

3) 頭蓋内原発と考えられた小児横紋筋肉腫の一部検例

若林 孝一*, 山田 光則*, 生田 房弘*, 鷺山 和雄**

* 新潟大学脳研究所実験神経病理

** 同 脳神経外科

症例: 死亡時8才, 男性。死亡前8ヶ月, 頭痛, 嘔吐で発症。CT および血管造影では, 右前頭葉内に, 右前大脳動脈分枝により養われる腫瘍が認められた。頭部断層撮影では, 前頭蓋窩に骨破壊の所見はなく, 鼻腔を含む全身検索でも他に腫瘍性病変は認められなかった。初回全摘時, 腫瘍は大部分薄い被膜に覆われ, 脳底部硬膜や falx との連続性を示さなかった。6ヶ月後, 前頭葉底部に腫瘍の再発を認め, 再び全摘術を行ったが, 次第に全身状態悪化し死亡した。

生検および剖検所見 N52 ('85): 解剖は頭部のみ。脳重 1,670g。脳底部・脳幹・頸髄周囲のクモ膜下腔に, 広汎な腫瘍の増生を認める (Fig. 1)。脳実質内には腫瘍塊を認めない。腫瘍の組織像は, 生検・剖検時とも基本的に同一であり, 小型ないし中型の類円形細胞が主体を占め, 少数の多核巨細胞や長紡錘形細胞を混じて密な配列を示す (Fig. 2)。そして稀に, 長紡錘形細胞に明瞭な横紋を認めた。本腫瘍の主体を占める小型細胞は, 電顕的に cell organella に乏しく, 未分化と考えられた。一方, 多核巨細胞には, 豊富なミトコンドリアやフィラメント構造を認め, 長紡錘形細胞には, フィラメントの束状集積像や, ごく稀に Z-band の形成も認めた。さらに, このような細胞を含んで数ヶの細胞が共通の basal lamina に覆われる像が認められた (Fig. 5)。免疫組織化学的に, ミオグロビンは多核巨細胞およ

び長紡錘形細胞の大部分が陽性を示した (Fig. 3) が, 大多数の小型細胞は陰性であった。一方, デスミンは多核巨細胞や長紡錘形細胞だけでなく, 多数の小型細胞にも陽性を示した (Fig. 4)。

本腫瘍は, 頭蓋内に原発した稀な横紋筋肉腫と思われる。電顕的には, 骨格筋の初期発生像に類似する各種の像が認められた。また, 未分化と思われた小型細胞の大多数がデスミン陽性を呈し, これらが筋肉系細胞の性格を既に有していると考えられた。

〔討 論〕

石田陽一 (群大第1病理) 脳原発の横紋筋肉腫は珍しいものですが, 本例では未分化な小型細胞にもデスミン陽性を示し, 電顕像とあわせて間違いないように思います。

藤沢浩四郎 (東京都神経研) 腫瘍組織の電顕写真を拝見しますと, 細胞間隙にびまん性に高電子密度の無構造物質が充填されている部位がありますが, これは何ですか。

若林孝一 (新大脳研実験神経病理) 生検時には, 光顕上1ヶ1ヶの腫瘍細胞を取り囲むように密に reticulin fiber の発達を認めましたので, それに関連した構造物だと思います。また, basal lamina とは区別される構造物だと思います。

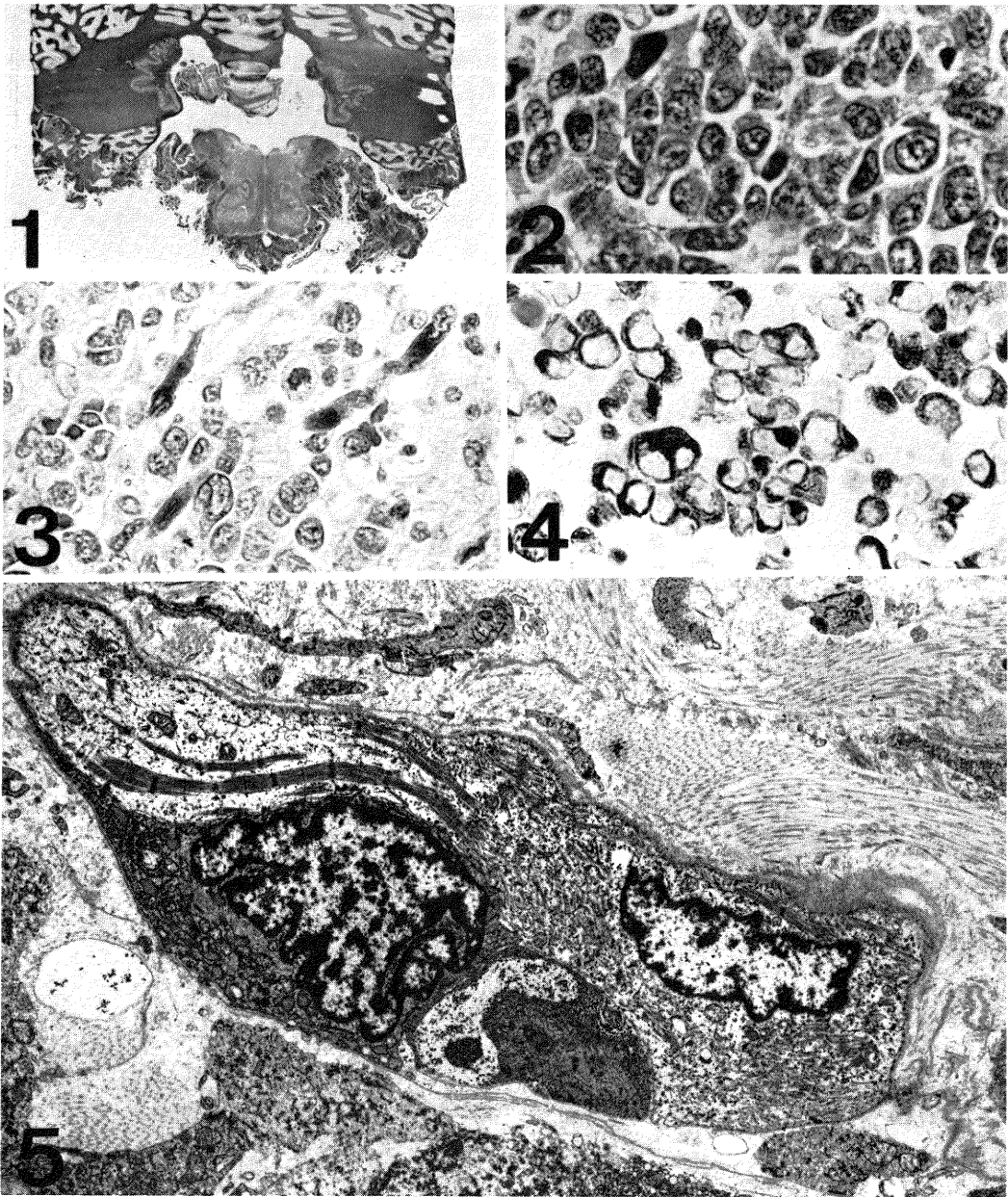


Fig. 1 Diffuse subarachnoid spread of the tumor. K.B.

Fig. 2 Highly cellular tumor consisting of small, round or polygonal cells. H.E. $\times 390$

Fig. 3 Elongated tumor cells positively stained for myoglobin. $\times 350$

Fig. 4 Small to medium sized tumor cells positively stained for desmin. $\times 390$

Fig. 5 Three tumor cells, one of which contained cross-striations, surrounded by their common basal lamina. Subarachnoid space around the medulla oblongata. $\times 4,000$