

疫学、症状、内分泌所見

A

疫学

1 発生部位

頭蓋咽頭腫は胎生期頭蓋咽頭管の遺残組織であるラトケ嚢を発生母地とする胎生期遺残性腫瘍である。ラトケ嚢は下垂体茎前面から漏斗部にかけて存在するため、ほとんどの頭蓋咽頭腫はトルコ鞍上部に存在する。鞍上部に限局するのは20%で、70%がトルコ鞍上部から鞍内にかけて存在する。一方、トルコ鞍内に限局するのは5%程度である。トルコ鞍上部の腫瘍はときに、前頭蓋窩、中頭蓋窩、後頭蓋窩へ進展する **図1**。非常に稀に、鼻咽頭部¹⁾、蝶形骨洞・篩骨洞²⁾、視交叉内³⁾、後頭蓋窩⁴⁾、小脳橋角部⁵⁾に発生することがある。

2 好発年齢と頻度

頭蓋咽頭腫はわが国の脳腫瘍全国集計（2009年版）⁶⁾によると、原発性頭蓋内腫瘍の3.5%を占める。また、小児では脳腫瘍の第4位で8.9%を占める。下垂体部腫瘍の中では、下垂体腺腫（76.4%）につぎ、15.7%を占める。第三脳室部腫瘍の中では33.2%を占め、最も多い。好発年齢は小児期（15歳未満）に18.8%、45～59歳に26.3%を占め、小児期と成人期の2峰性を示す **図2**。発生に性差はない。



図1 Samii による頭蓋咽頭腫の grading

- U: 鞍上部 拡大
- A: 前方（前頭蓋窩） 拡大
- S: 蝶形骨洞 拡大
- L: 中頭蓋窩 拡大
- P: 後頭蓋窩 拡大

B

症状⁷⁾

腫瘍はゆっくりと増大するため、発症から診断まで平均1～2年かかる。下垂体部に発生するので、下垂体腺腫に類似した臨床症状を呈する。つまり、腫瘍による圧迫症状と、下垂体機能障害にともなう症状である。主な臨床症状の出現頻度を表1に示す。

1 頭蓋内圧亢進症状

トルコ鞍上部の腫瘍が第三脳室前半に進展し、モンロー孔を閉塞することで水頭症に至り頭蓋内圧亢進症状で発症する。頭蓋内圧亢進により、ひどい頭痛や繰り返す嘔吐が見られる。典型的には小児例に多く、成人例ではむしろ他の症状で発見されることが多い。

2 視機能障害

腫瘍が増大すると発生母地であるラトケ囊の近傍に視神経、視交叉、視索が存在するため、これらを直接圧迫し、視機能障害を引き起こす。視野障害は自覚症状に乏しくても、注意深い診察や眼科的視野検査によって7割の患者に認める。成人例では、視機能障害で発症することが多い。典型的には視交叉を上方へ圧排することで引き起こされる両耳側半盲があるが、部分半盲や左右非対称で不規則な視野狭窄も生じる(図3、図4)。

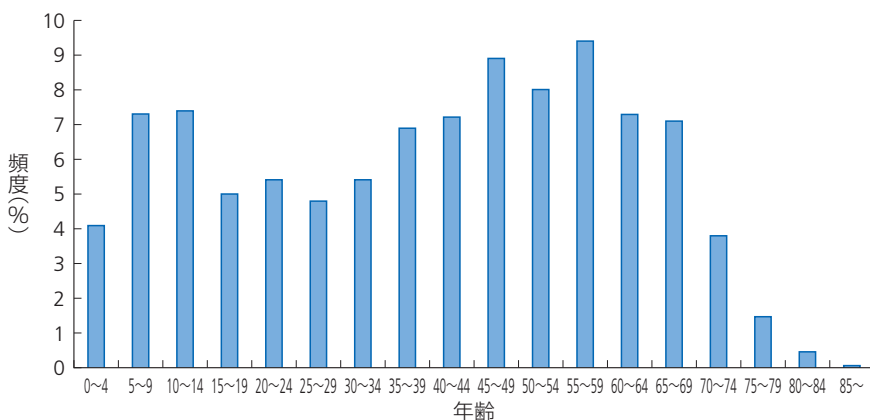


図2 頭蓋咽頭腫の年齢層ごとの発生頻度

表1 頭蓋咽頭腫における臨床症状の発生頻度

臨床症状	頻度
頭痛	60%
嘔吐	65%
視機能障害	60%
下垂体ホルモン分泌障害	40%
多尿症	15%
精神・人格障害	7%
てんかん発作	3%

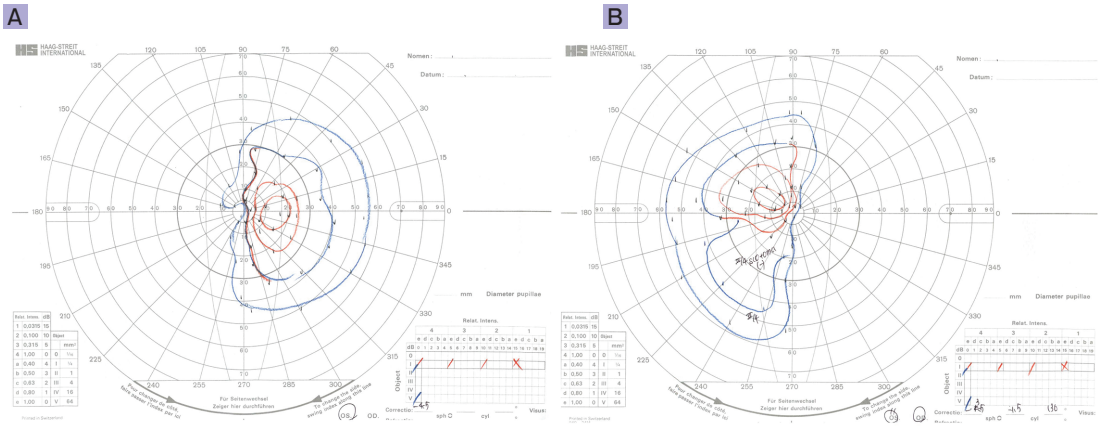


図3 Goldmann 視野計
A: 左眼, B: 右眼 典型的な両耳側半盲を認める。

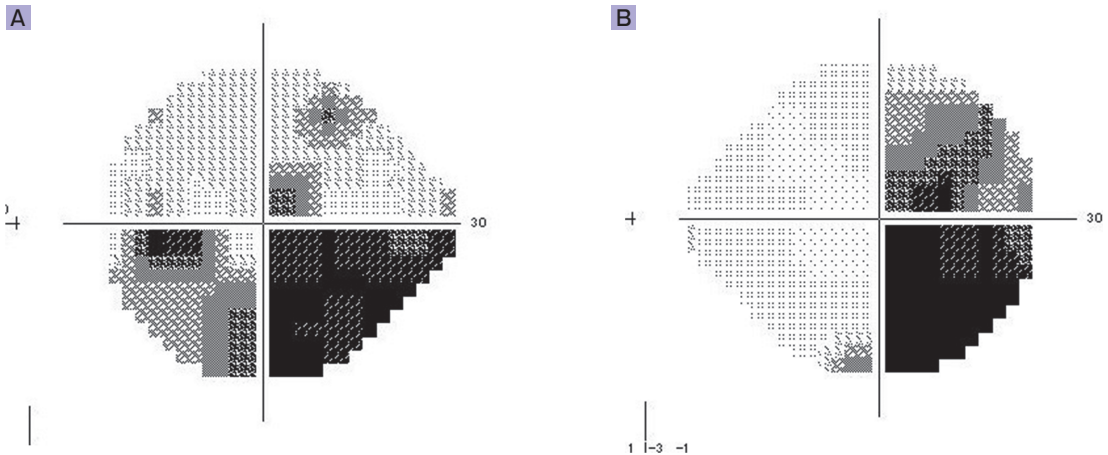


図4 静的視野検査
A: 左眼, B: 右眼 左右非対称で不規則な視野狭窄を認める。

3 下垂体機能障害

小児ではGH分泌障害による低身長で気づかれることが多い。成人例では性腺刺激ホルモン分泌障害による恥毛の脱落，性欲低下やACTH分泌障害による全身倦怠感，皮膚の蒼白を認める。ACTH分泌障害の患者では，感染などの身体的ストレスによって急性副腎不全（副腎クリーゼ）で発症し，食欲不振，嘔吐，意識障害が出現することがある。また，ACTH分泌障害は低Na血症の原因にもなる。女性では高プロラクチン血症による無月経で発症することがある。

4 視床下部障害

腫瘍が鞍上部から上方に伸展し、第三脳室、視床下部を圧迫することで視床下部障害を生じることがある。視床下部・下垂体後葉機能障害で生じる尿崩症は15%程度である。

性格変化、記憶力低下などの視床下部症状は、むしろ術後に生じ術前から認める症例は稀である。



エキスパートの
ポイント

尿崩症の症状としては、口渇、多飲、多尿を認める。ところが、日中は頻回に排尿しても気にしている患児・患者は意外に少ない。重要なのは、「夜間頻尿」を聞き出すことである。幼少時から小学生くらいであれば、夜尿症として経過をみられていることもある。典型例では、排尿後、そのつど冷水を好んで飲む。以上を踏まえて、ただ単に、「おしっこの回数が多いですか？」と尋ねるに留まるのではなく、「寝ている間に何回もトイレに行き、その度に水を飲みますか？ 特に冷たい水を好んで飲みますか？」まで聞きただすと、まず尿崩症を聞き漏らすことはない。



仮面尿崩症 (masked diabetes insipidus)

尿崩症による多尿は ACTH 分泌障害を合併すると、糖質コルチコイドによる水利尿作用が抑制されるため、不顕在化する。このような症例で副腎皮質ホルモンの補充を開始したのちに顕在化した尿崩症を仮面尿崩症と呼ぶ。ACTH 分泌障害をともなう患者には、副腎皮質ホルモンの補充後の尿量増加に注意が必要である。

C

内分泌所見⁸⁾

下垂体ホルモン分泌障害の症状が出現していない症例でも、下垂体ホルモン負荷検査を行うと、下垂体前葉ホルモンの分泌障害が明らかとなることがある。初期には GH 分泌障害 (35 ~ 100%) や LH/FSH 分泌障害 (38 ~ 91%) が多い。さらに腫瘍増大によりホルモン分泌が障害されると ACTH 分泌障害 (21 ~ 68%) や TSH 分泌障害 (20 ~ 42%) を伴う。また腫瘍による下垂体茎の圧迫のため、視床下部から分泌されるプロラクチン分泌抑制因子 (prolactin-inhibiting factor: PIF) が障害され、高プロラクチン血症 (17 ~ 55%) を生じる。これらの分泌障害の頻度は海外での報告であり、分泌障害の基準が一定していない。自験例の 46 例 (2000 ~ 2015 年) では、治療開始前の GH 分泌障害 43.5%, LH/FSH 分泌障害 41.3%, ACTH 分泌障害 17.4%, TSH 分泌障害 41.3%, 高 PRL 血症 45.7% であった (表 2)。3 系統以上 (高 PRL 血症は除く) の下垂体前機能異常例は 13 例 (28.3%), 一方、下垂体機能が正常であったのは、14 例 (30.4%) であった。下垂体腺腫と比べ、ACTH や TSH の分泌が障害されやすい。この種々の程度の下垂体前葉機能低下を認識して、術中・術後の全身状態の管理を

表2 頭蓋咽頭腫

自験例 46 例における下垂体前葉ホルモン分泌異常の頻度 (2000 ~ 2015 年)

ホルモン	頻度
GH 分泌障害	43.5%
LH/FSH 分泌障害	41.3%
ACTH 分泌障害	17.4%
TSH 分泌障害	41.3%
高 PRL 血症	45.7%

行うべきである。

Side Memo

二次性副腎皮質機能低下症と甲状腺機能低下症とを呈している時、甲状腺ホルモンと副腎皮質ホルモンを同時に補充開始すると急性副腎不全を引き起こすことがあるため、副腎皮質ホルモンを先行して投与し、その数日後から甲状腺ホルモンの投与を開始する。

文献

- 1) Kanungo N, Just N, Black M, et al. Nasopharyngeal craniopharyngioma in an unusual location. AJNR Am J Neuroradiol. 1995; 16: 1372-4.
- 2) Jiang RS, Wu CY, Jan YJ, et al. Primary ethmoid sinus craniopharyngioma: a case report. J Laryngol Otol. 1998; 112: 403-5.
- 3) Brodsky MC, Hoyt WF, Barnwell SL, et al. Intrachiasmatic craniopharyngioma - a rare cause of chiasmal thickening. case report. J Neurosurg. 1988; 68: 300-2.
- 4) Bashir EM, Lewis PD, Edwards MR. Posterior fossa craniopharyngioma. Br J Neurosurg. 1996; 10: 613-5.
- 5) Aquilina K, O'Brien DF, Farrell MA, et al. Primary cerebellopontine angle craniopharyngioma in a patient with Gardner syndrome-case report and review of the literature. J Neurosurg. 2006; 105: 330-3.
- 6) Committee of Brain Tumor Registry of Japan. Part I General Features of Brain Tumors. Neurol Med Chir. 2009; 49: S1-S25.
- 7) Muller HL. Craniopharyngioma. Endocr Rev. 2014; 35: 513-43.
- 8) Karavitaki N, Cudlip S, Adams CBT, et al. Craniopharyngiomas. Endocr Rev. 2006; 27: 371-97.

〈碓井 智 栗栖 薫〉