

〔討 論〕

平戸純子 peripheral primitive neuroectodermal tumor (peripheral PNET) は最近臨床病理学的に確立された腫瘍単位で、以前は peripheral neuroepithelioma, peripheral neuroblastoma, adult neuroblastoma と呼ばれていた腫瘍です。副腎など交感神経系に発生する classical neuroblastoma とは遺伝子異常等からも異なる腫瘍と考えられており、むしろ Ewing's sarcoma に近い腫瘍と考えられている。central PNET とは全く異なった腫瘍型です。

田村 勝 この腫瘍の発生母地はどのように考えるか？

平戸純子 臨床症状、画像所見から第7、8脳神経に発生した可能性が高いと考えられる。peripheral PNET は末梢神経から発生するとされており、origin となる細胞の解釈は議論のあるところだが、一般的には末梢神経内の未分化神経外胚葉性細胞と考えられている。発生部位を第7、8脳神経と考えて矛盾はないと思う。

石崎 敬座長 腫瘍内に末梢神経が認められたか。

平戸純子 neurofilament 染色で腫瘍内に末梢神経が認められる。また、小脳実質への浸潤も標本上見られる。

石崎 敬 腫瘍再発の経路についての考えは。

平戸純子 手術前の画像上、頸静脈孔から頭蓋外への進展が認められる。手術時にその部分に腫瘍の境界が認められ摘除したとのことだが、腫瘍が残った可能性がありそこから頸部軟部組織内に再発腫瘍が形成されたものと考えられる。

〔座長のまとめ〕

この腫瘍は軟部組織腫瘍として知られているが、組織像、免疫化学、電顕の所見は、軟部組織で見られるものとまったく同様である。脳神経から生じたことが証明できたら良かったと思う。再発の型は軟部組織腫瘍の形で中枢神経には再発像が見られないことが注目される。

6. 多発性脳内病変を呈した Histiocytosis-X の1小児例

林 森太郎*, 小柳 清光**, 江村 巖***

高橋 均*, 佐藤 光弥****

田中 隆一****

* 新潟大学脳研究所病理

** 同 脳疾患解析センター

*** 新潟大学医学部付属病院病理部

**** 同 脳神経外科

症例：3歳9ヶ月、女兒。2歳頃から多飲多尿に気づかれ某院小児科を受診、中枢性尿崩症と診断。頭部 CT では異常は認められなかった。2歳5ヶ月の頭部 MRI で、脳実質内に最大で径1cm程度の病変が数十個認められた。尿崩症はデスマプレシンでコントロールされ、その他の症状は認められなかった。3歳3ヶ月、MRI で脳実質内病変の数の増加と大きさの増大を認めたが、頭蓋骨を含め他病変は認められなかった(図1)。診断を目的とし、本学脳神経外科に入院。3歳7ヶ月時に右前頭葉深部白質病変、3歳9ヶ月時には右後頭葉皮質下病変の生検が行われた。

組織所見：大脳皮質および白質に隣接した多結節性病変が認められ(図2)、円形でスリガラス様の胞体と、

比較的明るい楕円形もしくはくびれた核を有する細胞が密に集簇していた(図3)。免疫組織化学的には、スリガラス様の胞体を有する細胞の多くが S-100 陽性(図4)、vimentin 陽性で、一部の細胞では CD68 が陽性であった。GFAP 免疫染色は陰性。電顕では、クロマチンが核周に存在するくびれた核と、多数のミトコンドリア、小胞体、ゴルジ装置、および無数のフィラメントをいれた比較的豊かな胞体を有する細胞が認められた(図5)。Birbeck 顆粒は検索した限りでは認められなかった。

考察：本例は、構成細胞の形態とその S-100・vimentin 陽性の所見から Histiocytosis-X (HX) の範疇で考えてよい症例と思われた。一部に CD68 陽性細胞が認め

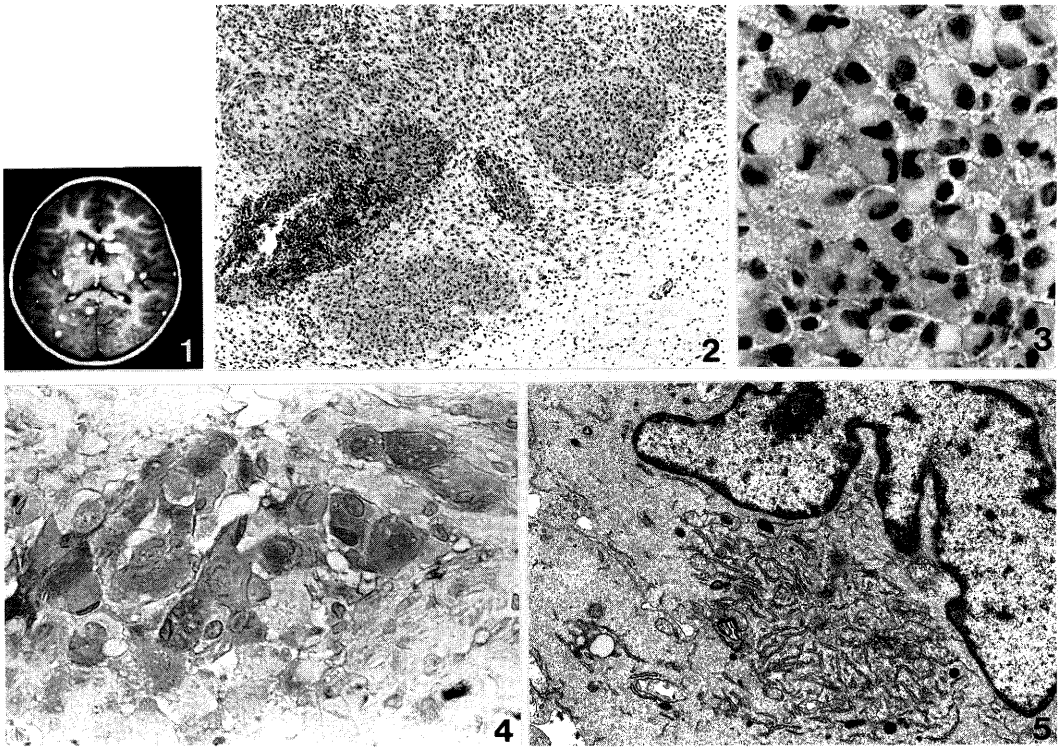


図 1 脳実質内多発性病変。
 図 2 皮質直下の多結節性病変。(HE 染色)
 図 3 円形でスリガラス様の胞体とくびれた核を有する細胞の集簇。(HE 染色)
 図 4 S-100 免疫染色陽性。
 図 5 偏在する核の近傍に細胞内器官が集合して存在し、その周囲は径 10~13 nm の vimentin とされる無数のフィラメントで占められている。

られたが、これらはマクロファージ系への分化を示しているものと考えた。また、胞体内の多量のフィラメントに関しては、これまで類似の報告は認められない。HX が中枢神経系を侵すことは知られているが、他病変を伴わず脳実質内に原発した例はこれまで19例報告されており、そのうち多発性病変を示すものは1例のみであった。本例は病理組織学的にも、病変分布の点からも、特異な HX の1例と考えられた。

〔討論〕

平戸純子座長 結節を形成するように増殖している細胞が組織球であることには異論がないと思うが、Langerhans 細胞と考えて良いか問題があると思う。まず、この症例を Histiocytosis X と考えて良いか意見をお願いしたい。

中里洋一 Glanuloma を形成している細胞は S-100 蛋白の反応が弱く、形態は globoid cell にも似ている。monocyte macrophage 系の細胞であると思うが、Langerhans 細胞系のものか決めがたい。本例の病巣内には macrophage や lymphocyte が多数関与しており、炎症性病変としての性格があるように思う。

石崎 敬：軟膜との関係はどうか。

平戸純子：Histiocytosis X は以前は Letterer-Siwe 病と Hand-Schüller-Christian 病に分類されており、リンパ球などの炎症細胞浸潤は両者で異なっている。現在は Histiocytosis X あるいは Langerhans' cell histiocytosis と一括されており、その中では症例により炎症細胞浸潤の程度は症例によって異なっているものと考えられる。本例の場合の炎症細胞浸潤は Histiocytosis X に矛盾はしないと思う。本例は増殖している組織球

様細胞が S-100 蛋白陽性であるが、やや染色性が低く、電顕的に多量の intermediate filaments があり Berbeck 顆粒が見られないことから確定するのが難しくなっている。しかしながら、他の疾患は考えがたく除外診断になってしまうが、私は Histiocytosis X と考えてよいと思う。

〔座長のまとめ〕

増殖している細胞を光顕的に観察すると、特に PAS 染色では形態が異なる細胞が3種類見られる。1つは HE 染色ではスリガラス様の胞体を有し核が遍在している細胞で PAS 染色は陰性であるもの。2つ目は PAS 染

色で胞体全体が顆粒状に陽性となるもの。他の1つは両者の中間のような細胞で核周囲に陽性顆粒があり、辺縁は PAS 染色陰性のもの。電顕像と比較すると PAS 陰性のスリガラス様胞体は intermediate filaments の集合からなっていると考えられる。Berbeck 顆粒は見出せなかったとのことだが、もう少し電顕像を検索する必要があるのではないかと思う。特に PAS 陽性細胞の電顕像が知りたい。また、もう1つは Histiocytosis X に特異的とされる他のマーカーの検索を行うことがあると思う。最近の Am J Surg Pathol (Emile et al. 19: 636-641, 1995) に新しい抗体が紹介されているのでそれを使うのも1つの方法と考える。

7. 痙攣で発症し、subcortical tuber を疑われた幼児例

栗原 秀行*, 長野 拓郎*, 坐間 朗*, 田村 勝*
大江 千廣*, 平戸 純子**, 中里 洋一**

* 群馬大学脳神経外科

** 同 第一病理学教室

症例：3歳女児 主訴：痙攣発作 家族歴、既往歴：特記事項なし

現病歴：在胎39週、正常分娩にて出生し、発達は正常。生後6カ月、発熱の際、痙攣発作出現。抗痙攣剤投与にて痙攣はほぼ消失し、当時施行した MRI では異常を指摘されなかった。その後3歳直前になり、入眠時の右口角をひきつらせる様な発作がほぼ毎日出現するようになり、当科入院。皮膚等全身所見に異常なく、神経所見でも言語面の発達が若干遅い以外著変なく、脳波では、左頭頂から始まり全般化する δ -burst を認めた。MRI で生後6カ月の時点で存在しなかった左前頭葉の皮質下に径3cmの不整形、辺縁不明瞭な高信号域を認め、PETにて病変は灰白質と同程度の FDG 代謝を示した。glioma, gangliogliomaなどを疑い、脳腫瘍部分摘出術施行。

術中所見：脳表には明らかな変化を認めず、病変の主座は middle frontal gyrus の皮質下から Sylvius 裂に達する、比較的境界明瞭な硬い組織であった。

病理所見：HE 染色では皮質深部から白質に相当する部位に astrocyte, あるいは神経細胞様の大型細胞の増生を認め、多くの大型細胞は GFAP 染色陽性であったが、一部は neurofilament が陽性に染色された。また、

Bielschowsky 染色で強染し、異常な形態を示す大型の神経細胞が認められた。深部では膠繊維の増生が著明で、Rosenthal fiber が出現していた。以上より組織形態学的には astrocyte と神経細胞への分化を示す dysgenetic な腫瘍様病変と考えられ、tuberous sclerosis における subcortical tuber の可能性が高いと診断した。

〔討論〕

巻瀧隆夫(犀潟病院) ① 標本は小片で全体像を把握できないが Tuberous sclerosis の像である。② GFAP で中枢神経系を広く検索すると、直径1mm位の小さな astrocytes の結節が大腦のみならず小脳にさえ認めることがある。

田村 勝 Tuber の好酸性 giant cell は Subependymal giant cell astrocytoma の細胞と同じという論文があり、後者の場合短期日に増大をしたという報告がある。本例の腫瘍性格をどの様に解釈したらよいか。

中里洋一 病変内にみられた奇怪な neuron や astrocyte の特有な形態から Tuberous sclerosis を考えたもので、それ以上の根拠はない。

平戸純子 腫瘍性格があるかいないかについては標本上