

2. Neurofibromatosis type 1 に併発した成人小脳 pilocytic astrocytoma の1例

菅原 健一*, 田村 勝*, 高橋 章夫*, 坐間 朗*
柴崎 尚*, 佐々木富男*, 中里 洋一**

* 群馬大学脳神経外科

** 同 第一病理

症例：45歳，男性。

家族歴：家族に NF-1 を認めず。

既往歴：20才時，全身のカフェオレ斑，神経線維腫を認め NF-1 と診断された。43才時小腸腫瘍摘出術（線維腫と説明された）。

臨床経過：1997年11月，頭痛，めまいを自覚，1998年3月歩行障害が加わり，4月1日入院した。入院時，意識清明，水平性注視眼振，右協調運動障害，失調を認めた。10日後右外転神経麻痺が加わった。造影 CT で右小脳半球深部に enhanced mass を認め，FDG-PET で同病変はブドウ糖の高代謝を認めた。小脳悪性腫瘍を疑い，4月13日，後頭下開頭，右小脳半球深部に赤灰色弾性軟から硬の境界不鮮明な腫瘍を認め，部分摘出術施行。組織診断は pilocytic astrocytoma であっ

た。残存腫瘍に対し術後52 Gy の局所照射を行った。症状は増悪傾向で，画像上も腫瘍は増大，FDG-PET もブドウ糖高代謝が存続。化学療法を追加し，経過観察中である。

組織学的所見：細長い核と紡錘形の繊細な突起をのばす腫瘍細胞が比較的密あるいは粗に biphasic pattern を示し増殖し，Rosenthal fiber は少数認められる。核の大小不同がみられ，核分裂像はわずか認められる。血管の増生が目立ち，血管周囲の細胞増殖やリンパ球浸潤がみられる。腫瘍細胞は GFAP，S-100，vimentin に陽性。血管周囲細胞増殖は vimentin 陽性， α -smooth muscle actin，CD 34陰性であった。MIB-1 staining index 5.8%，PCNA 29.4%，DNA topoisomerase II 2.0%であった。

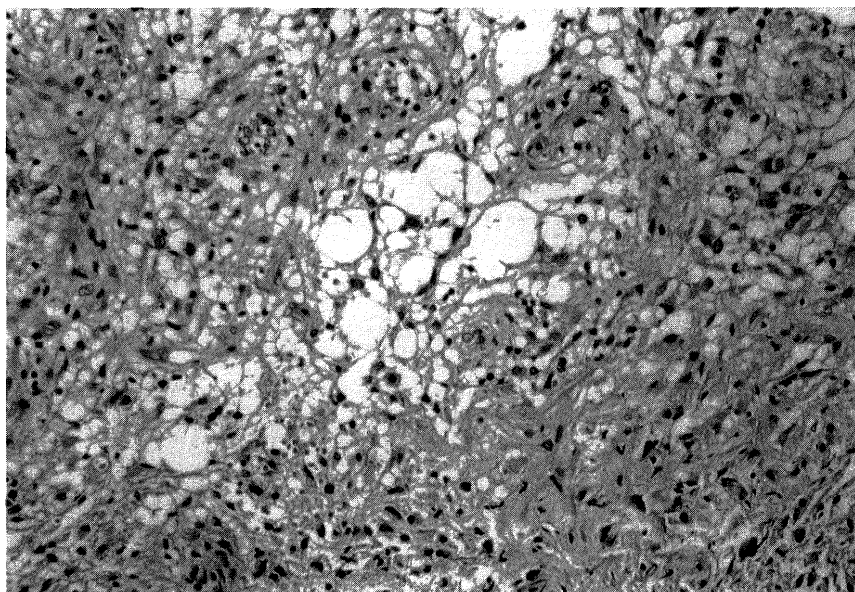


図1 紡錘形細胞が密にあるいは粗に配列し，biphasic pattern を示し増殖している（HE，original magnification $\times 50$ ）。

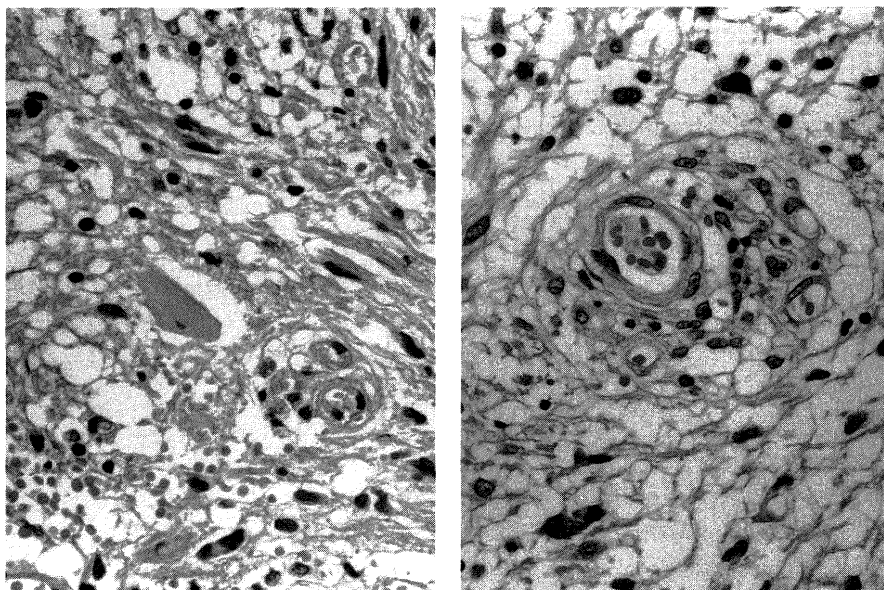


図2 少数の Rosenthal fiber (A, 中央部) がみられ, 血管の増生と血管周囲性細胞増殖 (B) が目立つ (HE, original magnification $\times 100$).

まとめ：通常の小脳 pilocytic astrocytoma に比し, NF-1 に併発した組織学的にもやや悪性と思われる症例を報告した. 血管周囲性に間葉系と思われる細胞増殖が目立ち, 増殖マーカーも高値を示した.

〔討 論〕

熊西敏郎 (新潟大学) 腫瘍標本では anaplasia が目立ち anaplastic astrocytoma とでもいいくなる組織像である. その意味で興味ある貴重な NF-1 症例と思われました.

横尾英明 (群馬大学) 本例は, 核分裂像がいくつか認められる点や, 変性構造物が少ない点から, pilocytic

astrocytoma と単純には扱えないと思いました. Grade II 相当なのでは, と考えます. 血管の変化は, 典型的な glomeruloid structure の初期変化をみている可能性があるので, 丹念に移行像を探してみる必要があると思います.

中里洋一 (群馬大学) 本例は形態学的には pilocytic astrocytoma に分類できるが, 血管増殖の態度や変性構造物の少い点や増殖マーカーが高い点は sporadic case とは違っている. NF-1 という genetic background を持つ case の場合は sporadic case とは同一視しない立場が必要である様思う.