわないといけないものです。

- **1番染色体短腕と19番*染色体長腕の欠損**

このマーカーの検出は、乏突起膠細胞成分（純粋な乏突起膠腫*もしくは乏突起星細胞腫*の両方とも）を含む神経膠腫*の診断を確かめるために重要です。そしてゆっくりとした病気の進行となること、ならびに放射線*と化学療法*の両方に感受性を示すということに関係します。

- **IDH*遺伝子1もしくは2の変異**

この遺伝子の変異は低悪性度神経膠腫*と退形成性神経膠腫*にしばしば存在し、治療法に関わらず、良い予後と結びつきます。高悪性度神経膠腫（退形成性神経膠腫*、膠芽腫*）に存在する場合は、腫瘍が元々は低悪性度神経膠腫であった腫瘍から発達してきたものと推測できます。従ってこの遺伝子変異の存在する高悪性度神経膠腫*は、この遺伝子変異が存在しない高悪性度神経膠腫*に比べて、概して予後*が良好です。

- **MGMT*遺伝子メチル化**

このマーカーの存在は、「アルキル化剤*」と呼ばれる化学療法、特にテモゾロミド*によるDNAを修復する能力がないということを示しています。従って、この変異が膠芽腫で見つかり、テモゾロミド*によく反応すると考えられます（治療のオプションの項を参照）。

治療の選択肢として何があるの？

手術

神経膠腫*の亜型に関わらず、手術（外科的切除*または定位手術/開頭生検*）は全ての新たに診断された神経膠腫*の治療の不可欠の要素です。

- **外科的切除**

腫瘍の外科的切除は多くの神経膠腫*の最初の治療として選択されます。手術は可能な限り全摘出を目指して行われます。その理由は、最大限の腫瘍摘出は、より長い生存期間をもたらす、術後の治療によく反応するようになることが示されているからです。しかし、もし徹底的な手術*によって神経機能の損傷が予想される場合、正常組織を温存し、安全に取れる範囲で可能な限り摘出することを狙いとします。

加えて、腫瘍の外科的切除は、正確な組織病理診断*と腫瘍の遺伝子異常を調べるのに十分な量の腫瘍を提供することができます。

- **定位脳手術*/開頭生検***

もし手術が安全に行えない場合、これには主に腫瘍の存在する場所が原因の場合（手術で到達しがたい場所、神経機能に重篤な障害を生じる可能性が高い場所などに存在する場合）と、患者さんの状態が悪いことが原因の場合がありますが、定位手術*もしくは開頭生検*が診断のための組織採取の方法として行われます。生検は腫瘍の治療ではありませんが、生検で切除された組織を検査することによって、最も良い治療法を計画することができます。定位手術は組織検体を採取する、より低侵襲な方法であり、一方開頭生検は診断のための組織採取に局所もしくは全身麻酔を必要とする手術です。経験豊富な術者が行えば、定位生検術*は 95%以上の症例で正しい組織病理診断をするのに十分な量の組織を提供することができます。しかし診断と遺伝子異常を調べるためにはできるだけ多くの腫瘍組織をとるべきであり、そのためには開頭生検術*が選択されます。



放射線治療*と化学療法*

手術後の治療は主に化学療法*と放射線療法*です。しかし神経膠腫*の亜型によりそれぞれの使い方が異なります。

- **低悪性度神経膠腫*（WHO グレード I と II）**

低悪性度神経膠腫*とは星細胞腫*、乏突起膠腫*、乏突起星細胞腫を指します*¹。



¹ 低悪性度上衣腫*も低悪性度神経膠腫*の一つです。しかし上衣腫*の治療は他の神経鞘腫*の治療とは異なっているため、この手引書では扱っていません。

○ **放射線治療***

低悪性度神経膠腫*にとって手術後の放射線治療*が標準的な治療法です。通常 6 週にわたって 28 回に分けて照射が行われます。しかし、低悪性度神経膠腫*を摘出したすべての患者さんが放射線治療*を受けなければいけないわけではありません。手術後に放射線治療を行わなくても、病気は長い時間をかけてゆっくりとした経過をたどるかもしれないからです。

しかしながら手術後の放射線治療*は、腫瘍再発*の可能性が高いと予想される、以下の因子が 3 つ以上存在する場合には常に行われるべきです*:

- 腫瘍の直径が 5 cm を越える、
- 年齢が 40 歳を超える、
- 乏突起膠細胞成分が組織病理検査*にて存在しない、
- 腫瘍が対側の半球へ進展している、
- 手術前から神経障害がある。

○ **化学療法***

テモゾロミド*という飲み薬の化学療法*は、腫瘍の場所が原因で手術での摘出に適さない場合や、MRI*でみる腫瘍の形状が放射線照射に適さないと考えられる患者さんにおいて推奨されます。テモゾロミド*は、放射線治療*後に腫瘍が再発した場合に使用されることがあります。1 番染色体*短腕と 19 番染色体*長腕の欠失がある腫瘍は、この欠失がない腫瘍と比べ化学療法*への感受性が高いと考えられています。



● **退形成性神経膠腫* (WHO グレード III)**

低悪性度神経膠腫*と同じように、退形成性神経膠腫*も星細胞腫*、乏突起膠腫*、乏突起星細胞腫*から構成されています。しかし組織学的な、そして放射線学的な特徴から、低悪性度神経膠腫*と比べて腫瘍のより高い活動性が示唆されるという点で異なります。

○ **放射線治療***

手術後の放射線治療*は退形成性神経膠腫*にとって標準的な治療法です。通常 6.5 週間かけて 33 回に分けて行われます。放射線*単独での治療は 1 番染色体短腕と 19 番染色体*長腕の欠失のない退形成性乏突起膠腫*と退形成性乏突起星細胞腫*では化学療法*なしの放射線治療*が行われます。一方、染色体 1 番短腕と 19 番長腕*の欠失のある退形成性乏突起膠腫*と退形成性乏突起星細胞腫*では化学療法*の前あるいは後に放射線治療*が行われます。



- **化学療法***

退形成性神経膠腫では、放射線治療*の代わりに、手術後のテモゾロミド*という飲み薬の化学療法*か、あるいはPCVと呼ばれる 3 剤併用の化学療法（プロカルバジン*、ロムスチン*とビクリスチン*）が推奨されます。両者を比べた場合には、テモゾロミド*に副作用が軽いこと、テモゾロミド*の方が投薬管理が易しいことから、テモゾロミド*が通常選択されます。1 番染色体短腕と 19 番染色体長腕の欠失は、乏突起膠細胞成分を持った退形成性腫瘍において、放射線療法*の有無にかかわらず化学療法*に感受性が高いことを示しています*。
- **膠芽腫* (WHO グレード IV)**

膠芽腫*の手術後の治療は、あなたの特徴（例えば年齢やパフォーマンス・ステータス*）とあなたの腫瘍の病理組織学的な特徴や遺伝子変異（腫瘍のMGMT*の状態など）によって異なります。

 - **放射線療法・化学療法*併用***

放射線療法*中の化学療法*の併用と放射線療法*後の化学療法*単独治療、というのが、70 歳までの膠芽腫*患者の標準的な手術後治療です。70 歳を超える患者さんでも、一般状態が良く、腫瘍にMGMT 遺伝子のメチル*化があればこの併用療法は推奨される治療法です。

 - 飲み薬のテモゾロミド*による化学療法*は、癌細胞のDNA複製機構を妨げることで作用します。テモゾロミド*は放射線療法*の最初の日から、放射線治療中はずっと毎日使用されます。放射線の終了時、短期間の休薬期間（およそ 4 週間）の後に、テモゾロミドはより高い量で少なくとも 6 サイクル（6 ヶ月）を投与します。テモゾロミドを放射線治療に併用することは大部分の膠芽腫患者にとって有益ですが、MGMT 遺伝子のメチル*化が陽性の膠芽腫*患者において最も有益だということを理解することが大切です。
 - 放射線治療*は週に 5 日間で合計 6 週間、30 回に分けてテモゾロミド*と一緒に行われます。
 - **放射線治療***

パフォーマンス・ステータスが悪い、もしくはMGMT 遺伝子メチル*化が陰性の腫瘍の場合には、放射線療法*と化学療法の併用は不適切とされます。このような 70 歳を超える患者さんにおいては、化学療法を行わずに、照射回数を少なくした放射線治療が行われるのが良いと考えます。照射回数を少なくしたスケジュールでは、短時間で一回の照射量が多く照射される。腫瘍のMGMTメチル*化の状態がわからない高齢患者においても、照射回数を少なくした放射線単独治療は適切です。
 - **化学療法*単独**

放射線療法と化学療法の併用が不適切と思われる 70 歳を超える高齢患者では、腫瘍のMGMT 遺伝子のメチル化が陽性の場合に限って、放射線療法を行わずテモゾロミド*による化学療法*のみで治療することが良いと考えられます。

神経膠腫*による症状を緩和させる薬*

診断の項で述べた症状は、神経膠腫*に対する治療が成功した場合に改善もしくは消失することがあります（前述の治療の選択肢参照）。しかし、下記薬物療法は、腫瘍による症状を少なくとも部分的には効果的にコントロールするために使われます：

- **抗けいれん薬**

抗けいれん薬はけいれん*のある患者さんに対するとても効果的な治療薬です。しかし、この薬をけいれん*を起こしたことの無い患者さんにけいれん予防目的で投与してはいけません。抗けいれん薬にはいくつかの種類があります。しかし、少数の抗けいれん薬（ラモトリギン*、レベチラセタム*、プレガバリン*、トピラマート*）のみが、通常用いられる化学療法薬と相互作用がないことから勧められます。臨床研究ではテモソロミドは全ての種類の抗けいれん薬と一緒に使用しても安全とされています。

- **副腎皮質ステロイド***

副腎皮質ステロイド*は、腫瘍による炎症（「浮腫*」と呼ばれます）を減らすことで患者さんの症状を緩和します。浮腫は腫瘍の周りに生じて、頭蓋内圧を上げることで症状を起こします。よって、副腎皮質ステロイド*は放射線学的検査によって浮腫が見つかった場合や、信頼できる医師が、症状から頭蓋内圧が上昇していると判断した場合に、投与が開始されます。副腎皮質ステロイド*の欠点は、長期の使用で副作用を起こしうるということです（クッシング様の満月様顔貌、これは顔の側面に脂肪が蓄積して顔が丸くなることです、血糖値の上昇、これは毎回の受診ごとに調べる必要があります、感染と骨粗鬆症と筋力低下と傷の治りが悪くなることなど）。このため、症状の改善がみられたら、副腎皮質ステロイドの量は一番少ない量で効果のあるところまで減らさないといけません。または最終的に症状が解決し、浮腫*が消えた場合には、副腎皮質ステロイド*を中止しないといけません。

- **抗凝固薬***

クマジン誘導体*を用いた抗凝固薬*（つまりワーファリン*）は血栓塞栓症*をおこした神経膠腫*患者には適しています。しかし、低分子ヘパリン*も安全性が高いため、しばしば好まれます。

治療の副作用の可能性として何があるの？

この章では、手術、放射線治療*、化学療法*によりしばしばみられる副作用について述べます。ただ以下の副作用のリストは完全ではありませんので、治療を提案された際には、あなたの主治医と注意深く話し合ってください。

手術

- てんかん

手術後 1 週間以内にけいれん*を起こす人がいますが、これは手術がうまくいかなかったということではありません。手術操作による直接的な脳へのストレスが手術後のけいれん*の原因となる可能性があります。一方、けいれんが病気の一症状であった場合には、手術後にけいれんが改善もしくは消失する可能性があります。しかし、手術がけいれんの改善にどれくらい効果的であったかを十分判断するには時間がかかるかもしれません。

- 出血

神経腫瘍*の摘出術を施行した場合など、手術後に頭蓋内に出血を起こす可能性があります。頭蓋内の出血は頭蓋内圧を上昇させます。しかし、脳内、脳の表面、もしくは周囲の組織の圧力は、危険なほどの、つまり意識障害やその他の重篤な合併症を引き起こすほどの高い状態に達することは稀です。

- 神経症状

診断時に神経症状を認めた場合、手術によって改善することがあります。しかし、脳の腫瘍組織の摘出に伴い、健常な脳組織も摘出するので、それによって神経症状を引き起こす可能性があります。神経症状は種類、重症度が様々で、また一過性のこともあれば永続的なこともあります。一過性の場合、せいぜい数か月で徐々に消失しますが、永続的な場合はリハビリが必要になるかもしれません。脳組織の傷害は性格変化や気分変化を引き起こすこともあります。

- 感染

脳腫瘍に到達するためには、無菌の状態では頭蓋骨の一部を一時的に外します。しかし、手術中に脳に細菌が入る可能性があるため、脳が感染する危険が高くなります。この感染を防ぐために手術中に静脈*内に抗生物質を投与します。皮膚を切開する際や骨に穴をあける際には常に感染の可能性があります。感染した際には治療のためにすぐに適切な抗生剤の投与が開始されます。

- 髄液漏*

脳の手術では、脳で産生されている液体である髄液が外に漏れる可能性があります。頭痛や喉に塩味を感じたり、鼻（多くは片方の鼻孔）や創部から液体が出てくるというのが主な症状です。しかし髄液漏*は無症状のこともあります。髄液漏*は脳の細菌感染（髄膜炎や脳膿瘍）のリスクを上昇させるので、速やかに修復する必要があります。

放射線治療*

● 早期の副作用

早期の副作用は通常、放射線治療中*や治療終了後 6 か月以内に生じます。吐き気/嘔吐や頭痛、既存の神経症状の悪化（放射線治療*により「浮腫*」と呼ばれる脳の腫れが引き起こされるため）、照射範囲のみならず放射線が通り抜ける反対側の脱毛などがあります。神経膠腫*の患者さんは、放射線治療*に対する脳の反応のひとつとして、けいれん*のリスクが上がることもあります。

● 晩期の副作用

晩期の副作用は典型的には放射線治療終了後 6 か月以上たってから生じます。最も一般的な副作用として放射線壊死*（放射線の照射範囲に入っていた正常な脳組織が死ぬということ）があります。これにより頭蓋内圧の上昇による症状（頭痛、吐き気、傾眠など）や神経症状が生じる場合があります。晩期の副作用には短期記憶障害も含まれ、この発生は放射線の照射範囲（つまり側頭葉*が含まれているか）によって厳密に左右されます。

化学療法*

化学療法*の副作用は、薬の種類や組み合わせにより頻度や重症度が異なります。よって、提示された化学療法*に関連した主な副作用について、主治医と十分に話し合うことをお勧めします。

しかし、一般的に化学療法*によく生じる副作用としては、食欲低下、疲労、脱毛、吐き気、嘔吐、易感染性、出血などがあります。全例に副作用を生じるわけではなく、また副作用の程度も人によって異なるということを覚えておきましょう。ここでは、神経膠腫*の治療に最もよく使われる化学療法薬*の、特徴的な副作用について示します。

● テモゾロミド*

この内服薬である化学療法剤は、その最も多い副作用のひとつとして血小板数の減少を引き起こすことがあります。血小板*は血液の細胞成分の一つで、出血を止めるのを助ける作用があります。従って、テモゾロミド*を使った化学療法中*には出血のリスクが上がる可能性があります。テモゾロミド*の開始、治療中に血小板数を注意深く観察し評価をする必要があります。

吐き気/嘔吐はもう一つよく生じる副作用です。しかし、これらはテモゾロミド*を内服する前に、制吐剤（吐き気止め/嘔吐止め）を使うことでほぼ予防できます。最後に、日和見感染*による肺炎が稀な副作用として挙げられます。テモゾロミド*は、白血球*の一種であるリンパ球数を減らすことで、免疫機能を弱くすることがあります。そのため、免疫が弱っている患者さんにしか影響しない病原菌*による、生命をおびやかすような肺炎にかかる可能性があります。

● プロカルバジン*、ロムスチン*、ビクリスチン* (PCV*)

プロカルバジン、ロムスチン、ビクリスチン (PCV)

これらの薬剤は通常組み合わせて使用されます（プロカルバジン*とロムスチン*は内服薬。ビクリスチン*は注射薬）。

プロカルバジン*とロムスチン*は、体を感染症から守る血液の成分である白血球数の減少をしばしば引き起こすことがあります。血小板数*の減少も起こるかもしれません。このため、プロカルバジン*、ロムスチン*、ビクリスチン*の開始、治療中は白血球数を注意深く観察し評価する必要があります。

ビンクリスチン*は末梢神経障害*の原因となります。これは進行性で、しばしば不可逆な、手足のピリピリ感やしびれ、痛みを引き起こします。これらの副作用は日常生活に影響を与える可能性があるため、すぐに主治医に報告しなくてはなりません。どんな治療計画でも患者さんの最善の利益となることが第一ですので、ビンクリスチンの量が減ったり中断されるかも知れられません。

吐き気や嘔吐はロムスチン*でもう一つのよく生じる副作用です。しかし、これらはロムスチンを内服する直前に、制吐剤を使うことでほとんど予防できます。

臨床試験に参加するべきか？

神経膠腫*と診断された患者さんの予後*も、腫瘍ごとにまったく異なります。しかし、特に予後*が良くないときは臨床試験*への参加が検討されるべきです。多くの国では、臨床試験は、新規に神経膠腫と診断された患者さんでも、すでに標準治療を受けている患者さんで再発の治療をしていく患者さんでも、参加できる可能性があります。神経膠腫の治療効果改善の要求は未だに満たされていないため、医師や科学者は新しい治療を探し続けています。例えば、免疫治療や新しい脳神経外科手術の技術、新しい放射線治療*の方法、新しい医療機器、分子標的療法は、有効である見込みがあり、いくつかの国で臨床試験がされています。有望な治療でもまず臨床試験で厳しくテストされ、その後規制当局によって承認され（ある疾患への使用が許可される）、その後患者さんに使用可能となります。臨床試験は、新しい治療法が一般に使われる前に、それを受けられる機会を与えてくれます。一方で、臨床試験で使われる新しい治療は、臨床試験の段階ではまだ副作用の全てが分かっていないというリスクもあります。臨床試験にはこれらの良い面と悪い面があるため、臨床試験への適性については、主治医と十分に話し合うことが重要です。

神経膠腫*の臨床試験の大部分については次のウェブサイトにあります：

- <https://www.clinicaltrials.gov/ct2/results?cond=%22Glioma%22>
- <https://www.clinicaltrialsregister.eu/ctr-search/search?query=glioma>

臨床試験とはなにか、参加するためにはどうすれば良いか、についての詳しい情報は次のウェブサイトにあります：<http://www.anticancerfund.org/what-is-a-clinical-trial-0>

治療後にどんなことが起き得るか？

治療の効果を評価します

MRI*が治療効果を判定するのに望ましい画像検査です。最初のMRI*は手術後 24-48 時間以内に施行すべきです。これは正確な腫瘍摘出範囲を検査し、残存腫瘍の存在を検出し、出血がないか調べるためです。次のMRIを行う時期は、神経膠腫の種類やどのような治療をしたか、あなたが呈する症状によって異なるでしょう。

一般的に言って、MRI 検査の結果は常に、患者さんの神経症状*や副腎皮質ステロイドの使用状況と合わせて評価されるべきです。

放射線治療と併用化学療法で治療された膠芽腫*に関して言うと、最初のMRI*は放射線治療終了後 3-4 カ月後、維持療法期のテモソロミド*2-3 サイクル後に行われることが望ましいです。放射線治療と併用化学療法終了後 4-12 週後に行われたMRIは、放射線治療に対する反応による変化のため、解釈するのが難しく、病気が進行したと間違ったMRIの読影をしてしまう可能性があります（この現象を偽進行*と呼びます）。（そのような所見が得られた場合には、その）6-8 週後のMRIの再検査が、この現象を評価し、本当の進行かどうか明らかにするのに役に立つでしょう。多職種での腫瘍症例検討会で、MRI*の所見と患者さんの神経学的な状態を議論することが、治療を継続するか決めるのに大切です。

主治医が経過をみます

主治医による定期的な経過観察は、神経機能やけいれん、副腎皮質ステロイド*の使用を評価するために重要です。副腎皮質ステロイド*は、長期使用による副作用を考えると、できるだけ早く漸減中止すべきです。副腎皮質ステロイド*は血糖値を上げたり、また抗けいれん薬は血球数や肝機能を変動させる可能性があるため、血液検査は薬による合併症を見つけるのに役に立つかもしれません。経過観察中に、より早く頻回な観察が臨床的に必要でなければ、MRI*は3-4 カ月毎に施行します。



日常生活に戻ります

様々な程度の神経学的な機能障害が生じている可能性があるため、神経膠腫*の患者さんにとって日常生活に戻るのには難しいことがあります。運動、感覚、認知、言語機能などを司る脳の組織が直接傷害されるため、患者さんは段々自立して生活するのが難しくなります。また、放射線治療*や化学療法*の間接的な影響がさらに機能障害に加わるかもしれません。これらの理由により、リハビリテーションは神経膠腫の患者さんにとって極めて重要になります。そして、日常生活の活動、移動能力、認知機能*、コミュニケーション能力を回復させ、最大限に自立させることに重点が置かれるべきです。

リハビリテーション介入は病気のどの段階でも適応されますが、その目標地点は病気が進行するにつれて変化します。腫瘍の進行により機能的な能力が低下した場合、残っている身体的、機能的な限界に見合った目標に調整し、支援的にリハビリテーションを行います。さらに病気が進行したときは、緩和的なリハビリテーションが生活の快適さと質を維持し向上させます。

精神的、社会的なサポート、同じような立場の人によるサポート

患者さんや家族、介護者の精神的なストレスや病気による社会的な影響は、過小評価してはいけません。精神的な問題は精神療法と薬物療法で治療されるべきです。脳腫瘍を患ったということの社会的な影響を認識することや、このような状況に対する適切なカウンセリングは、患者さんと介護者のケアとして重要です。脳腫瘍治療施設の専門的な看護師は、病気の経過中、患者さんはもちろんのこと介護者の指導や支援を担当することがあります。心理学者や社会福祉士、臨床心理士、言語聴覚士などの他の健康管理の専門家の意見を聞くことは、患者さんや介護者が経験した苦勞を軽減したりや要求を満たしたりする上で助けになるかもしれません。

患者支持団体*は脳腫瘍の他の患者さんと知り合う手伝いをしたり、あなたの病気のことを学ぶ手助けをしたり、有用な情報を提供したり、セカンドオピニオンのための経験ある医師を探したり、臨床試験*を行っている専門施設を見つけたり、あなたや家族が脳腫瘍を患いながら生活していくのに役立つ色々なサービスを提供したりします。だからあなたはひとりだと感じる必要はないのです。あなたの国に脳腫瘍患者の組織が存在するかどうか調べるためには、国際脳腫瘍同盟のウェブサイトを見てください：



Credit: Brain Tumour Support, United Kingdom

<http://theibta.org/brain-tumour-support-advocacy-and-information-organisations/>

もし神経膠腫が再発したらどうするか？

再発時*の治療は、初発時の病理診断*や臨床経過、治療内容や回数によって異なります。治療の選択肢は以下のものです：

- 化学療法*（初回治療では手術後化学療法*を受けておらず、全身状態*が良い場合）、
- 2 回目の手術（特に初回手術から時間がたっている場合や、再発した腫瘍の圧迫により症状をきたしている場合）、
- （再度）放射線治療*（小さい腫瘍の場合）。

初回治療における化学療法後*に病気が進行した患者さんには、今のところ 2 回目の化学療法薬*や分子標的薬*についての決まった治療方針が確立していません。よって、可能ならば患者さんは臨床試験*に参加することが勧められるべきです（“治療の選択肢は？”の章の“臨床試験に参加するべきか？”の節を見てください）。PCV 療法*やニトロソウレア*単独の化学治療がテモソロミド*と同等の腫瘍制御率を達成するかもしれません。

しかし、病気が再発した時に、確立した標準的な治療はないということ覚えておかななくてはなりません。そして、多職種間の腫瘍症例検討会の推奨に基づいて、臨床的な判断がされることが理想的です。

支持療法と緩和ケア

神経膠腫*の患者さんの症状を和らげる薬は、前述の通りとても重要なケアの一部です。抗がん剤治療中あるいは治療後に副作用が起こる可能性があります、これもまた、十分な支援手段がなされるべきです（起こりうる副作用のタイプや重症度によって、制吐剤、副腎皮質ステロイド*、抗生剤、輸血などを使用します）。これらは支援と緩和ケアとして知られています。緩和ケアという言葉は終末期ケアだけに適応されるのではなく、病気のどの段階でも、新規に診断されたときも含め、症状を和らげる際に適応されることを覚えておいてください。緩和ケアという言葉聞いても怖がるべきではありません。

脳腫瘍で適応される治療法を説明してもらうことは、治療を決めるのに関わるためにとても役に立つでしょう。それだけではなく、たくさんの質問が思い浮かんできたときに、医療チームと徹底的な議論をする可能性も開けるでしょう。

質問することやあなたの意見を言うことを躊躇しないでください。あなたこそが困っている患者さんであり、あなたを助けるためにみんながいます。

用語の説明

1 番染色体単腕と 19 番染色体長腕の欠失

乏突起膠腫と呼ばれる脳腫瘍に関連する遺伝子変異。この変異は化学療法*の反応性と生存期間の予測因子として使われます。

CT スキャン/CT 検査

臓器を X 線でスキャンしその結果をコンピューターで処理し、臓器の画像を構成する X 線撮影。

IDH1 または 2 遺伝子/ IDH1 または 2 遺伝子の変異

低悪性度神経膠腫*の大部分と二次性の高悪性度神経膠腫*で変異している遺伝子。正常細胞では、我々の体が正常に機能するために重要な酵素を産生しますが、遺伝子の変異すると産生する酵素の機能が変化し、最終的にがんの発生のための環境を作る物質が産生されます。しかし、がんにおけるこれらの変異の役割を知るためには、さらなる研究が必要です。

MGMT 遺伝子メチル化

MGMT と呼ばれる遺伝子が不活化する際に起こる化学反応です。この遺伝子が活性化すると、細胞が DNA の傷害を修復する手助けをします。しかし不活化すると、細胞は DNA を修復できなくなります。

MRI/磁気共鳴画像診断

医療で用いられる画像診断技術。磁気共鳴を利用しています。しばしば、異なる細胞間のコントラストを際立たせて構造をより鮮明にするために、造影剤が注射されます。

PCV 療法

ある種類の脳腫瘍の治療に使用される化学療法剤*の組み合わせの略語。放射線治療と一緒に施行されることが多い。PCV はプロカルバジン、ロムスチン (CCNU)、ビンクリスチン硫酸塩*からなります。

悪性腫瘍/悪性神経膠腫

悪性とは重症で進行性に悪化する病気を表すのに使われます。悪性腫瘍は、周囲組織に浸潤し他の体の部位に広がり、急速に成長します。悪性腫瘍はがんの同義語です。

アルキル化薬

がん治療に使用される薬の一種。DNA を傷害し細胞増殖を抑制します。

化学放射線療法 Chemo-radiotherapy

化学療法*と放射線療法を組み合わせた治療法。chemoradiotherapy とも呼ばれています。

化学療法/化学療法剤

薬剤により癌細胞を死滅させ、腫瘍の増殖を抑制する癌治療の一種です。これらの薬剤は通常、患者さんの静脈内へ緩徐に注入されますが、癌の局在によって、直接、手足であったり、ときには肝臓であったり、経口投与ができるものもあります。

下垂体

脳の主たる内分泌腺。他の腺組織を制御するホルモンや、成長を含む多くの機能を制御するホルモンを産生します（23 ページの図を参照してください）。

偽進行

放射線化学療法*に対する反応として、画像上、脳腫瘍が治療前より大きくなったように見えることがあります。この現象は、治療終了の数週間後に画像検査を施行した場合に起こりえます。これは進行ではなく、治療によって傷害を受けた腫瘍組織の反応の可能性にあります。従って、腫瘍が実際に進行しているのか、あるいは見かけの進行は単なる組織の傷害に対する反応であり、実際は腫瘍が消退している可能性があるのかを確認するために、数週間の間隔を空けて画像検査を再検査する必要があります。

クマジン誘導体

クマジンはワーファリン*とも呼ばれ、血液凝固を防ぐ薬です。抗凝固薬と呼ばれる薬の種類に入ります。

けいれん

脳内の異常な電気活動のため起こる、突然の制御できない体の動きや行動の変化。症状は意識消失、気分変化、運動制御不能、ふるえなどです。けいれんは薬剤や高熱、頭部外傷、てんかんや脳腫瘍などの特定の病気によって起こる可能性があります。

血小板

血液凝固において、基本的な役割を担う小さな細胞断片。血小板数が低い患者さんは、重度の出血の危険にさらされる。高値の場合は血栓症の危険があり、血栓形成に伴う血管閉塞により、脳卒中または重篤な状態に陥ることがあります。また、血小板の機能不全の場合、重度な出血の危険を伴うことがあります。

血栓塞栓症

血管内で血栓が形成され、それが剥がれ血流にのって運ばれて他の血管に詰まること。肺や脳、胃腸系、腎臓、四肢の血管に詰まる可能性があります。

血糖値

血液中に存在するブドウ糖（糖の一種）。グリセミアとも呼ばれます。

高悪性度神経膠腫

脳から発生する腫瘍です。低悪性度神経膠腫と異なり、高悪性度神経膠腫は成長が早く、近接した構造に浸潤し、症状を出す傾向があります。摘出後も再発することがしばしばあります。

膠芽腫

脳や脊髄の神経膠細胞（支持）組織からできる成長の早い中枢神経系腫瘍で、正常細胞とは全く違う細胞を持っています。膠芽腫は通常は成人に生じ、脊髄*よりも脳に生じます。グレード4の星細胞腫*とも呼ばれます。

コウデン症候群

過誤腫と呼ばれるたくさんの非がん性の腫瘍の形成を特徴とする遺伝的な異常。これらの腫瘍は皮膚や乳房、甲状腺、大腸、小腸、口腔内に生じます。またコウデン症候群の患者さんは、乳がん、甲状腺がんなどの特定の種類のがんにかかりやすくなります。コウデン病、多発過誤腫症候群とも呼ばれます。

後頭葉

ヒトの大腦半球の 4 つの脳葉のうち最も小さい。頭蓋骨の最も後ろの部分に位置しており、視覚処理中枢を含んでいるので視力に関係した機能を持っています。

抗凝固／抗凝固薬

抗凝固薬により血液が固まるのを予防すること。抗凝固薬は血液希釈剤とも呼ばれます。

根治的摘出/手術

広範囲に、周囲の組織も含め可能な限り多くの腫瘍組織の摘出を目指す手術。

再発

通常は、がんや疾患を認めないか検出できない期間がしばらく続いた後に、再び発生したがんや疾患（通常、自己免疫疾患）のこと。再発は、最初に発生した（原発）腫瘍と同じ部位に再発する場合もあれば、別の部位に再発する場合があります。再発がん、再発性疾患とも呼ばれます。

残存病変

摘出術の後に残っているがん細胞。

小脳

大腦と脳幹の間で後頭部にある脳の一部。小脳は歩行や起立のバランスや、複雑な運動機能の制御をしています（27 ページの図を参照してください）。

神経膠腫

神経膠細胞（神経細胞を囲み支持する細胞）から発生する脳のがん。

診察／診断

病気の一般的な兆候を調べる身体の検査。

神経学的検査

脳や脊髄*、神経機能を検査するための質問や検査。精神状態や協調運動、歩行能力、運動、感覚系や深部腱反射がしっかり働いているかを検査します。

神経症状

外部刺激に対して神経系が反応する程度。理学的診察の中での系統的な検査により、医師は神経機能の情報を把握します。

神経線維腫症 1 型

皮膚の褐色斑や腫瘍、日光に当たっていない部分の皮膚のしみ、神経の腫瘍、神経系、筋、骨、皮膚の発達異常の原因となる珍しい遺伝子の病気。NF1 とも呼ばれます。

神経病理医

神経系の病気を専門としている病理医。病理医*は、細胞や組織を顕微鏡によって観察し、病気の正体を明らかにします。

浸潤性腫瘍/がん

自身の組織の層を超えて広がり、周囲の健全な組織の中まで成長していくがんのこと。浸潤がんとも呼ばれます。

浸潤様式

がん組織が周囲の臓器に浸潤するときの成長様式。

上衣腫

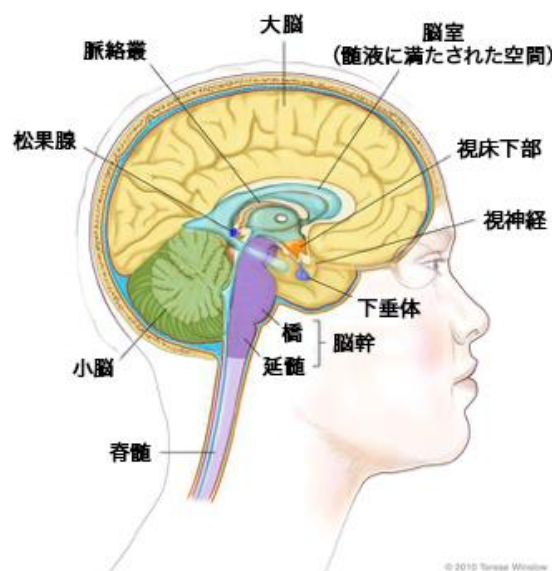
脊髄中心管（脊髄の中心で液体を満たしている空間）や脳室（脳内で液体を満たしている空間）を裏打ちしている細胞から発生する脳腫瘍。上衣腫は脈絡叢（髄液を産生する脳室内の組織）にできることもあります。上衣系腫瘍とも呼ばれます。

静脈内

静脈の中へ、静脈の中の、という意味。静脈内という用語は通常、静脈内に挿入した針や管を通して薬剤などの物質を投与する方法を指して用いられます。「IV」とも呼ばれます。

髄液漏

脊髄と脳を包み浸している液体が外へ漏れること。この液体の主な機能は脳と脊髄*を守ることです。



脳内の解剖。松果体、下垂体、視神経*、脳室（髄液は青く示してある）などが示されています。

髄芽腫

脳の下の方の部分から生じ、脊髄や体の他部位（ママ）に広がる可能性のある悪性脳腫瘍。こどもでは最も多い種類の悪性脳腫瘍です。髄芽腫は原始神経外胚葉性腫瘍（PNET）の一種とも考えられます。

髄膜

脳と脊髄*を覆い保護している3層の薄い組織。

髄膜炎

髄膜*（脳と脊髄*を覆い、保護している3層の薄い組織）の炎症。髄膜炎は通常細菌やウイルス感染により生じますが、がんや薬剤アレルギー、炎症性疾患により生じることもあります。

髄膜腫

髄膜（脳と脊髄*を覆い保護している薄い組織）に発生する緩徐に成長する腫瘍。髄膜腫は通常成人に生じます。

星細胞腫

脳や脊髄にある星細胞と呼ばれる小さな星型の細胞から発生する腫瘍。

星状細胞

神経細胞を支持し、成長させ、本来の働きをできるようにするための、大きな星型の細胞。神経膠細胞の一種。

脊髄

頭蓋底部から背中の中心を下降する神経組織の柱。3層の薄い保護組織である膜に覆われています。脊髄と膜は脊椎（背骨）に囲まれています。脊髄と脳を併せて中枢神経系（CNS）と呼びます。脊髄の神経は、脳とそれ以外の体の間の信号を伝達しています。

赤血球

最も一般的な血球。血液を赤く見せる物質。酸素の輸送が主な役割です。

腺腫

腺組織に由来する良性腫瘍。時間がたつと悪性となる可能性があります。また良性といっても他の組織を圧迫したり、大量のホルモンを産生することで健康に影響を与えることがあります。

前頭葉

脳の前上方に位置する部分。思考や決断、計画などの精神活動を司ります。また課題に基づいた記憶ではない長期記憶を保持するのに重要です。

側頭葉

脳の両半球にそれぞれ存在し、大脳皮質の底部の中部、こめかみのちょうど奥に位置します。側頭葉は、感覚の入力処理をし、その意味を適切な視覚記憶や言語理解、感情関連として保持するのに関係します。

退形成性神経膠腫

細胞分裂が早く、正常細胞との類似点がほとんどないという特徴を持つ脳腫瘍。

退形成性乏突起膠腫

細胞分裂が早く、正常細胞との類似点がほとんどないという特徴を持つ脳腫瘍で神経膠腫の一種。

対症療法薬

病気自体と戦うのではなく、病気の症状を治療するために使う薬剤。

大脳

脳の最も大きな部分。大脳半球と呼ばれる 2 つの半球に分かれています。大脳には運動や言語、思考、感情、読み書き、学習などを制御する領域があります（24 ページの図を見てください）。

ターコット症候群

大腸の細胞が異常となりポリープと呼ばれる腫瘍を形成する病気。神経系の腫瘍も特徴とします。

中間予後

病気の転帰の可能性が良くもなく悪くもなく、その間に位置すること。

直視下生検（脳の場合は開頭生検）

皮膚を切開して、組織を露出し採取する外科手術。採取した組織は病理医*に顕微鏡下で検査してもらいます。直視下生検は医院や病院で行われ、局所麻酔もしくは全身麻酔下に行われます。脳腫瘍の場合、現実的には開頭手術になるので全身麻酔が必要です。

定位生検／定位脳手術

腫瘍の位置を特定し、顕微鏡検査のための組織摘出の目標を定めるために、コンピューターと 3 次元スキャン装置を使って行う生検術。

低分割照射

総線量を大きな線量で分割し、一日一回、もしくはもっと少ない頻度で行う放射線治療。低分割照射は標準放射線照射*より短い期間（より少ない日数や週数）で行います。

低分子ヘパリン

抗凝固薬の一種。特異的な分子構造により、本来のヘパリンより効果が予測できます。

テモゾロミド

テモゾロミドはアルキル化剤*と呼ばれる抗がん剤のグループに属します。体内では、テモゾロミドは MTIC と呼ばれる化合物に変換されます。MTIC は再合成中の DNA と結合し、細胞分裂を止めます。その結果、がん細胞は分裂できなくなり、腫瘍の成長は遅くなります。

転移

身体のある場所から他の場所へとがんが広がること。広がった細胞によって形成される腫瘍は転移腫瘍や転移と呼ばれます。転移腫瘍は原発の腫瘍とおなじ細胞を含みます。

電離放射線照射

X線*装置、放射線性物質、宇宙空間から地球に入ってくる放射線やその他の原因によって生じる（放出される）放射線のひとつの型。高線量で電離放射線照射は細胞内で化学活性を増加させ、癌を含め健康に危険を生じうる可能性があります。

トピラマート

けいれんや片頭痛の治療に使われる薬剤。

ニトロソウレア

血液脳関門を通過できる抗がん剤。カルムスチンやロムスチン*はニトロソウレアです。

認知

思考過程を意味する科学用語。

脳幹

脊髄*とつながる脳の一部。

白血球

感染から身体を守る役割を担う、免疫系の細胞。

パフォーマンス ステータス/PS/全身状態/一般状態

患者の身体能力を0（十分に活動的である状態）から4（自身の疾患によって全く動けない状態）のスコアで評価するものです。

浮腫

組織の膨張を引き起こす皮下や体腔内の異常な液体貯留のこと。脳の浮腫は吐き気、嘔吐、視野のぼやけ、めまい、時にけいれんや昏睡を引き起こします。

分子特性あるいは遺伝子異常

神経膠腫*におけるMGMT 遺伝子メチル化*などを意味します。

分子マーカー

血液中や他の体液、組織中に存在し、正常や異常経過、健康状態、病気の指標となる生物学的分子のこと。分子マーカーは、病気が治療に対してどのくらい反応したかをみるのに使われる可能性があります。バイオマーカーや指標分子とも呼ばれます。

病原体

病気を引き起こすウイルスや細菌などの微生物。

病理医

顕微鏡を使って疾患の細胞や組織を検討する病理組織学*を専門とする医師のこと。

病理学的診断

病気の手がかりを見つけるために、研究室で組織片を分析すること。

病理検査／組織病理検査

顕微鏡や他の道具や方法を使って、病気の細胞や組織を検査すること。

ピンクリスチン

急性白血病の治療に用いられる薬剤です。ホジキンリンパ腫、非ホジキンリンパ腫、横紋筋肉腫、神経芽腫、ウィルムス腫瘍の治療に他の薬剤と併用して使われます。ピンクリスチンは他のがんの治療においても研究されています。細胞分裂を中止することで細胞増殖を抑制します。ピンカ・アルカロイドと抗有糸分裂薬の一種です。

副腎皮質ステロイド（治療）

副腎皮質ステロイドは副腎皮質から産生されるステロイドホルモンです。副腎皮質ステロイドは、治療に使用するために研究室で合成して作ることもできます。ホルモンの補充や免疫機能の抑制、がんの症状や治療の副作用の治療に使われます。また、特定のリンパ腫やリンパ球性白血病を治療するのに使用されることもあります。脳腫瘍では、脳腫瘍が引き起こす脳の膨張（浮腫*）を和らげるのに使われます。

プレガバリン

糖尿病や帯状疱疹、特定の種類のけいれん*による神経痛の治療に使用される薬剤。がん患者においては化学療法*による手足の神経痛の予防・治療のために使うことが研究されています。プレガバリンは抗けいれん剤の一種です。

プロカルバジン

進行したホジキンリンパ腫の治療に使用される有効成分を含んでいる薬剤で、他の種類のがんの治療にも使用され、あるいは研究されています。プロカルバジンは細胞が蛋白を合成するのを妨害したり、DNA を傷害したりすることによって、がん細胞を殺します。抗悪性腫瘍薬の一種で、アルキル化剤*の一種です。

分子標的薬／治療

正常細胞の害をなるべく少なくしつつ、特定の種類のがん細胞を同定し攻撃するような薬剤や物質を使って行う治療。いくつかの分子標的治療は、特定の酵素や蛋白、がん細胞の成長や拡大に関係する分子の活動を妨害します。他には、免疫系ががん細胞を殺すのを助けたり、毒性のある物質を直接がん細胞に運び死滅させるのを手助けする種類の標的治療もあります。分子標的治療は他のがん治療よりも副作用が少ない可能性があります。ほとんどの標的治療は小分子薬もしくは単クローン抗体です。

放射線学的診断

画像検査による腫瘍や病変の可視化。

放射線検査

診断と治療の両方のため、体内の臓器や構造、組織を視覚化する画像技術（X線撮影や超音波*、コンピューター断層撮影法*、核医学など）を用いた検査法。

放射線治療

放射線（高エネルギーX線）を用いて、常のがんの特定の部位を照射する治療。放射線治療は体の内部もしくは外部から施行できます。内部からの場合、放射線の源（放射性物質）は体腔内や腫瘍の近くに挿入され、その放射性エネルギーはある期間が経過すると減衰します。外部から照射を行う場合、機械が腫瘍を標的にした光線のような形態で放射性エネルギーを発生させます。

放射線照射

がん細胞を殺したり、小さくしたりするためにX線やガンマ線、中性子線、陽子線、その他の高エネルギーの放射線を使うこと。放射線は、体外の機械から照射する方法（体外照射治療）と、体内のがん細胞の近くに入れた放射性物質から照射する方法（体内照射治療*）があります。全身の放射線照射は、血液中から全身の組織をめぐる放射性物質、例えば放射線標識された単クローン抗体などを使います。放射線治療*とも呼ばれます。

乏突起星細胞腫

神経膠細胞（脳と脊髄の神経細胞を覆い保護し、本来の働きができるよう手助けをする細胞）の一種である乏突起細胞*と星細胞*から発生した脳腫瘍。混合神経膠腫*の一種。

乏突起細胞／乏突起膠腫

乏突起細胞（脳と脊髄の神経細胞を覆い保護する細胞）から発生する珍しい、緩徐な進行を示す腫瘍。乏突起膠細胞系腫瘍とも呼ばれます。

末梢神経障害

身体の様々な部位に痛みやしびれ、刺痛、腫脹、筋力低下などが起きる神経系の病態。通常は手か足から始まり、時間とともに悪化していきます。末梢神経障害の原因としては、身体的な損傷、感染、毒性物質、疾患（がん、糖尿病*、腎不全、栄養失調など）、薬物（抗がん剤など）などが考えられます。ニューロパチーとも呼ばれます。

予後

その疾患のたどると思われる結果または経過：回復の見込みまたは再発*の見込みのことです。

ラモトリギン

てんかんによる部分けいれん*の治療や、気分安定剤として躁うつ病の治療に使われる薬剤。化学療法による末梢神経障害*の予防のために使う可能性について研究されています。抗けいれん薬と呼ばれる薬の一種です。

リ・フラウメニ症候群

稀な多発癌の遺伝的素因であり、p53 癌抑制遺伝子における変化によって起こります。

リンチ症候群

大腸がんをはじめとするいくつかの種類のがん（例えば、子宮内膜がん、胃がん、卵巣がん、膵臓がん、膀胱がん、腎がん、脳腫瘍）などに、通常よりもかかりやすくなる遺伝的な症候群。遺伝性非ポリポーシス大腸がん、あるいはHNPCCとも呼ばれます。

レベチラセタム

てんかん（脳の異常の一症状）によるけいれん*（不随意の筋運動）の治療に使われる薬剤。レベチラセタムは、がん患者のがんが脳に広がったことによるけいれん*の治療のための使用の可能性が研究されています。抗けいれん薬の一種です。

ロムスチン

放射線*で治療された後の脳腫瘍の治療に使用する薬剤。他の治療法で良くならなかったり、再発をきたしたホジキンリンパ腫の治療にも使われます。他の種類のがんの治療に対しても研究されています。ロムスチンは細胞の DNA を傷害し、がん細胞を殺すと考えられています。アルキル化剤の一種です。

ワーファリン

血液が凝固するのを防ぐ薬剤。抗凝固薬と呼ばれる薬剤群に属します。

ESMO/Anticancer Fund Guides for Patientsは、患者さんご家族が、がんの種類ごとに異なる病気の性質を理解し、自分にとって最適な治療選択肢は何かを判断する手助けとなるように作られています。本書の情報は、腫瘍医のために、がんの種類ごとに作成された診断・経過観察・治療に関するESMO診療ガイドラインに基づき書かれています。本書は、ESMOガイドラインワーキンググループおよびESMOのがん患者ワーキンググループからの大きな協力を得てAnticancer Fundにより作られたものです。更に情報が知りたい場合には、下記サイトへアクセスしてください。

www.esmo.org

www.anticancerfund.org

