

学 会 記 事

第 42 回上信越神経病理懇談会

日 時 平成 28 年 10 月 29 日 (土)
午前 10 時～午後 6 時
会 場 新潟大学医学部 第三実習室

一 般 演 題

1 くも軟膜原発 Atypical teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT) の 1 例

○友政 蘭¹⁾・○中田 聡¹⁾²⁾
信澤 純人¹⁾・藤巻 広也³⁾・堀口 桂志²⁾
伊古田勇人¹⁾・平戸 純子⁴⁾・横尾 英明¹⁾
群馬大院・医・病態病理学¹⁾
群馬大医・附属病院・脳神経外科²⁾
前橋赤十字病院脳神経外科³⁾
群馬大医・附属病院・病理部⁴⁾

【臨床経過】15歳男性。3ヶ月前より増悪する頭痛を主訴に来院。身体診察上項部硬直と眼振を認め、頭部 CT で脳室拡大あり、MRI で頭蓋内に占拠性病変を認めなかった。髄膜炎疑いで腰椎穿刺施行され、髄液細胞診で AT/RT の診断となった。来院後 2 週間の頭部 MRI でくも軟膜の肥厚と脳溝の不明瞭化が見られた。全身画像検索で、その他諸臓器含め原発巣となりうる病変を認めなかった。減圧術に並行して左小脳半球より生検術が施行された。組織学的にも AT/RT が確認されたため化学療法・放射線治療を開始し、入院 6 ヶ月後現在、加療継続中である。

【病理所見】髄液細胞診：小型で N/C 比の高い異型細胞が、小集塊および孤立散在性に多数認められる。異型細胞には核偏在傾向があり、細胞質に封入体様構造を認める。核は INI-1 陰性である。組織生検：くも膜下腔主体に異型細胞集塊を認める。異型細胞は、クロマチンに富む偏在性の

核と、豊かな好酸性の細胞質を有し、高密度びまん性に増殖している。一部の細胞は明瞭な核小体を有する。細胞質に好酸性封入体を持つ細胞を多数認める。免疫染色では vimentin が全体に陽性で、 α SMA, EMA, GFAP が少数の細胞に陽性である。INI-1 は陰性で、MIB-1 陽性率は 46% である。腫瘍細胞は血管周囲腔に沿って小脳皮質に浸潤している。凝固壊死巣を散見する。

【問題点】ラブドイド細胞が確認され、免疫染色で多彩な性格が見られること、INI-1 陰性であることから AT/RT と診断した。本例は比較的高い年齢で発症しており、経過が長く、くも軟膜を主座とする点、ラブドイド細胞が目立つ点で、典型的な AT/RT と様相を異にする。くも軟膜原発 AT/RT の報告は現在まで 4 例で、いずれも同様の経過を示し、3 例では髄液中に異型細胞が見られたが、細胞診では診断に至っていない。画像や組織の特徴と臨床所見との相関、腫瘍起源について、ご意見を伺いたい。

2 Anaplastic large T-cell lymphoma, ALK-positive の 1 例：縦隔腫瘍に対する化学療法後に発生した desmoplasia を伴う頭蓋内腫瘍

○野澤 孝徳¹⁾²⁾・伊藤 絢子¹⁾
清家 尚彦¹⁾・齋藤 太希²⁾・渡邊 潤²⁾
塚本 佳広²⁾・吉村 淳一²⁾・今村 勝³⁾
今井 千速³⁾・岡本浩一郎²⁾・高橋 均¹⁾
梅津 哉⁴⁾・藤井 幸彦²⁾・柿田 明美¹⁾
新潟大学脳研究所病理学分野¹⁾
同 脳神経外科²⁾
新潟大学医歯学総合病院小児科³⁾
同 病理部⁴⁾

〔症例〕11歳、男性。2015年3月に不明熱で発症し、新潟大学病院小児科に入院した。胸肋骨盤部 CT で左肋骨から縦隔に腫瘍性病変を認め、生検術を施行した。病理組織診断は Anaplastic large T-cell lymphoma, ALK-positive であった。後日 FDG-PET を施行し、多発骨、胸腺、左胸膜、肺、縦隔にも病変を認めた。化学療法を開始し、8月に終了。寛解となった。ところが、翌年5月に瘰

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、画像で腫瘤の急速増大を認めた。経鼻的に腫瘤を摘出し、海綿静脈洞内の腫瘤は一部残存させた。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。