

しんけいこうしゅ
神経膠腫（グリオーマ）

受診から診断、治療、経過観察への流れ



患者さんにご家族の明日のために

目次

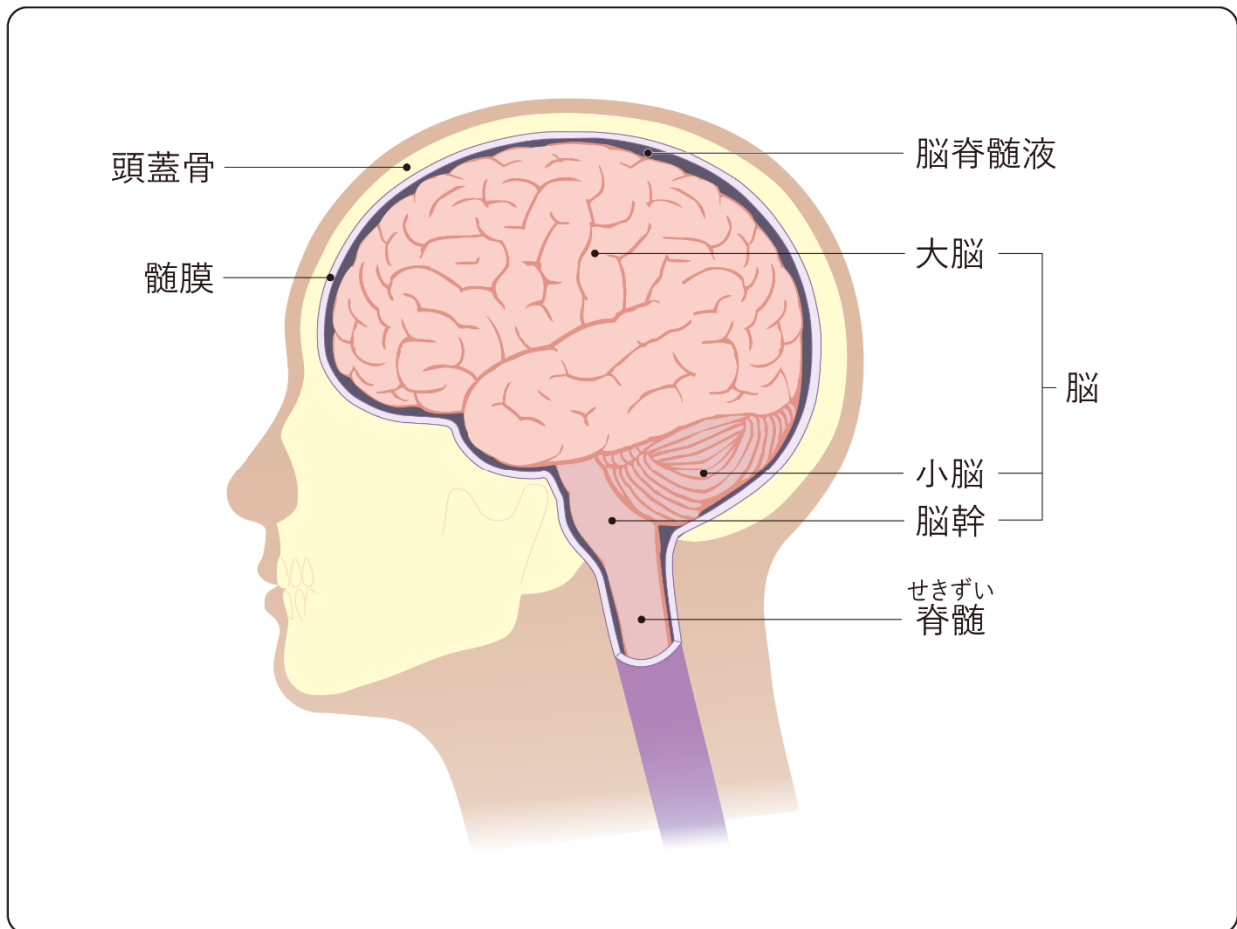
■ 神経膠腫（グリオーマ）について 2	■ 療養 25
■ 検査 11	■ 患者数（がん統計） 26
■ 治療 13	■ 発生要因 26
1. 悪性度と治療の選択 13	■ わたしの療養手帳 27
2. 手術（外科治療） 16	
3. 放射線治療 18	
4. 薬物療法 20	
5. 交流電場療法 23	
6. 緩和ケア／支持療法 23	
7. 再発した場合の治療 24	

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

1. 脳、神経膠細胞について

脳は、頭蓋骨^{ずがいこつ}とその内側をおおう髄膜^{ずいまく}によって守られ、脳の周りを流れている脳脊髄液^{のうせきずいえき}の中に浮かんでいます（図1）。

図1. 頭蓋骨内の構造

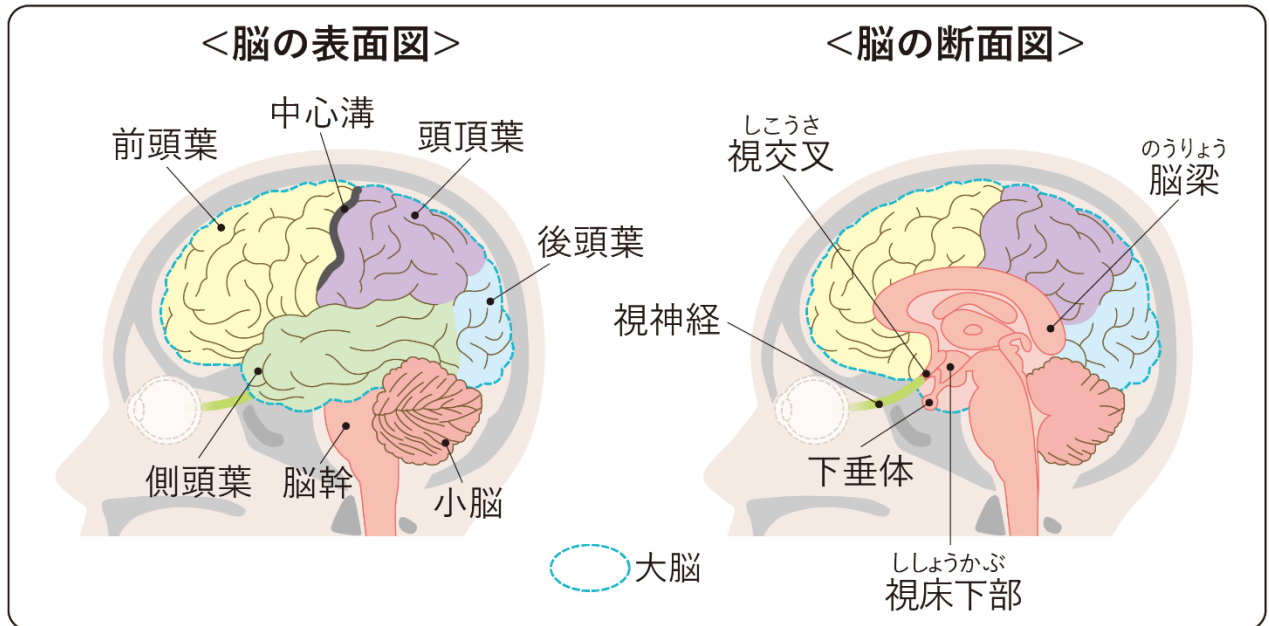


脳は大腦、小脳、脳幹^{のうかん}に分けることができ、脊髄^{せきずい}を加えて中枢神経系と呼ばれます。

大腦はさらに、前頭葉^{ぜんとうよう}、側頭葉^{そくとうよう}、頭頂葉^{とうちようよう}、後頭葉^{こうとうよう}などからなり（図2）、それぞれが異なる働きをしています。

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

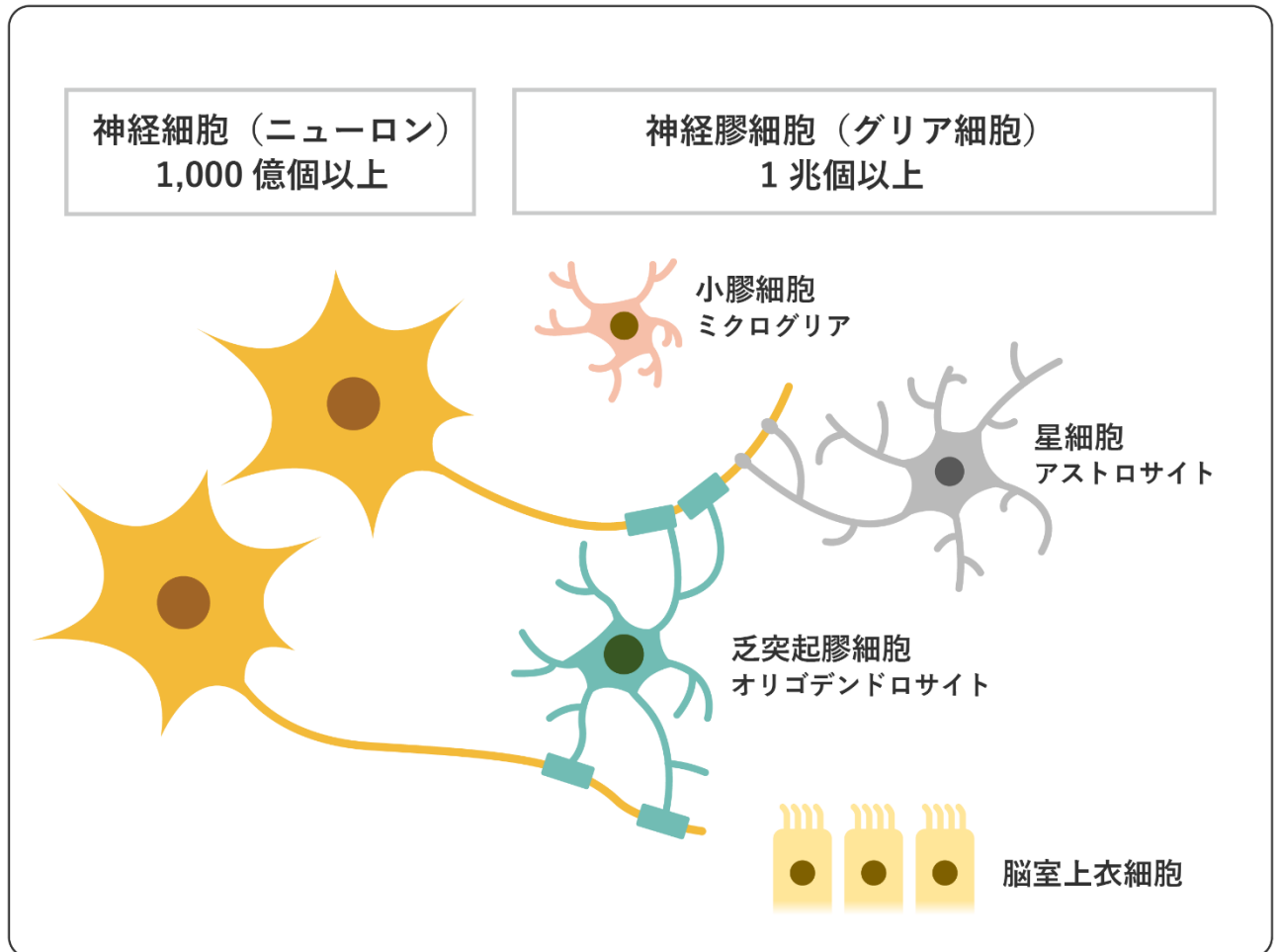
図 2. 脳の表面図と断面図



脳には、情報の伝達と処理を行う神経細胞（ニューロン）が 1,000 億個以上あり、それらを支える神経膠細胞（グリア細胞）が 1 兆個以上存在します。神経膠細胞には、星細胞（アストロサイト）や乏突起膠細胞（オリゴデンドロサイト）、小膠細胞（ミクログリア）、脳室上衣細胞があり、これらが脳・脊髄を構成しています（図 3）。神経膠細胞には、神経細胞の位置を固定して栄養を送る役割に加え、神経伝達物質を処理する役割、血液中の物質が脳組織へ移動するのを制限する仕組み（血液脳関門）を作って有害物質が脳内に侵入することを防ぐ役割などがあります。

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

図3. 脳を構成する細胞



脳内では、神経細胞から延びる神経線^{しんけいせん い}維が束になって走行しています。神経線維は、最終的に目・耳・鼻などの感覚器や、内臓、筋肉などにつながり、体のいろいろな部位との情報伝達に重要な役割を果たしています。

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

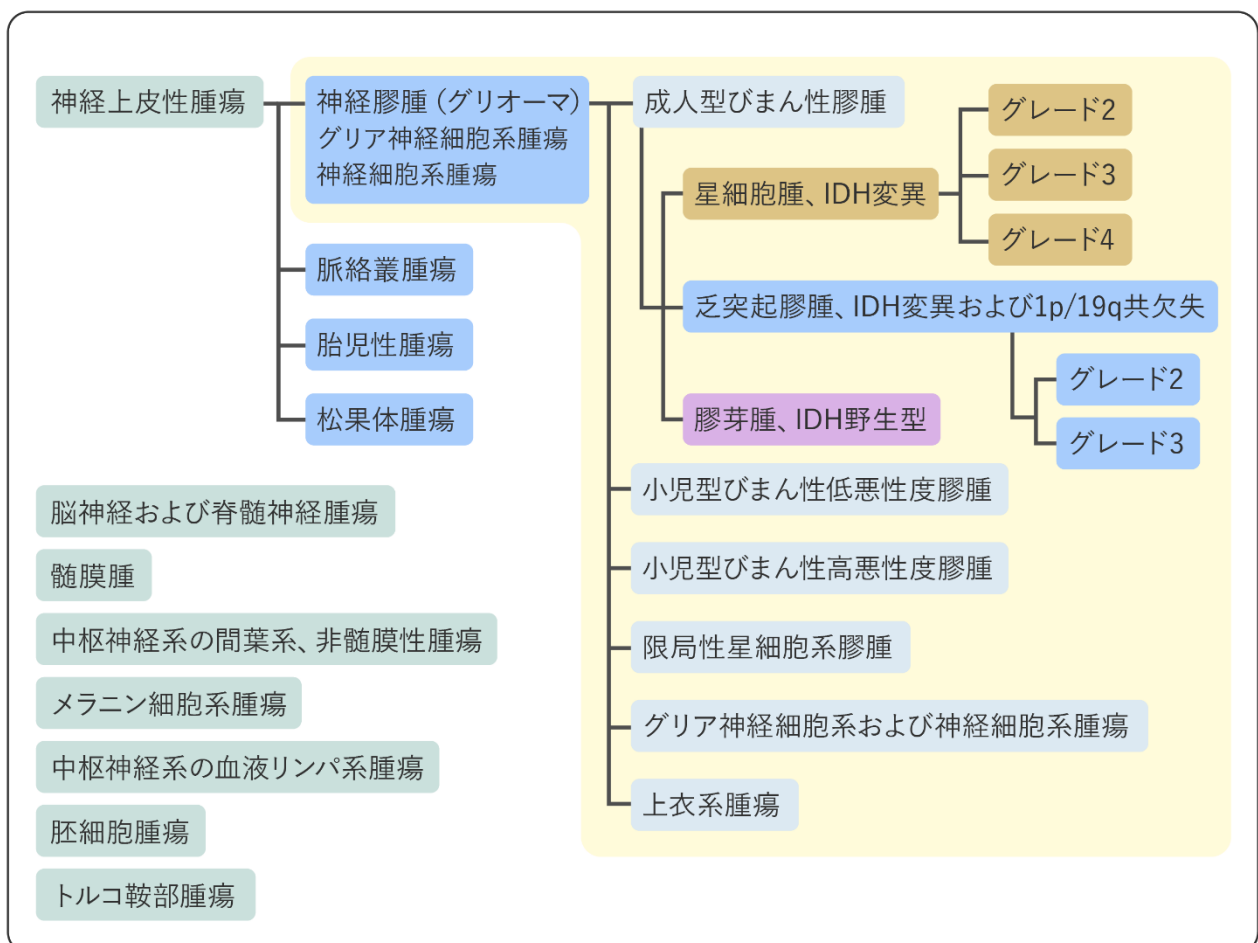
2. 神経膠腫（グリオーマ）とは

しんけいこうしゅ
神経膠腫は、悪性の脳腫瘍の1つです。

脳腫瘍は、脳そのもの（脳実質：大脳、小脳、脳幹）から発生するものと、それ以外の場所（髄膜、下垂体、脳神経など）から発生するものがあります。

脳・脊髄を構成する神経細胞や神経膠細胞は、神経上皮細胞という、まだ役割が定まらない（分化度の低い）、細胞から生まれます。この神経上皮細胞から発生する脳腫瘍を神経上皮性腫瘍といいます。神経上皮性腫瘍はさらに細かく分類され、その代表的なものが神経膠細胞に由来する神経膠腫（膠腫）で、グリオーマともいいます（図4）。

図4. 脳腫瘍の分類と神経膠腫



Central Nervous System Tumours: WHO Classification of Tumours, 5th Edition, Vol. 6,
WHO Classification of Tumours Editorial Board. Copyright (2021) . より作成

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

神経膠腫の中で最も多いのは、成人型びまん性膠腫（星細胞腫、せいさいぼうしゅ 乏突起膠腫、ぼうとつ き こうしゅ 膠芽腫）です。脳内部の脳脊髄液に満たされた空間（脳室）の壁を形成する脳室上衣細胞に由来する腫瘍が上衣系腫瘍で、上 衣腫などがあります。正常組織との境界が明らかな限局性星細胞系腫瘍には、小児の小脳や視神経に生じる毛様細胞性星細胞腫があり、グリア神経細胞系腫瘍には神経節膠腫があります。小児型びまん性高悪性度膠腫には、小児に多くみられる脳幹神経膠腫（びまん性正中膠腫 H3.K27 変異）などがあります。

また、神経上皮性腫瘍には、小児腫瘍を代表する悪性脳腫瘍である胎児性腫瘍（髄芽腫など）などもあります。

さらに、脳腫瘍には、神経上皮性腫瘍のほかに、中枢神経系悪性リンパ腫や小児に多い胚細胞腫瘍などの悪性脳腫瘍、ずいまくしゅ 髄膜腫や神経鞘腫などの良性脳腫瘍があり、細かく分けると 100 種類以上になります。

3. 症状

神経膠腫が大きくなると、腫瘍の周りには血流の変化や炎症などにより脳浮腫という脳のむくみが生じます。腫瘍や脳浮腫によって脳の機能が影響を受けることで、さまざまな症状が起こります。

脳腫瘍や脳浮腫による症状は、頭蓋骨内部の圧力が高まるために起こる頭蓋内圧亢進症あつこうしんしょうじょう 状と、腫瘍ができた場所の脳の機能が障害されて起こる局所症状（巣症状）に分けられます。以下に示すような症状がある場合は、軽い症状のときでもすぐに脳神経外科や脳神経内科（神経内科）を受診するようにしてください。

神経膠腫を含む脳腫瘍自体はまれな病気ですが、感じたことのない違和感や症状に気付いたときには、速やかに受診しましょう。

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

1）頭蓋内圧亢進症状

脳は頭蓋骨に囲まれた閉鎖空間にあるため、腫瘍ができると頭蓋の中の圧力が高くなります。これによってあらわれる頭痛、吐き気、意識障害などの症状を頭蓋内圧亢進症状といいます。人間の頭蓋内圧は睡眠中にやや高くなることから、朝起きたときや昼寝のあとに症状が強くなる場合があります。

2）局所症状（巣症状）

運動や感覚、思考や言語などのさまざまな機能は、脳内で担当する部位が決まっています。脳の中に腫瘍ができると、腫瘍や脳浮腫の影響を受けてその部位の機能が障害され、局所症状としてあらわれます。表 1 に、腫瘍のできた場所ごとに主な機能と局所症状の例を示します。

表 1．脳の機能と局所症状の例

腫瘍の場所	主な機能	局所症状の例
前頭葉	思考、感情、判断力、集中力、言語を発する役目、運動をつかさどる	腫瘍とは反対側の運動麻痺（片麻痺）、言葉を理解できるがうまく話せなくなる（運動性失語）、性格変化・自発性低下、年月日や場所が分からなくなる（認知機能の低下）、集中力低下、記憶力低下、てんかん発作（けいれん）
側頭葉	言語の理解、記憶、視覚や聴覚などの認知機能	言葉を聞いて理解することが難しくなる、優位半球※が障害されると発話は流暢にできるが言葉の言い誤りが多くなることがある（感覚性失語）、腫瘍とは反対側の視野障害（同名半盲）、てんかん発作（意識消失・変な臭いを感じる幻 嗅）
頭頂葉	脳に入力された情報を統合して分析をする高次機能、顔手足の感覚	腫瘍とは反対側のしびれ・感覚障害、読み書きができなくなる（失読・失書）、計算ができなくなる（失算）、左右を判断できなくなる、指の名前（親指・人差し指・中指など）が言えなくなる、左右片方の刺激を認識できなくなる（半側空間失認）
後頭葉	視覚	腫瘍とは反対側の視野が欠ける（同名半盲）

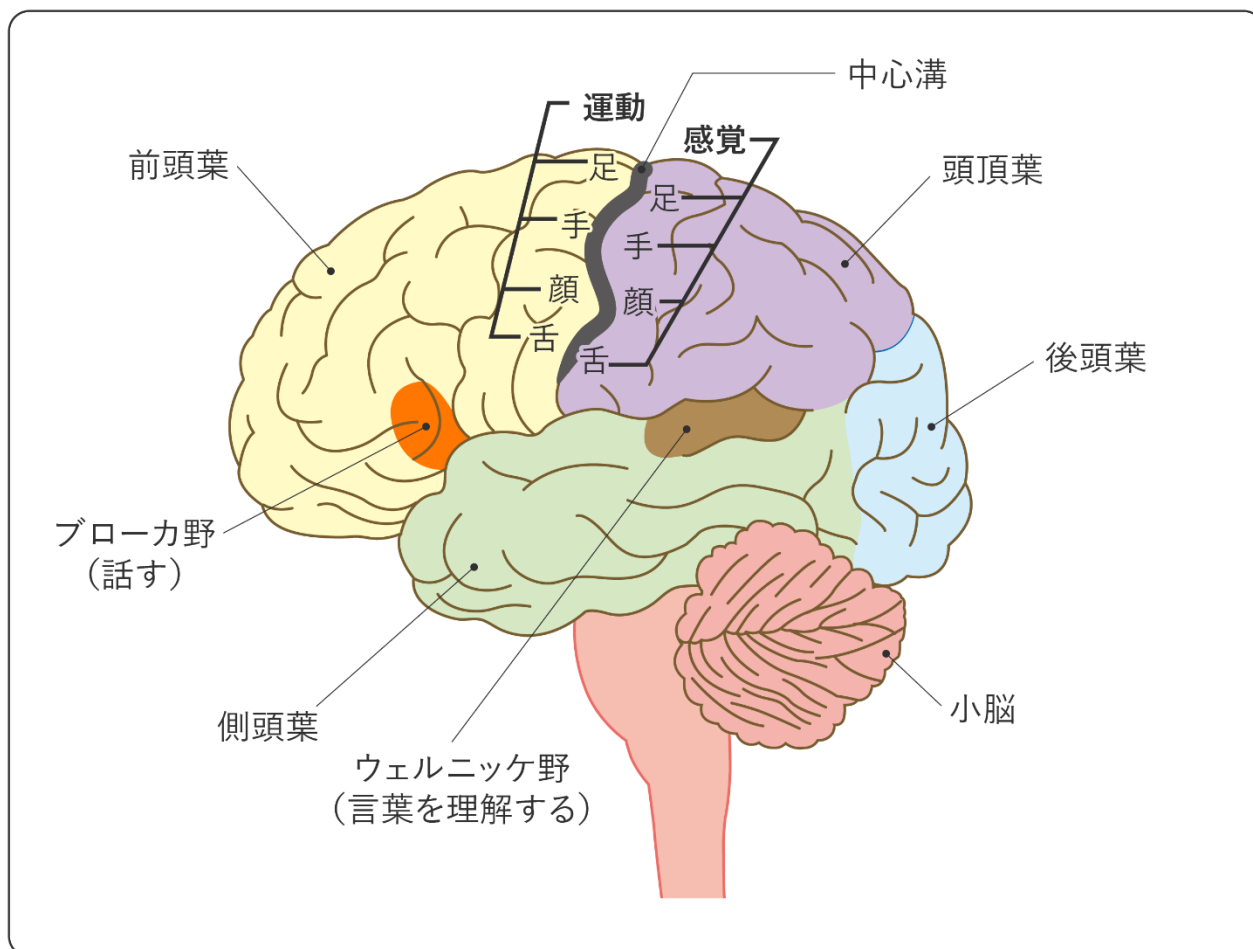
視床下部	意識、体温、食欲、睡眠、体の水分量や塩分量の調節	意識障害、尿の濃度がうまく調節できなくなり尿の量が増える（尿崩症）、肥満、体温調節の異常、視交叉・視神経の圧迫による視力・視野障害
視床	感覚、痛覚、視覚、聴覚、味覚などの情報を中継して大脳に送る	意識障害、運動麻痺（片麻痺）、手足のしびれや感覚の異常
脳幹部	意識、呼吸、循環などを調節して生命を維持する 全身の感覚や運動をつかさどる	運動（顔・四肢）麻痺や感覚障害、物が二重に見える（複視）、顔面神経麻痺、顔面や手足の感覚障害、食べた物が飲み込みにくくなる（嚥下障害）、聴力障害
小脳	体のバランスをとる 運動をコントロールする	細かな動きができない協調運動障害（運動失調）、ふらつきやめまい、歩行障害
脳神経	脳から出る末梢神経で左右 12 対の脳神経がさまざまな働きをする ：嗅神経・視神経・動眼神経・滑車神経・三叉神経・外転神経・顔面神経・聴神経・舌咽神経・迷走神経・副神経・舌下神経	視力・視野障害（視神経の障害）、目の動きが悪くなり物が二重に見える（動眼神経や外転神経の障害）、顔のしびれや感覚低下（三叉神経の障害）、聴力低下・耳鳴り・めまい（聴神経の障害）、嚥下障害（舌咽神経の障害）
脊髄	脳から続く神経線維の束で、全身の感覚を脳に伝え、脳からの指令を手足や体の各部分に伝える	手足のしびれや麻痺

※優位半球：人の脳を大きく左右に分けたとき、話す、理解するなどの言語中枢がある方の半球。左右どちらが優位半球かは人によって異なる。多くの人は左が優位半球。

前頭葉と頭頂葉の間には中心溝ちゅうしんこうという大きな溝があります。その溝の前頭葉側（中心前回）には運動野（体を動かす機能を受けもつ部分）があり、頭頂葉側（中心後回）には感覚野（刺激を感じる機能を受けもつ部分）があります。顔、手、足の運動や感覚は、脳の外側から中心側（大脳縦列：左右の大脳半球の間の溝）に向かって整列しています（図5）。したがって、腫瘍が脳の内側（左右大脳半球の間）にある場合には麻痺や感覚障害が足に生じ、外側（側頭葉側）にある場合には、麻痺や感覚障害が手に生じます。

神経膠腫（グリオーマ）について

図5. 脳の左側の機能



人の脳は大脳半球と呼ばれる左右の脳に分かれます。左右大脳半球のうち、ブローカ野（話す）、ウェルニッケ野（言葉を理解する）などの言語の中枢がある側の半球を優位半球と呼び、右利きの人のはほとんどは左大脳が優位半球です。左利きでは7割の人は左大脳が優位半球で、3割の人は右大脳が優位半球です。

腫瘍によって優位半球（多くは左大脳）の機能が障害されると、言葉による意思の疎通が難しくなる可能性が出てきます。一方、非優位半球（多くは右大脳）の腫瘍ではほとんど症状があらわれないこともあります。

■ 神経膠腫（グリオーマ）について

一般に、優位半球（多くは左大脳）に腫瘍ができてその機能が障害されると、多くの人は利き手側の手足（多くは右手足）が不自由になり、言語の障害も起きるため、非優位半球（多くは右大脳）に腫瘍ができた場合よりもはるかに日常生活が困難になります。また、手術を行う際も優位半球と非優位半球ではリスクの大きさが異なります。

後頭葉は視覚情報の認識に関わります。光は網膜から視神経に伝えられ、視神経は頭蓋内の視交叉^{しこうさ}で交わって視覚情報が伝達されます。具体的には、視界の右側の情報は左後頭葉へ、視界の左側の情報は右後頭葉へ、それぞれ視放線^{しほうせん}を通して伝えられます。そのため、脳腫瘍により視交叉の前で左視神経の機能が障害されると左の視力が落ちます。一方、視交叉よりうしろの部分で左の視放線や左後頭葉の機能が障害されると、左右の視力は保たれますが、右側の視界が見えなくなる半盲^{はんもう}という状態になります。また下垂体腫瘍^{かすいたい}などによって視交叉が圧迫されると、耳側性半盲（視野の外側が見えなくなる状態）が起こります。

小脳は平衡感覚をとる、姿勢を保持する、体の動きを調節するなどの機能があり、運動学習（自転車に乗る、ピアノを弾くなど、運動技能を習得すること）に関わっています。小脳は大脳と異なり、機能が障害された側と同じ側に症状があらわれます（同側性：右小脳の機能が障害されると右側に運動障害が起こる）。小脳に腫瘍ができると、ふらつきやめまいなどの症状がみられます。また、小脳浮腫を起こすと、脳幹を圧迫したり、第四脳室（脳幹と小脳に挟まれた空間）を詰まらせたりすることで、髄液の流れが滞って水頭症^{すいとうしょう}になり、急に意識障害などの症状が出ることがあります。

■ 検査

問診で神経膠腫が疑われる場合には、神経学的検査を行います。また、CT 検査や MRI 検査で腫瘍の位置、大きさ、血管との関係を確認めます。CT 検査や MRI 検査だけでは悪性度や分類などの判断が難しいときには、PET 検査を行うこともあります。

1. 神経学的検査

運動機能や感覚機能のほか、認知機能、言語機能などの高次脳機能に異常がないかを調べます。この検査は、医師だけでなく、言語聴覚士や心理士などが行うこともあります。

2. CT、MRI 検査

CT 検査は X 線を、MRI 検査は磁気を使った検査です。いずれも頭蓋骨の内部を描き出し、腫瘍があるかどうかを調べます。

CT 検査は MRI 検査に比べて迅速にできるため、神経症状（運動や感覚、思考や言語などのさまざまな機能が障害されて起こる症状）がある場合には、脳梗塞や脳出血などの緊急性の高い病気と識別するために、まず CT 検査を行います。また、見つかった腫瘍が他の臓器で発生したがんの転移でないかを確認するために、必要に応じて胸部や腹部の CT 検査を行うこともあります。

さらに、腫瘍と血管の関係を調べるために、造影剤を使った CT 血管撮影を行うこともあります。神経膠腫が疑われる場合、カテーテルを用いた脳血管撮影をすることもあります。

MRI 検査では、脳の病気の種類を細かく調べることができますが、病変をより明瞭に描き出すため、必要に応じて造影剤を使います。造影剤を使うことで、腫瘍の広がりや悪性度なども手術前に推定することができます。特に神経膠腫ではグレード 3・4 の腫瘍の場合、悪性度が高いほど造影剤で腫瘍の輪郭がはっきりする傾向があります。

■ 検査

また、必要に応じてさまざまな MRI 検査を行います。例えば、脳の血液中の変化をみる fMRI（functional MRI：磁気共鳴機能画像法）を用いて、脳の運動野（手足の動きの中枢）や言語野（言葉の中枢）の位置を調べる場合があります。

造影剤にアレルギーがある人や喘息^{ぜんそく}の人は、検査を受ける前に必ず医師に伝えてください。特に CT 検査では、ヨードアレルギーがある場合に副作用の起こる危険性が高くなります。

3. 病理検査

がんかどうか、どのような種類のがんなのかについて診断を確定するための検査です。

診察や神経学的検査、CT 検査、MRI 検査、PET 検査などによって、神経膠腫なのか、他の病気や腫瘍の可能性はないのか、腫瘍の発生部位や広がりなどを推測できます。しかし、診断を確定するためには、手術により腫瘍組織を採取して（生検）、組織の遺伝子変異を調べ（遺伝子検査）、病理医がその細胞を顕微鏡で観察して診断する病理検査（病理診断）が不可欠です。

4. 腫瘍マーカー検査

神経膠腫では、現在のところ、診断や治療効果の判定に使用できるような特定の腫瘍マーカーはありません。

■ 治療

神経膠腫（グリオーマ）の治療には、手術（外科治療）、放射線治療、薬物療法、交流電場療法があります。また、診断されたときから、がんに伴う心と体のつらさなどを和らげるための緩和ケア／支持療法を受けることができますので、必要なときは担当医に相談しましょう。

1. 悪性度と治療の選択

治療は、がんの性質や進行の程度、体の状態などに基づいて検討します。神経膠腫の治療を選択する際には、悪性度（グレード）を調べます。

1) 悪性度（グレード）と分類

手術によって摘出した腫瘍組織から、遺伝子検査や病理学的分類に基づいて、悪性度（グレード）が判定されます。

脳腫瘍には、他のがんのような TNM 分類やステージ分類がありません。代わりにグレード 1 から 4 の数字で分類されています。グレード 1 の腫瘍は、手術ですべて摘出できれば再発のおそれがほとんどない良性腫瘍です。グレード 1 の神経上皮性腫瘍としては、子どもの小脳や視神経に発生することが多い毛様細胞性星細胞腫や神経節膠腫があります。

神経膠腫は、大きく乏突起膠腫、星細胞腫および膠芽腫に分類され、さらにグレードに応じてグレード 2～4 に分かります（表 2）。

表 2. 神経膠腫の分類とグレード

グレード	乏突起膠腫 IDH 変異型 + 1p/19q 共欠失あり	星細胞腫 IDH 変異型 + 1p/19q 共欠失なし	膠芽腫 IDH 野生型
2	乏突起膠腫グレード 2	星細胞腫グレード 2	
3	乏突起膠腫グレード 3	星細胞腫グレード 3	
4		星細胞腫グレード 4	膠芽腫グレード 4

■ 治療

これらの分類やグレードによって治療方針が異なります。乏突起膠腫は星細胞腫に比べて悪性度が低く、薬物療法の効果が得られやすい腫瘍です。

神経膠腫をはじめ、脳腫瘍の診断は 2021 年 WHO 分類（WHO: World Health Organization）に基づいて行われます。2016 年 WHO 分類までは、グレード 3 の腫瘍は退形成性乏突起膠腫、退形成性星細胞腫と呼ばれていましたが、2021 年 WHO 分類では、退形成性という言葉は使われなくなりました。

また、以前は脳腫瘍の分類は主に顕微鏡で観察した組織学的検査に基づいていましたが、2021 年 WHO 分類では、遺伝子検査に基づく腫瘍組織の分子診断を行うことになっています。2023 年 7 月現在、国内では神経膠腫の手術後の遺伝子検査は保険適用になっていませんが、遺伝子検査をしない場合でも組織学的検査の結果や病気の進み方などに応じて速やかに治療が行われています。

● 遺伝子変異と神経膠腫の分類

神経膠腫は、顕微鏡で観察した病理検査により乏突起膠腫、星細胞腫、膠芽腫に分類され、さらに *IDH*・*p53*・*TERT*・*EGFR*・*CDKN2A/B*・*H3.K27M*・*BRAF* と呼ばれる遺伝子変異の有無や染色体 1p/19q 共欠失（1 番染色体短腕と 19 番染色体長腕が共に欠失している）の有無、他の遺伝子変異によって細かく分けられます（図 4）。

また、細胞障害性抗がん薬であるテモゾロミド（アルキル化薬）の効果が期待できるかどうかは、腫瘍細胞の *MGMT* 遺伝子に関係していることが分かっています。すなわち、この遺伝子の働きが抑制されている場合には、テモゾロミドの効果を妨げずに、腫瘍が縮小しやすいことが知られています。

治療の選択に関わる腫瘍の悪性度（グレード）や分類について、分からないことや気になることがあれば担当医に確認しましょう。別の医師の話を聞いてみたい場合は大学病院やがんセンターなどでセカンドオピニオンを受けることもできます。がん診療連携拠点病院などに設置されている「がん相談支援センター」では、セカンドオピニオンを受けることのできる病院や、各病院の専門領域などに関する情報が得られます。

■ 治療

2) 治療の選択

治療は、腫瘍の分類やグレードに応じた標準治療を基本として、本人の希望や生活環境、年齢を含めた体の状態などを総合的に検討し、担当医と話し合っ

ていきます。

神経膠腫の治療は、可能な限り手術で腫瘍を摘出し、病理診断後に放射線治療および薬物療法を追加することが原則です。グレード2の神経膠腫で腫瘍が全摘出できれば、追加の治療を行わずに経過観察することもあります。表3は、神経膠腫のグレード別の標準治療を示したものです。

表3. 神経膠腫のグレード別の治療方針

グレード	診断	治療
2	乏突起膠腫	手術のみ（全摘出の場合など）
	星細胞腫	手術＋薬物療法（化学療法） 手術＋放射線治療＋薬物療法
3	乏突起膠腫	手術＋放射線治療＋薬物療法
	星細胞腫	
4	星細胞腫	手術＋放射線治療＋薬物療法
	膠芽腫	手術＋放射線治療＋薬物療法＋交流電場療法

担当医から複数の治療法を提案されることもあります。治療を選ぶにあたって分からないことは、まず担当医にしっかり確認することが大切です。悩みや困りごとについては、「がん相談支援センター」で相談できます。

■ 治療

2. 手術（外科治療）

悪性脳腫瘍の手術は、神経症状を悪化させないように、可能な限り腫瘍を摘出することが原則です。

脳腫瘍はとても細かく分類されています。手術前の画像診断では神経膠腫かどうかの判断が難しいことも多く、手術を開始した後に違うタイプの脳腫瘍と分かることがあります。また、中枢神経系原発悪性リンパ腫や胚細胞腫瘍など、腫瘍をすべて摘出できなくても放射線治療や薬物療法で寛解する腫瘍もあり、手術を適切に進めるために、手術中におおよその病理診断（術中迅速病理診断）が可能な施設で受ける必要があります。

脳は部位により役割が決まっています。右前頭葉のようにあまり重要な働きをしていない部位に腫瘍ができた場合は、神経症状が悪化することなく、腫瘍をすべて摘出できる場合も少なくありません。

一方、運動野（手足の動きに関わる部位）や言語野（言葉に関わる部位：言語中枢）に腫瘍ができた場合は、腫瘍の摘出により症状が悪化することがあります。その場合は腫瘍全部の摘出を避けて、一部分の摘出によって分子診断、病理診断（病理検査）を行います。そのあとに、放射線治療や薬物療法を主とした治療を行うこととなります。

●術中ナビゲーション

腫瘍の位置を正確に把握して安全に手術を行うために、精度の高いナビゲーション装置を使います。手術前のCTやMRIの画像データと位置感知カメラから腫瘍とその周辺を立体的に描き出し、手術器具の位置と周辺の情報をリアルタイムに示して正確な手術をサポートします。

また、腫瘍細胞にのみ取り込まれる光感受性物質（5-ALA：5-アミノレブリン酸）を手術当日に服用することで、グレード3・4の神経膠腫では蛍光診断が可能となり、腫瘍の摘出が容易になります（手術中にレーザー光をあてると腫瘍部分だけが赤く光るため、腫瘍の広がりが見える）。

■ 治療

● 術中モニタリング

手術による運動麻痺などの後遺症を避けるため、脳の重要な部分に電気刺激を行って、手術中に機能を確かめます。運動機能や感覚機能などを SEP（体性感覚誘発電位）や MEP（運動誘発電位）などの術中脳波や筋電図でモニターしながら手術を行います。使用する術中モニタリングの種類は腫瘍の位置で決まります。

● 覚醒下手術

言語機能や高次機能、運動機能を温存しながら脳腫瘍を摘出する目的で行います。手術の途中で麻酔を緩めて意識をはっきりさせ、実際に機能が保たれていることを確認しながら腫瘍を摘出します。脳は、体中の痛みを感じることができますが、脳自体の痛みは感じないので、手術中に会話しながら手術を行うことができます（脳を切除しても痛くありません）。

● 術中 MRI

脳などの様子を MRI 画像で確認しながら手術を行うシステムです。腫瘍が摘出できたかどうかを確認するために、手術中に MRI 撮影を行います。特にグレード 2・3 の腫瘍では、正常組織との境界が分かりにくいいため、術中 MRI は有用と考えられています。ただし、術中 MRI が実施できる施設は限られています。

● 手術後の合併症

手術では、脳の機能を温存しながらできる限り腫瘍を摘出します。画像診断の進歩により、腫瘍の部位や広がりを正確に把握することが可能になり、一般に、手術前に比べ手術後の神経症状（運動や感覚、思考や言語などのさまざまな機能が障害されて起こる症状）が悪化することは少なくなりました。ただし、手術後の合併症は、腫瘍の部位、大きさによってさまざまで、一時的に生じる脳浮腫（脳のむくみ）により症状が悪化することや、てんかん発作を起こすこともあります。手術前に担当医にどのようなリスクがあるのか、よく聞いておくことが大切です。

また、手術後に出血などが起こると、麻痺や意識障害などが出ることがあります。強い頭痛や吐き気がみられたり、意識障害や運動麻痺などがあらわれたりした場合は、早急に CT 検査を行い、必要に応じて再手術などの処置を行います。

手術後数日間は脳浮腫が強まり、神経症状が悪化することがありますが、多くの場合、適切な薬を使うことで改善します（支持療法）。

■ 治療

3. 放射線治療

高エネルギーのX線やその他の放射線を照射して、腫瘍細胞にダメージを与える方法です。神経膠腫の治療において放射線治療は重要な治療法の1つであり、手術や薬物療法と組み合わせて行うこともあります。治療の際には、放射線をできるだけ腫瘍部分だけに照射し、正常組織には照射しないように、もしくは照射量が少なくなるようにします。

1) 局所放射線治療

神経膠腫は周囲の正常組織に浸潤^{しんじゅん}していくため、腫瘍と正常組織との境界が不明瞭で、腫瘍の広がりも大きくなります。したがって、ピンポイントに高エネルギーの放射線を照射するガンマナイフやリニアック（直線加速装置）を用いた定位放射線照射を行っても、腫瘍にダメージを与えて小さくすることは困難です。

グレード2～4の神経膠腫に対しては、局所放射線治療を行います。腫瘍と腫瘍の浸潤部分に対して、正常な脳への影響をできるだけ少なくするために1回1.8～2.0グレイを週に5回、6週間かけて照射します（総線量54～60グレイ）。ガンマナイフやサイバーナイフといった定位放射線照射は、初発の神経膠腫に対して行うことはありません。

2) 強度変調放射線治療（IMRT）

脳の正常な部位への照射を防ぐために、強度変調放射線治療（IMRT: Intensity Modulated Radiation Therapy）を行うことがあります。IMRTとは、コンピューターによる緻密な計算により、腫瘍の形状に合わせて放射線を照射することで、がん組織には高い放射線量を与える一方で、隣接する正常組織にあたる線量を低く抑えることのできる治療方法です。

3) 粒子線治療（陽子線治療・重粒子線治療）

粒子線治療（陽子線治療・重粒子線治療）とは、陽子や重粒子（重イオン）などの粒子放射線のビームを病巣に照射する放射線治療の1つです。これらの治療は頭頸部^{とうけいぶ}がんに対してはよく行われますが、神経膠腫に対して通常の放射線治療よりも効果があるかどうかは、まだ分かっていません。

■ 治療

● 乏突起膠腫、星細胞腫に対する放射線治療

グレード2の乏突起膠腫、星細胞腫に対して、腫瘍が手術ですべて摘出できたときは、多くの場合、そのまま経過をみます。しかし、腫瘍が残った場合は、再発後に症状が悪化することがしばしばあるため、グレード2の神経膠腫に対して、早期に放射線治療が行われることがあります。

● 放射線治療の副作用

放射線治療後、比較的早い段階であらわれる副作用としては、放射線が照射された部位に起こる皮膚炎、中耳炎、外耳炎などや、照射部位とは関係なく起こるだるさ、吐き気、嘔吐^{おうと}、食欲低下などがあります。これらの症状は通常、照射後約1カ月で消失します。

また、放射線治療が終了して数カ月から数年たってから、認知機能の低下や運動機能障害などが起こることもあります（晩期合併症）。こうした影響は高齢者にやや多い傾向がみられますが、全般に副作用のあらわれ方や程度には個人差があります。



■ 治療

4. 薬物療法

グレード3および4の神経膠腫に対しては、手術後に、放射線治療に加えて薬物療法を行います。グレード2の神経膠腫については、全摘出ができれば多くの場合、経過をみますが、薬物療法を追加したり、放射線治療と薬物療法を組み合わせで行ったりすることもあります。乏突起膠腫は星細胞腫に比べて薬物療法が効きやすい性質があります。

1) テモゾロミドを用いた治療

手術後に放射線治療と併用してテモゾロミドを6週間内服します。その後、維持療法としてテモゾロミドを5日間、4週間おきに内服し、これを1コースとして6～12コース行います。

テモゾロミドは経口で服用する細胞障害性抗がん薬ですが、これまでの薬剤に比べて貧血、白血球減少、血小板減少などの骨髄抑制が軽いのが特徴です。その一方で、リンパ球減少という特徴があり、ニューモシスチス肺炎などの特殊な肺炎を合併するリスクがありますので、予防として抗菌薬を併用することもあります。

その他の主な副作用は吐き気、便秘などの消化器症状や倦怠感などがあります。これらについては、吐き気を予防する制吐剤^{せいとざい}や緩下剤^{かんげざい}などの服用により症状を和らげます。

2) PAV療法

PAV療法とは内服薬のプロカルバジン（P）と注射薬のニムスチン（AまたはACNU）・ビンクリスチン（V）の3種類の薬物を組み合わせた治療法で、6～8週間おきに投与します。白血球や血小板の減少、貧血がみられるときは、輸血を行うこともあります。

■ 治療

3) ベバシズマブを用いた治療

個々の状態に合わせて、血管新生（腫瘍が新たに血管を作ること）を阻害するベバシズマブを用いた治療を行うこともあります。

神経膠腫は腫瘍を大きくする過程で、血管内皮細胞増殖因子（VEGF）という物質を分泌して腫瘍への血管を発達させ、同時に、脳浮腫（脳のむくみ）を引き起こします。この薬は、VEGF に対する抗体であり、VEGF の働きを抑えることにより腫瘍の血管新生を抑制し、脳浮腫やそれに伴う神経症状を改善します。治療の際は、高血圧やタンパク尿などの副作用をチェックします。

4) がん遺伝子パネル検査と個別化治療

神経膠腫では、標準治療がない、または治療が終了したなどの条件を満たす場合に、がん遺伝子パネル検査が行われることがあります。がん遺伝子パネル検査は、腫瘍組織の遺伝子の変異を同時に多数調べる検査で、一人ひとりに効果的な治療を探すために行うものです。

がん遺伝子パネル検査の結果、薬物療法後の再発で腫瘍の遺伝子変異の数が多い場合には、ヒト化抗ヒト PD-1 モノクローナル抗体のペムブロリズマブ（遺伝子組換え）の効果が期待できます。また、*BRAF* 遺伝子に変異がある場合は、変異型 *BRAF* の活性を阻害する *BRAF* 阻害薬の効果が期待できます。

がん遺伝子パネル検査を受けても必ず治療法が見つかるわけではありませんが、標準治療がない遺伝子変異についてもさまざまな治験や臨床試験が行われており、効果が期待できる治療法が見つかることもあります。遺伝子変異が見つかり、その遺伝子変異に対して効果が期待できる薬がある場合には、臨床試験などでその薬の使用が検討されます。

■ 治療

● 脳浮腫に対する治療

脳浮腫に対しては、ステロイドを使用します。脳浮腫によって頭痛や手足の麻痺などさまざまな症状があらわれても、ステロイド治療により症状が劇的に改善することがあります。

ただし、ステロイドの効果は一時的なものです。腫瘍が増大傾向にある場合にはステロイドを増量しますが、胃潰瘍や糖尿病、感染（肺炎などが起こりやすくなる）、骨折などの副作用に注意が必要です。また、強い脳浮腫に対してはベバシズマブの投与が効果的で、膠芽腫で手術後も強い神経症状がある場合には、初期治療から使用します。

● けいれん発作（てんかん）に対する治療

脳の神経細胞は、その1つ1つが適切な信号を送り出すことによって、体の働きを調節します。ところが、何らかの刺激が原因で脳のある場所の神経細胞が一斉に興奮し、一度に信号を送ることがあります。このときに起こる発作をけいれん発作といい、発作が繰り返し起こる場合にはてんかんと呼びます。脳腫瘍によって起こるほか、その摘出後でも起こることがあります。

刺激された脳とは反対側の手または足が自分の意思に反して震える、言葉が話せなくなるなど、さまざまな症状が起こります。脳全体に神経細胞の異常な興奮が広がると意識を失い、全身の筋肉が震えたり、つっぱったりする大発作となります。大発作が起こると、脳に酸素が十分行き渡らなくなり、重篤な事態を引き起こす可能性もあります。この場合、すぐに医師にけいれん発作を止める処置をしてもらう必要があります。

けいれん発作を予防するために、抗てんかん薬が処方されます。規則正しく服用を続けることで、発作を起こさずに生活することが期待できます。自らの判断で薬の飲み方を変えたり、服用をやめたりしないことが重要です。

最近では、けいれんを起こしていない場合、肝機能障害や薬疹などのリスク、他の薬との相互作用を考慮し、抗てんかん薬を予防的に処方しないこともあります。担当医とよく相談してください。なお、けいれん発作がある場合や、発作を起こす危険がある場合には車の運転はできません。

■ 治療

5. 交流電場療法

大脳に生じた初発の膠芽腫に対しては、化学放射線療法（放射線治療と薬物療法〔化学療法〕を併用する治療法）の後、テモゾロミドによる維持療法と並行して交流電場療法を行うことがあります。交流電場療法では、交流電場腫瘍治療システムという治療機器を1日18時間以上装着します。

6. 緩和ケア／支持療法

がんになると、体や治療そのものだけでなく、仕事のこと、経済的なことを含めた将来への不安などのつらさも経験するといわれています。

緩和ケアは、がんに伴う体のつらさだけでなく、治療によって社会とのつながりが薄くなったりしたときの心のつらさを和らげるものです。支持療法はがんそのものによる症状や、がんの治療に伴う副作用・合併症・後遺症を軽くしたりするために行われる予防、治療およびケアのことです。

決して終末期だけのものではなく、がんと診断されたときから始まります。つらさを感じるときには、がんの治療とともに、いつでも受けることができます。本人にしか分からないつらさについても、積極的に医療者に話してみてください。今のつらさが和らぐきっかけになるかもしれません。



■ 治療

7. 再発した場合の治療

再発とは、治療によって、見かけ上なくなったことが確認されたがんが、再びあらわれることです。原発巣のあった場所やその近くに、がんが再びあらわれることだけでなく、別の臓器で「転移」として見つかることも含めて再発といいます。

神経膠腫（脳腫瘍）がどのように再発するかは腫瘍の種類によって異なりますが、多くの場合、もともと腫瘍があった場所の近くに再発（局所再発）が起こります。グレード4の膠芽腫は、初期治療が終わって数カ月から1年以内に再発することが多く、治療が難しくなってくるのが現状です。再発した場合には、手術や、細胞障害性抗がん薬の変更、追加などを行います。

再発した神経膠腫に対して、国内外で分子標的薬などの薬物療法が臨床試験として行われています。しかし、これらは一部の限られた病院でのみ実施が可能です。臨床試験の実施状況、受診可能な病院に関しては、まずは担当医にご相談ください。

再発といっても一人ひとり状況は異なります。病気の広がりや、再発までの期間、これまで受けてきた治療内容などによって総合的に治療法を検討し、状況に応じて治療やその後のケアを決めていきます。



■療養

1. 経過観察

一通りの治療を終えた後も、定期的に通院して検査を受けます。検査を受ける頻度は、がんの進行度や治療法によって異なります。神経膠腫では、定期的に MRI 検査による頭部の画像診断を行います。またテモゾロミドなどの薬物療法を継続している場合には、白血球や血小板が減少していないかを定期的に採血して調べます。ベバシズマブの場合には、高血圧やタンパク尿などのチェックも行います。

神経膠腫の症状は一人ひとり異なり、治療法もいまだ課題が多いのが現状です。しかし、新しい薬剤や治療法も、臨床試験が行われて少しずつ開発されており、神経膠腫の治療をしながらこれまで通りに仕事をしている人も少なくありません。

神経膠腫の治療ではほとんどの場合、入院や定期的な通院、自宅療養が必要となります。そのため、できれば周りの人に病気のことを伝え、理解と協力を得るよう努めましょう。

2. 日常生活を送る上で

規則正しい生活を送ることで、体調の維持や回復を図ることができます。禁煙、節度のある飲酒、バランスのよい食事、適度な運動などを日常的に心がけることが大切です。

症状や治療の状況により日常生活の注意点は異なります。体調を確認しながら、担当医とよく相談をして、無理のない範囲で過ごしましょう。

■患者数（がん統計）

2019 年に日本全国で、神経膠腫（グリオーマ）を含めて悪性の脳腫瘍と診断されたのは（小児を含めて）5,849 例（人）です。

■発生要因

神経膠腫の発生要因はほとんど明らかになっていません。

※発生要因に関するがん情報サービスの記載方針に則って掲載しています。

詳しい情報は「がん情報サービス」をご覧ください。

国立がん研究センター
がん情報サービス

ganjoho.jp

●「神経膠腫（グリオーマ）」参考文献

1. The Committee of Brain Tumor Registry of Japan. Report of brain tumor registry of Japan (2005-2008) 14th edition. Neurologia medico-chirurgica 2017; Suppl: 57
2. 日本脳腫瘍学会編. 脳腫瘍診療ガイドライン 1. 成人脳腫瘍編・2. 小児脳腫瘍編 2019 年版. 2019 年, 金原出版.
3. 臨床・病理 脳腫瘍取扱い規約 第 4 版, 2018 年, 金原出版.
4. International Agency for Research on Cancer, editors. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System 5th ed. 2021, World Health Organization
5. 国立がん研究センター内科レジデント編. がん診療レジデントマニュアル 第 9 版, 2022 年, 医学書院.
6. 厚生労働省ウェブサイト. 抗がん剤報告書: 塩酸プロカルバジン（脳腫瘍）; 2004 年（閲覧日 2023 年 7 月 5 日）
7. 厚生労働省ウェブサイト. 抗がん剤報告書: 硫酸ビンクリスチン（脳腫瘍）; 2004 年（閲覧日 2023 年 7 月 5 日）
8. 日本分子腫瘍マーカー研究会編. 分子腫瘍マーカー診療ガイドライン 第 2 版. 2021 年, 金原出版.

■わたしの療養手帳

記入日 年 月 日

あなたの病気はどのように説明されましたか？

あなたが担当医から受けた説明について、メモしておきましょう。

● 誰から

● 一緒に説明を聞いた人

● 何のがんか（病名）、がんの部位

● どの検査結果から分かったのか 例：内視鏡検査

● がんの大きさや広がり 例：直径約3センチ

● 転移の有無、転移の場所 例：リンパ節への転移は不明

● 病期 例：ステージ2と考えられる

記入日 年 月 日

病気についての説明は十分に理解できましたか？

よく分からないことがあったら、遠慮しないで分かるまで担当医に質問してみましょう。
分からないことはメモに書き出して、次回の診察のときに持参しましょう。

● 説明でよく分からなかったこと 例：どのくらい入院が必要か

● 質問の例：

質問したいことはどのようなことですか？

- ☐ ○○がんと言われましたが、それは、どの検査で分かったのですか？
- ☐ 私のがんは、どのくらい進行していますか？
- ☐ 転移はありますか？ どこに転移していますか？

■わたしの療養手帳

記入日 年 月 日

持病や、飲んでいる薬を書き出す

治療中の病気や飲んでいる薬、気になる症状があるかどうかによって、がんの治療法も変わってきます。持病や飲んでいる薬があったら、正確に書き出し、担当医に伝えましょう。

● 現在治療中の病気 例：糖尿病と高血圧

● かかっている医療機関 例：Aクリニック、月に1回、〇〇医師

● 飲んでいる薬 例：朝、〇〇を1錠

● 気になる症状

記入日 年 月 日

どのような治療法を勧められましたか？

担当医から勧められた治療法について、どのような効果や副作用などがあるのか書き出してみましよう。複数の治療法についての説明を受けた場合には、それぞれについて書き出して、比べてみるのが大切です。

● 治療法 1

● 期待される効果

● 副作用や後遺症

● その他、気になること

● 治療法 2

● 期待される効果

● 副作用や後遺症

● その他、気になること

■わたしの療養手帳

記入日 年 月 日

治療においてあなたが大事にしたいことは何ですか？

それぞれの治療法には特徴があり、どの方法がよいかは、あなたが治療に求めることによって変わってきます。それを整理するために、あなたが大事にしたいことをあげて、治療法を選ぶときの参考にしましょう。

●あなたが大事にしたいこと、優先したいこと

例：・体への負担が少ないこと
・通院で治療ができること
・近くの病院で治療が受けられること
・入院の期間が短いこと

分からないことは担当医に質問してみましょう。また、家族など、あなたの大切な人に考えを聞いてもらうことで、自分の気持ちの整理になるかもしれません。

●質問の例：

質問したいことはどのようなことですか？

- ☐ 私が受けられる治療法には、ほかにどのようなものがありますか？
- ☐ 私の状態で、標準治療*はどれですか？
- ☐ どの治療法を勧めますか？ それはなぜですか？
- ☐ 治療にかかる期間と、具体的な治療スケジュールを教えてください。
- ☐ 治療にかかる費用の目安はどのくらいですか？
- ☐ 私が参加できる臨床試験はありますか？
- ☐ 治療は外来で受けられますか？ 入院が必要ですか？
- ☐ どのような副作用や後遺症が予想されますか？
- ☐ 緩和ケアを受けたいのですが、どうすればよいですか？
- ☐ 痛みや吐き気、だるさなどがあるのですが、和らげる方法がありますか？
- ☐ 家族のことや家庭の生活について、相談できますか？

* 標準治療：治療効果・安全性の確認が行われ、現在利用可能な最も勧められる治療のこと

本冊子の作成にご協力いただきました方々のお名前は、「がん情報サービス」の作成協力者（団体・個人）に掲載しております。また、お名前の掲載はしておりませんが、その他にも多くの方々にご協力をいただきました。



2023 年 11 月作成 (118E-202311-4)

ISBN 978-4-910764-55-9