

撃を伴う意識消失をきたした。頭部MRIで左前頭葉にリング状に造影される腫瘍性病変を認め、6月に摘出術を施行した。腫瘍はフルオレサイトに濃染し一塊として摘出した。

【組織学的所見】

壊死を伴う大型で著明な核異型を示すN/C比の高い腫瘍細胞の増生を認めた。これらの異型細胞はB-cell marker : CD20, CD10, CD79 α -cyには標識されず、T-cell marker : CD3, CD4に標識された。CD8には異型性に乏しい小型細胞が散在性に陽性。EMAにも一部の細胞は陽性。またCD30とALKに多くの腫瘍細胞が陽性であった。従って、頭蓋内腫瘍も縦隔腫瘍と同様の組織型と診断した。しかしながら、頭蓋内腫瘍には縦隔腫瘍とは異なり、顕著なdesmoplasiaが認められた。即ち、核小体が明瞭なspindle-shaped cellが出現し、細網線維が腫瘍細胞間に密に増生していた。

【問題点】

稀な組織型を示す小児の悪性リンパ腫を経験した。化学療法後に発生した頭蓋内腫瘍には、組織学的にsarcomatousな性格も想起させるほど、顕著なdesmoplasiaが認められた。こうした組織像の変化をきたした機序などについて、ご意見を伺いたい。

3 診断に難渋した傍鞍部原発血管肉腫の1例

○岡田 麻希・荻原 利浩・縣 正大
千葉 晃裕・金谷 康平・Nagm A.
佐野 健司*・本郷 一博

信州大学脳神経外科

信州大学付属医学部病院臨床検査部*

〔症例〕42歳、女性。頭痛を主訴に近医を受診、頭部MRI検査でトルコ鞍内から鞍上部にかけて腫瘍性病変を認めた。その後、頭痛増悪と左三叉神経痛・外転神経麻痺が出現し、画像で腫瘍の急速増大を認めた。経鼻的に腫瘍を摘出し、海綿静脈洞内の腫瘍は一部残存させた。術前に認めた神経症状は改善した。病理組織診断では下垂体癌と

して矛盾しないものと判断された。後療法としてガンマナイフテモゾロミド投与を行った。ガンマナイフ施行後は画像検査で腫瘍の再発なく経過し、外来で化学療法を継続した。腫瘍摘出術から6ヶ月後、激しい頭痛と鼻出血を呈し、腫瘍再発ならびに頭蓋外進展を認めたため、経鼻的に2回目の腫瘍摘出術を施行した。病理組織診断で血管肉腫と診断され、後療法として放射線療法(60Gy/30Fr)と化学療法(パクリタキセル)を開始した。

【病理所見】初回手術：正常下垂体に混在してN/C比が高く、核形不整が高度な腫瘍細胞がシート状に増殖しており、一部で壊死を伴っていた。核分裂像を多数認めた。免疫染色ではsynaptophysinが部分的に陽性。chromograninA陰性、MIB-1：20-30%程度。p53陽性を示した。2回目手術：腫瘍細胞の所見は初回と同様。免疫染色：CK AE1/3-、Synaptophysin-、Chromogranin A-、N-CAM +/-、p53+、MIB-1：30-40%、CD34++、c-kit-、Dog1-、STAT6-、MIC2+、NUT-、 α SMA +/-、SYT-FISH分離シグナル陰性。さらに、CD31、ERGがともに陽性であった。血管内皮細胞として特異度の高いCD31、CD34、ERGが陽性のため、血管肉腫の診断となった。

【考察】初回手術の病理組織診断は、正常下垂体と混在していたため下垂体癌として矛盾しないとの診断であった。しかし、下垂体癌としては非典型的であった。2回目の手術での病理組織診断では、1回目の腫瘍と同様の組織像であり、免疫染色にて血管肉腫の診断となった。これまで傍鞍部原発の血管肉腫の報告はないため症例提示する。