

日本における小児脳腫瘍治療の問題点

すでに知られたことではあるが、小児脳腫瘍は造血器腫瘍について頻度が高い。小児固形癌に限れば最も頻度と死亡率の高い疾患である。しかし発生絶対数は少なく、米国の統計による新規の小児悪性脳腫瘍患者数は年間 4000 人程度であり、稀な疾患といえる。本邦では正確な統計値がないため小児脳腫瘍の発生数は把握されていないし、欧米先進諸国と比較して診療体制整備の遅れは著しい。

小児脳腫瘍の最大の特徴は発生頻度が低いにも関わらずその組織型が多種にわたること、予後が不良な腫瘍の頻度が高いことがあげられる。発生頻度が低いことに加え病理組織診断名が多様であるため、全ての病理組織型が極めて頻度が低い稀少腫瘍といえることができる。さらに、病理診断そのものも難易度が高く、病理誤診で誤った治療を受け脳機能や命を失う子供も少なくはない。また病理診断が同じであっても、発生部位と患児の年齢により治療法と予後が異なるために、治療方法の選択がさらに複雑になる。このようにあまりに複雑な診断名と治療法になるために、標準的治療ガイドラインを作成して全国的に治療を均てん化することができない。従って、個々の患児に対してはテイラーメイドの治療方針を立てることが多いので、治療を担当する医師の経験値に治療の精度と成績が比例する。

このような観点から、希少疾患であり治療法選択が難しくかつ予後不良な小児脳腫瘍は、地域ごとの拠点病院に集積して治療を行うべきである。これは国際的に見れば常識的な考え方であるが、残念ながら本邦では認識されるには至っていない。少ない症例が多く施設に分散し、各々施設の異なるプロトコールらしきものによって治療されているのが現実である。まず第一に、かなり集約的な拠点化を推進しなければ、本邦の治療水準の向上を望むことはできない。

小児脳腫瘍の治療には、小児科（腫瘍、内分泌、神経、精神）、脳神経外科、放射線科（診断、治療）、麻酔科、神経病理、神経眼科、耳鼻咽喉科、リハビリテーション、専門看護師、院内学級と社会復帰（復学）に際するソーシャルワーカーなど多くの医師や医療スタッフとの連携が必須である。実際に、トロントの子ども病院では脳腫瘍関連のみで数十名を超えるスタッフが常勤する。しかし、日本では経験豊富な人員と高度な設備が整う施設はない。これも症例が多数の施設へ分散するために生じる問題であり、翻って言えば症例を集約しなければ基幹施設の治療体制を整えることができない。ちなみに私の在籍した北海道大学病院では小児脳腫瘍専従スタッフは0人であった。前述したように、小児脳腫瘍にはプロトコール手順に則った一定の治療をすることができない。一方で施設によっては、医療縦割りの壁により脳外科、小児科、放射線科の間の連携が十分とはいえない。このように統合集学的な治療ができないために治療成績の施設間格差が極めて大きい。

小児脳腫瘍に対する脳神経外科治療の選択肢は多様である。例えば、ジャーミノーマのように組織採取（生検）で必用十分な例から、上衣腫や頭蓋咽頭腫のように完全摘出できなければ高い治癒率は望めないものまである。この外科治療の適応を手術前に判断するためには十分な知識と手術経験（技量）が必要となるが、これも

症例分散のために脳神経外科医の知識と経験は乏しい。外科技術のマニュアル的な標準化というものは現実的ではなく、治療成績は個々の外科医の経験数に依存するものであり、熟練した脳神経外科医の育成面においても症例の一定の外科医への集約化が必要である。

この観点において、私自身が脳神経外科医である故に強調したいことは、小児脳腫瘍の手術は、小児を専門とする脳神経外科医にはできないということである。成人も含めた脳腫瘍手術の専門家が手がけなければ満足な手術成績は得られない。これは脳腫瘍手術における手術経験数と手術成績が比例していくという衆知の事実起因するものである。これは脳外科での常識的な観点であり、例えば小脳橋角部腫瘍では50から100例の手術件数をもってして標準的な手術成績を上げられるようになる。小児の小脳橋角部上衣腫を10例手術経験することはほぼ不可能であるので、成人の小脳橋角部腫瘍に熟練していなければ小児の小脳橋角部上衣腫を執刀することはできない。この意味において成人の脳腫瘍を執刀する機会の少ない脳神経外科医は小児脳腫瘍の手術を担当することができない。加えて、成人より小児の方が手術難易度が高いことはいうまでもない。

小児脳腫瘍では手術、放射線治療、化学療法を組み合わせた集学的治療が必用となる。集学的治療により治癒が得られるにしても、その治療に伴う様々な晩期障害が生じる可能性があるので、診断した時点から長期生存した場合の生存の質を鑑みながら初期治療を選択する必要がある。しかし残念ながら、そのような観点から治療方法が厳密に選択されるということは少ない。認知機能を主体とする機能予後を左右する危険因子として、治療時における患児年齢、発症からの経過期間、放射線の照射線量、照射範囲と部位、手術摘出部位と回数、化学療法に用いる薬剤、水頭症の存在の有無などがあげられ。しかしながら、これを真に理解し治療開始時に総合的な治療方法に関して呻吟する医師はまれである。

患児の社会復帰を妨げる最も大きな要因は認知機能障害である。成人における喪失性の認知障害と異なり、小児の精神発達遅滞あるいは認知機能の低下は学習獲得能力の低下により生じる。この認知機能の低下は白質障害が原因であり、特に乳幼児の脳は髄鞘形成が未熟であるために放射線治療に対し脆弱であり重度の認知機能障害を招くことが多い。残念ながら幼児に多発する髄芽腫、PNET、AT/RTなどに対しては、現在もなお脳脊髄照射が避けられない。治療直後には障害がなくても思春期から若年成人期に高次脳機能障害や注意欠陥障害が認められるような場合もあり、小児患者に対しては長期（数十年）にわたる注意深い経過観察が必要である。長期観察結果を経てはじめて真の治療成績を知ることができるのであるが、大学病院においての小児脳腫瘍の治療担当者の責任期間はあまりにも短い。

一方放射線治療のみならず、認知機能喪失と外科手術（部位、回数）の関連性は高い。成人の手術操作に比べて、小児では術野が狭く脳が脆弱であるなどの理由で難度が高いために、手術による脳損傷の発生頻度が高い。開頭手術の方法によってはさまざまな高次脳機能障害を生じる。逆に誤った手術腫瘍を取らなければ高次脳機能障害が避けられることもしばしばである。脳神経外科医の経験値が高ければ避けられるはずの認知障害も多い

小児脳腫瘍生存者は認知機能障害を含めた高度な障害を有することが少なくない。患児が経済的に自立できなければ、成人後も家族がその患児を経済的に養い療養の手助けをする。晩期障害に対する長期フォローアップでは大きな医療費負担を強いられる。現時点での患者と家族を取り巻く社会的環境は一貫して厳しく、成人となっても医療費等の経済的支援の継続や修学就職支援などの自立に向けた援助が必要である。しかしながら、患者数が少ないことや行政の認知不足もありこの点に関する社会的な理解は得られていない。

小児固形腫瘍で最も多い腫瘍であるにもかかわらず、小児脳腫瘍はその認知度の低さから十分な医療体制が構築されていない。現在我が国において、小児脳腫瘍の症例は多くの施設に分散し、満足な治療法や専門医も確保されてはいない。この現状を打破するためには症例を集約すべく、各地域における治療拠点病院を全国で10カ所程度確立するしかない。しかし、治療拠点の集約化がもし実現した場合には、必然的に小児脳腫瘍患児とその家族は遠方の病院で治療受けることとなるので、そのための旅費と滞在費の支援が必須であることも認識されたい。

澤村 豊

さわむら脳神経クリニック