

2 中枢神経病変を有する成人ランゲルハンス細胞組織球症の1剖検例

○山田 光則¹, 小出 隆司², 藤尾 由美³
屋代 英樹⁴, 内藤可奈子², 田川 朝子²
川島 裕平³, 木花いづみ³, 亀山 香織⁵
上野 彰久⁵, 松本 有機⁶

信州大学医学部神経難病学¹
平塚市民病院神経内科²
同 皮膚科³
同 放射線科⁴
慶應義塾大学医学部病理学⁵
信州大学医学部病理組織学⁶

【はじめに】ランゲルハンス細胞組織球症(LCH)は小児の組織球増殖性疾患である。少数例において中枢神経病変の合併が知られており、その実態としてLCH肉芽腫の形成の他に、神経変性病変と記述される病態不明な病変の存在がごく少数ながら報告されている。成人発症のLCHは極めて少なく、脳内病変を有する成人例の剖検報告は肉芽腫性病変を呈する少数例に限られている(J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1993; 56: 1008-1012)。今回、神経変性病変を有する成人発症LCH剖検例を経験したので提示する。

【症例】死亡時77歳、女性。家族歴なし。74歳時、背・腹部に皮疹が出現し、皮膚生検にてLCHと診断された。同時期から多弁、歩行時のふらつき、記憶力低下、めまい、構語障害が出現。頭部画像で、橋背側部、小脳歯状核周囲に斑状の病変を認めた。免疫グロブリン静注療法などが行われたが効果は乏しく、肺炎で死亡された。

【病理所見】一般内臓器では、原発部位の皮膚以外にLCH病変は認められなかった。脳重1,010g。肉眼的に、境界不鮮明で灰白色調の病変が両側の基底核およびその近傍、小脳歯状核周囲に認められ、髄鞘染色では、橋にも多発性、融合性の病変が観察された。組織学的にこれらの病変では、反応性アストロサイトと活性化ミクログリアの著明な増生がみられ、マクロファージの浸潤を伴う組織破壊が認められた。病変部にはRosenthal線維の出現、ヘモジドリン沈着が観察され、血管周囲性に主としてCD8陽性のTリンパ球浸潤が軽度ながら認められた。こうした粗大

病変に加え、同性状の微小病変が大脳皮質・白質、海馬、扁桃体、視床、小脳皮質・白質等に多発しており、近傍の神経細胞脱落、組織障害を伴っていた。脳内のいずれの病変にもCD1a陽性組織球は認められなかった。一方、硬膜内面には結合織の増生を示す肉芽腫性小結節病変が散見され、これらには少数ながらCD1a陽性細胞が認められた。

【問題点】本例の脳病変は、小児LCH報告(Brain, 2005; 128: 829-838)の症例12に酷似している。脳内病変にはCD1a陽性細胞が観察されないことから、これらはLCH本来の病変(肉芽腫性病変)ではなく、サイトカインや抗体の関与など傍腫瘍性に形成された炎症性病変の可能性が考慮される。病変はアストロサイトの反応が強く、硬化性とも表現可能な特徴を有しているが、その形成機序は不明である。

3 左小脳橋角部に実質外腫瘍として発生したH3F3A K27M変異を伴う胎児性腫瘍の1例

○前原 龍郎¹, 信澤 純人¹, 出口 彰一²
三矢 幸一², 林 央周², 大石 琢磨³
角田 優子³, 杉野 隆³, 横尾 英明¹

群馬大学大学院医学系研究科
病態病理学分野¹
静岡県立がんセンター 脳神経外科²
同 病理診断科³

【臨床経過】51歳、男性。頭痛、吐き気、ふらつきで発症し、1ヶ月後に左顔面の感覚障害、軽度の小脳失調が出現した。頭部MRIでは左小脳橋角部に腹側へ突出する境界明瞭な腫瘍性病変を認め、同部位はT1低信号、T2低信号、拡散制限および造影効果を認めた。開頭腫瘍摘出術施行予定であったが術中腫瘍内出血を生じ、生検で終了した。術後放射線を施行したが、全身状態は悪化し術後66日目に死亡した。

【病理所見】壊死組織や出血を背景に、N/C比の高い未分化な腫瘍細胞が高密度でびまん性に増殖している。核はクロマチンに富み、類円形、楕円形、角張ったものなどが見られ、大きさは比較的均一だが、多核や大型核を有する腫瘍細胞が散見さ