

在し、そこでは中～高円柱状の腫瘍細胞が管状あるいは帯状に配列、原始髄上皮を模倣する特異な構造をとっていた (図 1)。同部では内よび外限界膜が明瞭に認められ、両者間に腫瘍細胞が偽重層状に配列、核分裂像は内限界膜近傍にしばしば認められた。こうした領域の辺縁部では所々で外限界膜が失われ、腫瘍細胞が偽重層配列から無構造な細胞集団に連続的に移行する領域も見られた。他方、腫瘍組織の多くの部分では、比較的小型の腫瘍細胞が大小の集団を形成しつつ増殖し (図 2)、細胞集団間には neurofilament の抗原性を有する線維群が錯綜していた。また、ここには異型

性の高度な核を有する巨細胞も混在していた。GFAP 陽性のアストロサイトは比較的少なく、小型細胞間に散在。また腫瘍の一部には、上衣腫が腫瘍な組織像の領域、あるいは脈絡叢乳頭腫様の領域なども混在し、原始髄上皮様配列を示す腫瘍組織としばしば連続していた。

問題点：本腫瘍は medulloepithelioma と考えられるが、神経細胞、上衣細胞、脈絡叢などへの分化が優位に生じているものと思われる。症例はこれまでの報告例より多少年長である。神経細胞系への分化傾向を示す領域が多いことが、予後良好であることに関連しているものと推察される。

5. A Case of Primary Diffuse Leptomeningeal Gliomatosis (PDLG)

四方 聖二*, 多田 剛*, 田中雄一郎*

本郷 一博*, 太田 方子**

* 信州大学医学部脳神経外科学

** 同 病理組織学

症例：52歳、男性。

臨床経過：既往歴にアルコール中毒症による複数の入院歴。2003年5月頃より腰背部痛が出現し近医にて保存的に治療されていた。6月8日倒れているところを発見され緊急入院となる。初診時中等度の意識障害の他に著明な髄膜刺激症状と両側うっ血乳頭を認めた。深部腱反射は両下肢で消失していた。頭部 CT では異常を認めなかったが、髄液検査で髄液圧の上昇、細胞数の軽度上昇と著明な蛋白値の上昇を認めた。脳脊髄 MRI では特徴的な脳槽の瀰漫性高信号 (FLAIR), leptomeninges の瀰漫性増強、さらに頸随の腫大が見られた。22病日に穿頭生検術施行したが腫瘍成分は検出されなかった。その後も症状の悪化と MR 所見での進行を認めたため、38病日に開頭生検術を施行し leptomeningeal gliomatosis と診断された。放射線療法と化学療法を施行したが効果

なく 93 病日に死亡した。

病理所見：腫瘍性病変が leptomeninges に瀰漫性に広がっている所見が中枢神経系全体に観察された。頸随を除いて腫瘍細胞は parenchyma には全く浸潤しておらず、頸随でもその周辺部に腫瘍の浸潤を認めたが、副次的な所見と推察された。腫瘍細胞は核異形が強く大小不同で細胞密度が高く核分裂像も多く観察され、血管増生や pseudopalisading も認められた。免疫組織化学的には多くの腫瘍細胞が GFAP, S100, Vimentin に陽性であった。以上のことより本例は primary diffuse leptomeningeal gliomatosis (glioblastoma) と診断された。また本疾患は非常にまれで、比較的若年成人に好発し症状は髄膜炎に酷似すること、髄液検査でしばしば偽陰性となること、造影 MRI が有用であること、治療抵抗性できわめて予後不良であることなどを文献的に報告した。

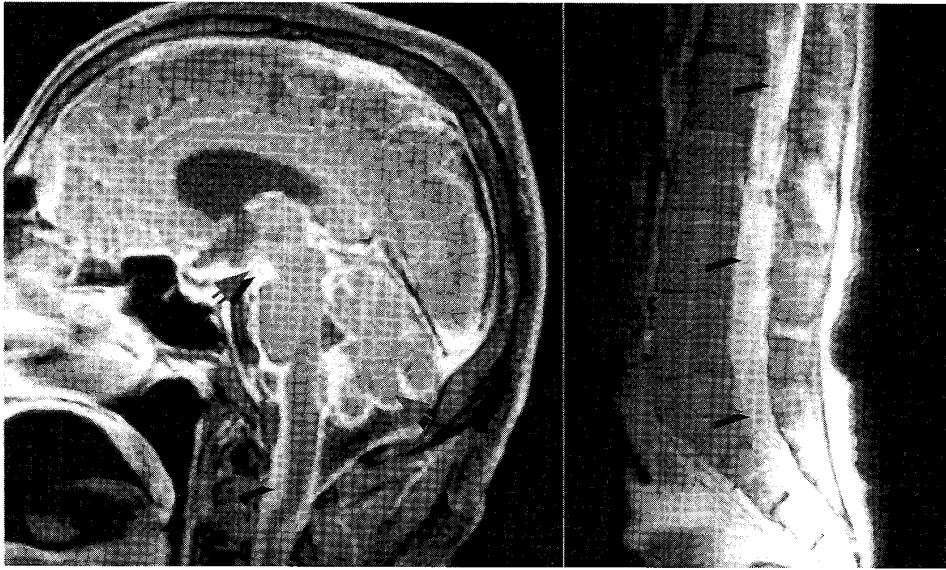


図1 脳・脊髄の造影MRI：頭蓋内および脊柱管内のくも膜下腔が瀰漫性に造影されるが、実質組織内には腫瘍を認めない。

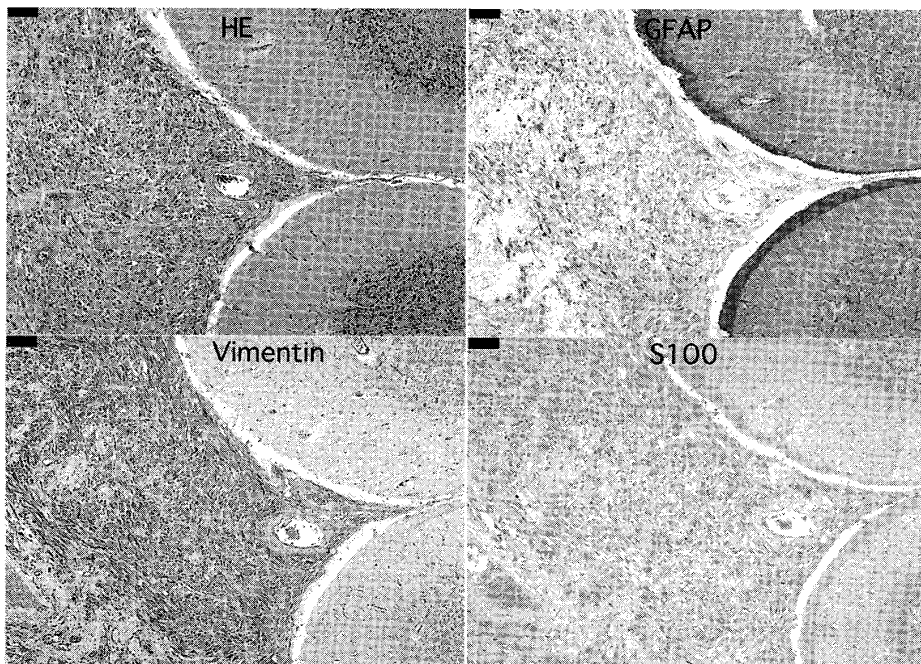


図2 小脳表面：腫瘍細胞がleptomeningesに瀰漫性に浸潤しているが、実質内には全く浸潤していない。