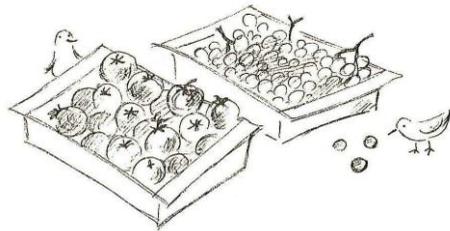


# 神経芽腫

(小児外科医の立場から)



はじめに

神経芽腫の治療は、主に外科療法、化学療法、放射線療法の3つの治療の組み合わせで行われますが、患者さんの年齢、病期、腫瘍自体の悪性度によりその組み合わせ方やそれぞれの療法の強さは異なります。

外科治療の役割は、大きく2つに分かれます。ひとつは、神経芽腫の確定診断のためとその悪性度を判定するために腫瘍の一部を切除して調べる手術（生検）で、もうひとつは腫瘍を肉眼的に全部切除してしまう手術（腫瘍全摘出術）です。

神経芽腫では、予後に影響する強力な因子として年齢因子があります。現在までの患者さんのデータ解析から、1歳未満と1歳以上に発症した患者さんでは、その腫瘍の進行度、悪性度に差異があることが分かっています。

ここではまず、神経芽腫の外科治療に使われる方法を述べ、続いて1歳未満に発症した乳児神経芽腫の患者さんに対する

外科治療と1歳以上で発症した神経芽腫の患者さんに対する外科治療について述べます。

## 1. 神経芽腫の外科治療の方法

### (1) 開腹あるいは開胸腫瘍摘出術

神経芽腫は副腎に最も多く発生し、その他、腹部、胸部の脊椎周囲の交感神経節からも発生します。腫瘍を全部切除するときに最も多く用いられる方法であり、特に化学療法後の2回目の手術で腫瘍周囲のリンパ節などをいっしょに切除するときには、必ずこの方法が用いられます。

### (2) 経後腹膜的腫瘍摘出術

副腎に発生した早期の神経芽腫で、周囲臓器等や血管を巻き込んでおらず、腫瘍が比較的容易に摘出可能と考えられるときに用いられる方法です。開腹手術に比較して、術後に癒着性の腸閉塞の合併症を起こしにくいという利点があります。大血管周囲のリンパ節などをいっしょに切除しなければいけないときは適用されません。

### (3) 腹腔鏡下または胸腔鏡下腫瘍摘出術

腫瘍が腹部、胸部の大血管を巻き込んでおらず、周囲臓器への浸潤もない早期の神経芽腫に用いられる方法で、内視鏡で処置をするための鉗子を挿入するための3-4箇所の1cm程度の穴からのみの手術法です。患者さんに対して負担が少なく手術の跡も目立たない点で優れますが、小児の場合には操作空間が狭いことや、小児に適した小さい道具が少ないことから手技に熟練が必要です。また、鉗子挿入孔付近の皮下へ

の転移の危険性も報告されています。この手術法は、腫瘍の一部だけをとって調べる生検術などにも用いられます。

## 2. 乳児（1歳未満児）神経芽腫の外科治療

乳児神経芽腫マススクリーニング検査が施行されていた1985年から2004年までは、神経芽腫発生例の約半数が乳児神経芽腫として発見されていました。これらの神経芽腫患者さんは、転移のない早期症例が多く、腫瘍自体の悪性度も高くない症例が大部分を占めています。そのような症例に対する治療の主体は、腫瘍に対する外科的全摘出除であり、摘出した腫瘍自体の悪性度（*MYCN*遺伝子増幅の有無など）が高くなければ手術後に化学療法や放射線療法を追加する必要はありません。もし、腫瘍が周囲の大事な臓器や血管を巻き込んでいて腫瘍を全部切除することが難しい場合には、周囲臓器を温存して可能な限りの腫瘍切除を行います。そして、切除した腫瘍自体の悪性度を調べて悪性度に合った化学療法等を追加することになります。

末尾の図1は九州大学小児外科における1歳未満症例における腫瘍の全摘出例と非全摘出例の治療成績の比較ですが、ほとんど差はありません。すなわち、手術で腫瘍を全部摘出できない場合でも、乳児の場合、腫瘍の悪性度が低いことが多く、軽い化学療法のみで2回目の手術を必要とせず完治することのほうが多いのです。そのため、初回の手術は決して無理をせず、臓器温存を努めることが重要であり、術後の合併症（腸管運動麻痺、腎の萎縮、難治性腹水など）をできる

だけ回避することが患者さんの将来の QOL を損なわないことになります。

しかし、乳児神経芽腫症例が全例、早期で腫瘍の悪性度が低い症例とはいえません。治療方針の決定のためには、たとえ周囲臓器を巻き込んでいて腫瘍の大部分を手術で切除することができなくても生検を行い、腫瘍の悪性度を判定することが必要です。

### 3. 年長児（1歳以上）の神経芽腫の外科治療

1歳以上の年長児の神経芽腫は、進行症例が多く、腫瘍自体の悪性度が高い症例（*MYCN*増幅例など）の占める割合が乳児症例に比較してかなり多くなります。周囲の臓器や血管を巻き込んでいることや、転移がある症例が多いことから、最初から外科的に腫瘍を全摘出することは、多くの症例で困難です。

初回の手術は、一部の早期症例を除いて、生検を行って神経芽腫の確定診断と悪性度の判定を行い、適切な化学療法を行うことが大切です。すなわち、年長児の神経芽腫症例に対する治療の主体は、生検後の化学療法にあるといえます。適切な化学療法を行うことにより原発腫瘍、転移腫瘍が縮小して摘出可能となった場合、再び手術を行い、腫瘍の外科的全摘出を目指します。しかし、この2回目の手術の時も、周囲の臓器を可能な限り温存した腫瘍切除が推奨されています。

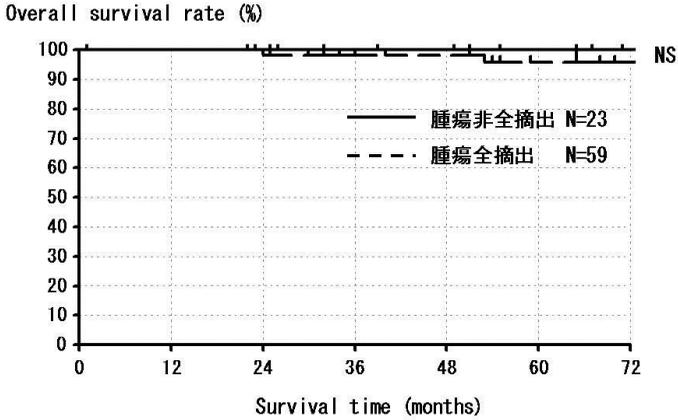
末尾の図2に九州大学小児外科における1歳以上症例における最終的な腫瘍の全摘出例と非全摘出例の治療成績の比較

を示しますが、乳児神経芽腫症例に対して全体的に治療成績は不良であり、全摘出例と非全摘出例に意味のある違いはありません。全摘出症例における再発パターンは、腫瘍を摘出した場所に腫瘍が再燃するパターンより骨などの転移により再発するパターンが多いことから、外科的に無理に腫瘍を切除しようとするより、負担の少ない手術により化学療法や放射線療法をいかに効果的に行えるかを考慮することが、患者さんの治療成績の向上、また、QOLの向上につながると考えられます。

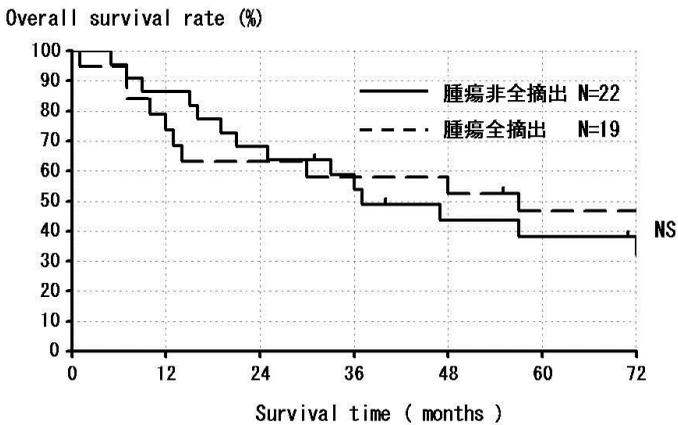
いずれにせよ、年長児の進行神経芽腫は、外科療法、化学療法、放射線療法のいずれかの療法単独で治癒できる病態ではなく、外科治療は全体の治療の一部であることから、小児腫瘍内科医と小児外科医の強力なチーム医療のもとに手術の時期、方式は選択しなければならないものといえます。

(田尻 達郎 九州大学小児外科)

**図1 神経芽腫1才未満症例における外科切除率と予後**  
 (九州大学小児外科1985-2004年)



**図2 神経芽腫1才以上症例における外科切除率と予後**  
 (九州大学小児外科1985-2004年)



<メモ>

公益財団法人がんの子どもを守る会 発行：2007年7月

〒111-0053 東京都台東区浅草橋 1-3-12 TEL 03-5825-6311 FAX 03-5825-6316 nozomi@ccaj-found.or.jp

この疾患別リーフレットはホームページからもダウンロードできます (<http://www.ccaj-found.or.jp>)。

① 白血病 ② 悪性リンパ腫 ③ 脳腫瘍 ④ 神経芽腫 ⑤ 肝がん・腎がん・胚細胞腫  
⑥ 横紋筋肉腫 ⑦ 骨肉腫・ユーイング肉腫 ⑧ 網膜芽細胞腫 ⑨ その他の腫瘍  
⑩ 腫瘍に関わる(遺伝性)疾患 ⑪ 造血幹細胞移植 ⑫ 晩期合併症

カット：永井泰子

④-1