

第36回上信越神経病理懇談会

日時 平成22年10月16日(土)
午前11時～午後6時
会場 新潟大学医学部 第3実習室

一般演題

1 頸髄症から呼吸不全に至ったアテトーゼ型脳性麻痺の1剖検例

武井 洋一・腰原 啓史・小口 賢哉
大原 慎司・小柳 清光*
NHO まつもと医療センター中
松本病院神経内科
信州大学医学部神経難病学講座*

症例は死亡時48歳、男性。出生時および小児期の詳細な病歴は不明であるが、生後すぐに脳性麻痺と診断。30代まで勤労可。40歳頃、両上下肢の軽度の感覚障害と両下肢の軽度の筋力低下を自覚。その後も同様のエピソードを何回か繰り返し、最終的には臥床状態となる。食事や喫煙は自力で可能であった。48歳、意識障害にて近隣の病院に入院。呼吸不全を認め、非侵襲的持続陽圧換気(NPPV)が開始されて当院へ転院した。神経学的所見では意識は清明で、簡単な指示には従えた。顔面のgrimacing、口とがらし、頭を左に傾ける痙性斜頸と、頸部を絶えず回旋させる不随意運動を認めた。発声は困難。聴力両側やや低下。両上下肢は挙上不能で、手指背側骨間筋は萎縮。表在感覚は頸部以下で高度に脱落。両下肢で腱反射は亢進し、錐体路徴候陽性。脳CTでは明らかな異常なく、頸椎CT、MRIでは頸椎の高度の変形と上位頸髄圧迫が認められた。呼吸不全と腸閉塞が進行し、入院後半年で死亡。

【剖検所見】脳重1355g。肉眼的には脳萎縮を認めず、大脳の断面でも異常はなく黒質の色調は保たれていた。脊髄ではC4レベル頸髄腹側にやや斜めに走行する小切痕を認め、同部の脊髄は著明に萎縮性。組織学的には、大脳皮質の神経細胞は

保たれていたが、被殻の一部に大理石紋様状態を認め、淡蒼球には軽度のグリオーススを認めた。さらに外側膝状体の層構造の不明瞭化、中脳黒質の神経細胞の分布の左右差、青斑核のメラニン減少が疑われた。一方、C4 脊髄では灰白質は白質に比べて萎縮はより高度で、同髄節にほぼ限局性に前角細胞の脱落と血管増生、一部に細胞浸潤を認めた。上下の脊髄では側索の Waller 変性を認めた。

【問題点】

1. アテトーゼ型脳性麻痺の責任病巣および発生異常の可能性について
2. 頸髄病変の組織所見とその成因について、頭頸部の不随意運動との関連は？

2 広範囲にタウ蛋白の蓄積を認めた 60 歳ダウン症候群剖検例

樋口 真也*、**・五十嵐善男*
大木 翔平*・大嶋 崇文*・下村登規夫*
山田 光則*

さいがた病院臨床研究部
国立病院機構新潟病院神経内科*

症例は死亡時 60 歳、女性。

【現病歴】2 歳時にダウン症候群と診断。第 1 種精神薄弱の障害手帳、視覚障害 5 級あり。盲学校を卒業後 20 歳時、施設で作業の仕事を開始。40 歳頃から物忘れが出現し徐々に進行。45 歳時けいれん発作出現し投薬開始。当院へ入院。座位保持が何とか可能な状態。55 歳時、意思疎通が困難で寝たきりの状態。59 歳時ミオクロームスが発現し投薬開始。脳 MRI で萎縮が高度。入院後 13 年で急な呼吸停止で死亡。特有な顔貌、耳介の低位と低形成あり。

【脳肉眼所見】脳重 560g。大脳全体に萎縮が強く、前頭葉・側頭葉に優位。剖面では皮質、白質とも萎縮し、脳室開大が目立つ。海馬、扁頭体の萎縮が強く、基底核や視床の萎縮は中等度。被殻の色調は保たれていた。脳幹は全体に小さいが、黒質や青斑核の脱色素はなかった。小脳に明らかな変化なし。

【組織所見】大脳皮質は Betz cell を含め神経細

胞脱落が高度。残存神経細胞には高頻度に神経原線維変化を認めた。基底核や視床の神経細胞脱落を中等度認め、淡蒼球では内節で強い。脊髄前角の神経細胞脱落は軽度だが神経細胞は萎縮性。小脳虫部でプルキンエ細胞が軽度脱落していたが、歯状核は保たれていた。

【免疫組織化学】Tau 染色では大脳・脳幹全体にタウ蛋白の高度蓄積を認め、脊髄では後角に認めた。A β 染色では老人斑が大脳全体に多数、小脳に少数認められた。アミロイド血管症を伴う。 α -synuclein, TDP-43 の異常蓄積なし。嗜銀性顆粒なし。

【問題点】高齢のダウン症候群という稀な剖検例を経験した。本例では極めて強いアルツハイマー病性変化を認めたが、 α -synuclein, TDP-43 の異常蓄積など加齢に伴うとされる変化は認められなかった。

3 高度な脊髄前角細胞脱落を伴った Machado-Joseph disease/SCA3 の 1 剖検例

信澤 純人・横尾 英明・町並 陸生*
中里 洋一

群馬大学大学院医学系研究科病態病理学
河北総合病院病理部*

症例は 43 歳、女性。35 歳時より歩行時にふらつきを来すようになった。翌々年の初診時には痙性対麻痺、深部腱反射亢進、病的反射、眼振および下肢 spasm が認められ、遺伝性脊髄小脳変性症と診断された。40 歳時には筋力低下が進行しており、誤嚥による呼吸困難を来すこともあった。43 歳、ショートステイでの口腔ケア中に誤嚥を認め、呼吸状態が悪化したため入院となった。誤嚥性肺炎の診断にて加療されたが、横紋筋融解が発生、呼吸状態が悪化して入院後 16 日目に死亡した。全経過は約 8 年であった。

【神経病理所見】脳重 1200g。脊髄は萎縮しており、クラーク柱に神経細胞の脱落、前・後脊髄小脳路に明瞭な有髄線維の減少が見られた。前索、後索、後索核の変性も認められ、前角細胞は減少していた。後根神経節細胞も減少しており、

Nageotte's residual noduleが見られた。小脳では歯状核にグルモース変性が見られたが、神経細胞の脱落は目立たず、歯状核門などにグリオーススが認められた。小脳皮質はほぼ保たれていた。橋核、下オリブ核の変性は目立たなかった。赤核では神経細胞の脱落は目立たないが軽度のグリオーススが見られた。黒質では神経細胞脱落があり、グリオーススとフリーメラニンが認められた。淡蒼球では外節のグリオーススが見られ、視床下核では神経細胞の高度な減少とグリオーススが認められた。大脳皮質の変性は見られなかった。骨格筋には横紋筋融解症と神経原性筋萎縮の所見が見られた。橋核、歯状核には1C2抗体陽性の核内封入体が認められた。舌下神経核神経細胞、脊髄前角細胞、後根神経節細胞には、核内または胞体に顆粒状の1C2抗体陽性像が認められた。

【遺伝子検索結果】染色体14q32.1のATXN3(Mjd1)に77CAGリピートを認めたため、MJD/SCA3と確定診断された。

【問題点】遺伝子検索にてMJD/SCA3と診断された剖検例である。脊髄前角細胞の高度な脱落、脊髄小脳求心系および後索路系の変性が見られたが、従来の報告例に比べて橋小脳求心系の変性がほとんど目立たなかった。

4 ポリオ罹患66年後、新たに四肢麻痺、球麻痺様症状が発現した1剖検例

小阪 崇幸・付 永娟・豊島 靖子
黒羽 泰子*・長谷川有香*・谷 卓*
松原 奈絵*・小池 亮子*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学講座
国立病院機構西新潟中央病院*

症例は77歳、男性。1歳時にポリオに罹患。以後、右足を引きずって歩く。67歳時、歩行障害が進行し、両手の筋力低下および両腕の挙上困難も出現したため某病院神経内科を受診したところ、ポストポリオ症候群と診断された。68歳時、介助歩行となる。以後も症状は徐々に進行。誤嚥性肺炎を繰り返すようになり、76歳時には気管切開術、胃瘻造設術を施行された。死亡7ヶ月前の神

経学的所見としては、意識清明で、首振りや口パクにてコミュニケーションは可能。挺舌良好で舌萎縮なし。眼球運動制限や眼振なし。ベット上全介助で、全身の筋力低下(徒手筋力試験では上下肢とも2程度)、筋萎縮が認められた。外観上、右下肢が対側と比べ数cm短く、右股関節は外旋位拘縮。深部腱反射は消失、病的反射なし。排尿障害なし。血液ガスにて pCO_2 が66 mmHgと高値。3ヵ月後には両下肢および左上肢は完全麻痺となった。その後、 CO_2 の貯留が進行し、呼吸状態悪化により永眠。臨床的には、ポストポリオ症候群や筋萎縮性側索硬化症が疑われ病理解剖となった。病理学的には、右腰仙髄前角にて高度の神経細胞脱落を伴うglial scarが認められ、同部位のneuropilはsynaptophysin染色にて染色性が消失。これらは陳旧性ポリオ病変と考えて矛盾のない組織所見だった。加えて、左腰髄にも大きさは異なるものの同様の病変が認められ、運動野ではBetz細胞脱落およびグリオーススを軽度ながら認めた。これらの変化がポリオを罹患し76年の長期経過に伴い出現した組織変化なのか興味深い。ちなみに、脳幹運動神経諸核や脊髄前角において、ALSの際に認められるBunina小体やTDP43陽性封入体は認められなかった。付随的な病理学的所見として、subclinicalなPD病変、etiology不明の筋炎を認め、臨床経過に何らかの修飾をもたらしたと考えられた。

5 椎骨脳底動脈系に線維筋異形成症をきたし、くも膜下出血を発症した全身性エリテマトーデスの1女児例

岡崎 健一・柿田 明美・大野 秀子*
西平 靖・小池 俊朗*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
燕労災病院脳神経外科*

症例は13歳の女児。3年前から全身性エリテマトーデス(SLE)として、近医で治療されていた。早朝、自宅のトイレで倒れているところを家人が発見し、燕労災病院に救急搬送された。搬送中に心肺停止し、救急外来で気管挿管、心マッサ

ージを施行したところ、心拍は再開したが、自発呼吸は回復せず、人工呼吸器を装着した。意識レベルは Japan Coma Scale で 300、瞳孔は散大し、対光反射は消失していた。頭部 CT では、くも膜下出血 (SAH) の所見を認めた。3D-CT angiography では、出血源は不明で、椎骨脳底動脈系の描出が不良であった。意識の回復はなく、同日深夜、心停止し、死亡が確認された。

【剖検所見】外表では、頬部に蝶形紅斑を認めた。脳重は 1,390 g。大脳は全体に腫脹し、小脳扁桃ヘルニアを認めた。脳幹部のくも膜下腔を中心に、両側のシルビウス裂から馬尾にかけてくも膜下出血を認めた。断面では脳実質に血腫を認めなかった。組織学的には、両側の椎骨動脈と脳底動脈に、内膜肥厚による内腔狭窄、途絶した弾性板や菲薄化した中・外膜、血管壁の瘤状変化を認めた。これらの変化には、動脈硬化や炎症性反応を伴わず、線維筋異形成症 (FMD) と考えられた。出血点の特定には至らなかったが、一部の動脈壁内にヘモジデリンの沈着、新鮮な出血、炎症細胞浸潤を認め、この近傍で出血したものと推測された。内臓器では、両側の腎動脈に FMD を、脾臓や膵臓などの血管に、onion-skin lesion や血管炎を認めた。

【問題点】SLE における主な血管病変は、中から小動脈以下の血管に見られる血管炎とされている。大血管では、閉塞性病変が認められることがあり、FMD はその原因の 1 つである可能性が指摘されている。FMD では、その組織学的変化の特徴から、脳梗塞や脳動脈瘤を引き起こすことが知られているが、頻度は劣るものの脳出血を起こすこともあると報告されている。一方、SLE 患者における SAH の発症率は、近年の報告によれば稀ではなく、血管造影で確認された動脈瘤の多くは、嚢状であった。本例は、SLE に関連した血管病変として FMD が椎骨脳底動脈に発生し、そこからくも膜下出血をきたした稀な 1 例と考えた。

6 急速に進行し、静脈性出血性脳梗塞を起こした血管内リンパ腫症 (IVL) の 70 歳男性剖検例

日根野晃代・加藤 修明・東城 加奈

下島 恭弘・遠藤 真紀*・中山 淳**

小柳 清光***・池田 修一

信州大学医学部脳神経内科, リウマチ・膠原病内科

信州大学医学部附属病院臨床検査部*

信州大学大学院医学系研究科分子病理学分野**

信州大学医学部神経難病学講座***

症例は死亡時 70 歳、男性。200X 年 6 月中旬から両下肢に軽度の脱力出現。同月下旬に記憶障害出現し、前医入院。見当識障害、失禁、失調性歩行を認め、脳 MRI 上両側頭頂葉、左側脳室内側に散在する多発病変を認めた。多発性脳梗塞が疑われ抗凝固療法を開始したが症状は進行し、7 月 4 日には歩行不能となった。また暴言を吐くなど問題行動も目立つようになった。脳 MRI で病変の増大を認め、急性散在性脳脊髄炎の可能性も考え、ステロイドパルス療法を施行したが、症状の改善は認めず画像でも病変が増大した。7 月 16 日当科転院。急速に進行する運動障害、意識障害から、血管内リンパ腫症を疑った。血液検査では LDH 263 IU/l, sIL-2R 445U/ml と軽度上昇。骨髄生検・皮膚生検では腫瘍細胞は認めなかった。PET では明らかな集積なく、脳生検は全身状態が不良であり家族からの同意も得られず施行出来なかった。7 月 22 日には左半身の痙攣を認め、症候性てんかんと考えバルプロ酸 Na を開始した。意識障害が進行し 8 月 3 日には深昏睡となった。8 月 15 日心肺停止となり、死亡確認。全経過 3 ヶ月。

【病理所見】(脳のみ解剖)：脳重 1435g。右大脳半球は腫大し、右から左への帯状回ヘルニアがみられた。右前頭葉や後頭葉では時期の異なる静脈性出血性梗塞巣を多数認め、一部動脈性梗塞巣もみられた。梗塞巣周囲には腫瘍細胞で充満した静脈・動脈が多数みられた。腫瘍細胞は血管壁に浸潤する傾向を示し、壁構造の破壊像を認めた。腫瘍細胞は CD20 陽性で、多数の分裂像がみられた。

【問題点】IVLの神経系では腫瘍塞栓による貧血性梗塞巣の報告が多数みられるが、脳出血の報告例は極めて少ない。本症例は腫瘍塞栓もみられたが、腫瘍細胞の血管壁浸潤性と壁破壊像があり、これが出血性梗塞の要因になったと考えられた。IVLは症例毎に腫瘍細胞の特質は異なり、本例では強い血管障害機構の備わった分子病態が存在したと考えられた。

7 Newly Designed Device for obtaining "Column Specimen" in Microscopic Open Surgery

黒岩 正文・新田 純平・後藤 哲哉
小林 聡

小林脳神経外科病院

【緒言】我々がopen biopsyの際に用いている"Column specimen"で、興味深い組織所見が認められたため報告する。

症例は82歳、男性。約2カ月前より急速に進行する構音障害と認知症状を主訴に受診。左前頭-頭頂葉深部白質にGdにて辺縁不正な径約5cmのring enhanced lesionを認めた。massの一部がeloquent lesionである事、本人のKPSが低い事を考慮し、open biopsyを計画した。左頭頂部に3cm×3cmの開頭を設け、エコーガイド下にsulciを避けて薄いプラスチックの円筒を回転させながら脳表から病変に挿入し、円柱状の検体"Column specimen"を得た。

【組織所見】Glioblastoma。脳表から深部白質に向かって、不明瞭な腫瘍境界を形成しながら、徐々にgradeがⅡ→Ⅲ→Ⅳと上がっていた。

【考察】これまでの腫瘍鉗子による生検では、得られる検体の一つ一つは小さく、確定診断が得られないことがあるだけでなく、摘出した検体が本当に病変の中心かどうか分からない。周囲の組織を含め病変部を一塊で得られれば、組織学的診断だけでなく、浸潤の程度なども確認出来る。"Column specimen"は土壌採取のためのボーリングと同じ要領で行う。十分な検体量を確保できるとともに、脳表から病変までの連続した組織の

観察が可能である。

8 20年以上の経過を経た後増大し、多彩な病理組織像を呈した30歳女性のてんかん原性右前頭葉腫瘍

鈴木 文・堀口 桂志*・横尾 英明
中里 洋一・本徳 浩二*・佐藤 晃之*
赤尾 法彦*・好本 裕平*

群馬大学大学院医学系研究科
病態病理学
同 脳神経外科学*

症例は30歳、女性。6歳時からてんかん発作があり、10歳時に脳腫瘍を指摘されていた。様々な医療機関を受診したが、腫瘍が増大しないこと、運動野に近いことから薬物で痙攣のコントロールをしながら保存的に診ていた。21歳の時点では、頭部CT・MRIで右前頭葉皮質、運動前野を主座に40×25×24mm大の腫瘍陰影を認めたが、造影効果はなかった。その後腫瘍は増大せず経過していたが、30歳時にてんかんの頻度増加と頭痛、左半身麻痺が出現した。頭部MRIでは腫瘍は55×40×41mmと増大を認め、増大部分はring-likeな造影効果を示していた。約3ヶ月後、開頭腫瘍全摘出術を行った。

【病理所見】造影効果の乏しい部分は、赤茶色で血管に富まず柔らかい腫瘍であった。造影された部分は、黄色嚢胞状で内部に嚢胞液を容れていた。組織学的に前者はPXA様、DNT様の像、後者はpilocytic astrocytoma様の像を示した。PXA様の部分では、突起を有し多形性に富む腫瘍細胞がびまん性に増殖し、xanthic cellを混じていた。連続して、そのような腫瘍細胞間に類円形核と明るい胞体をもつオリゴデンドロサイト様の腫瘍細胞が混在する領域や、腫瘍細胞の突起が血管周囲に集まる領域、粘液様基質を容れた微小嚢胞が形成される領域があり、多彩であった。DNT様の部分では、オリゴ様小型細胞の肺胞様構造形成や神経細胞の巻き込みがみられたが、腫瘍細胞の核の大小不同が目立った。Pilocytic astrocytoma様の部分ではbiphasic patternやアーケード状の血管増殖、変性構造物が観察された。MIB-1陽性率は1～2%程度であった。

【問題点】本例は発生より20年以上経た右前頭葉腫瘍で、組織学的に多結節性で様々な像を示した。腫瘍は長期経過により、多方向への分化を遂げた可能性を考えるが、腫瘍の起源や各組織像との相互の関連性等が問題となる。

9 剖検例からみた中枢神経系原発悪性リンパ腫の進展についての考察

小倉 良介・近 貴志・田村 哲郎
尾矢 剛志*

県立中央病院脳神経外科
同 病理診断科*

患者は死亡時74歳、男性。2007年10月に認知症状で発症し当科入院。MRIでは側脳室内および脳梁に腫瘍を認め、生検の結果 malignant lymphoma (diffuse large B cell type) の診断を得た。当科にて ProMACE-MOPP hybrid chemotherapy を施行、画像上腫瘍は消失した。その後維持療法を含め計6クール施行した。7クール目施行予定であった2009年9月のMRIで右側脳室前角周囲に再発を認め、家人は長期入院での化学療法を希望されず、PE療法 (CBDCA + VP-16) に変更。画像上腫瘍は消失し、以後外来通院にて7コース施行した。2010年5月に意識障害をきたして再入院。血小板減少も認め、これ以上の化学療法は行わずに経過をみた。このときに施行したMRIでは右後頭葉皮質に淡い造影効果を認めた。この後全身状態が悪化し、永眠された。全経過2年9ヶ月。

剖検所見では、側脳室、基底核、脳梁、大脳脚、脳幹部実質内などに腫瘍の再発および浸潤を認めた。右後頭葉は融解壊死巣であり、腫瘍細胞を認めなかった。

【問題点】本例は化学療法を継続して画像上腫瘍の消失をみたが、全身状態の悪化とともに急速に再発腫瘍が進展したと思われる。他にも同様の症例を経験しているため、本例の腫瘍の進展様式につき、病理標本を供覧のうえ、ご意見をいただければ幸いです。

10 松果体部に発症した low grade astrocytoma の1例

長岐 智仁・新井 基展*・堀口 桂志
菅原 健一・登坂 雅彦・中里 洋一*
好本 裕平

群馬大学大学院医学系研究科
脳神経外科学
同 病態病理学*

【臨床経過】症例は38歳、女性。平成20年10月より頭痛にて近医脳外科に通院。水頭症を認めしたが、症状軽微の為、経過観察されていた。平成21年8月、脳室の拡大が悪化した為、当科紹介。MRIにて松果体部分に造影されない病変を認め、中脳水道の狭窄による水頭症を認めた。FDG-PET, FAMS-PETでも同部に集積を認めた。その後、徐々に歩行時のふらつき、認知症様の記憶障害、失禁が出現した。眼底検査では、うっ血乳頭を認めた。平成22年6月15日、神経内視鏡的第三脳室底開窓術と腫瘍生検術を施行した。松果体部から前方に突出する桃白色調の腫瘍で、出血性ではなかった。腫瘍は中脳方向に進展しており、中脳水道は狭小化していた。術中迅速診断では glioma 系の良性腫瘍と考えられた。摘出は診断に十分な程度とし、非薄化した第三脳室底を開窓して手術を終了した。術後、症状は消失し、退院となった。

【病理組織学的所見】摘出された腫瘍は組織学的に、腫大した類円形の核と細長い突起を有する紡錘形細胞がびまん性に増殖した組織である。腫瘍細胞の核には大小不同が見られるが、核分裂像は見られない。腫瘍細胞が柵状に配列する部分が見られ、間質には Rosenthal fiber 様の構造物が少数認められた。免疫組織学的には GFAP, S-100, nestin が陽性であり、Olig2 が一部陽性、EMA, P-53, NeuN, NFP-MH, Synaptophysin, chromogranin A, mIDH1 は陰性である。MIB-1 labeling index は0.1%である。悪性を示唆する所見はなく、形態的には増殖能の低い WHO grade I に相当する astrocytoma で、WHO 分類の中では pilocytic astrocytoma に最も類似している。

【問題点】この腫瘍の解剖学的、病理学的な ori-

gin についてご意見を伺いたい。

11 診断に苦慮した視床腫瘍の1例

小林 辰也・酒井 圭一・荻原 利浩
市川 陽三・後藤 哲哉・本郷 一博
佐野 健司*・上原 剛*・中山 淳**
信州大学医学部脳神経外科
信州大学医学部附属病院臨床検査部*
信州大学大学院医学系研究科分子病理
学分野**

症例は20代女性。2歳時に髄膜炎にて加療。精神発達遅滞が見られるようになった。水頭症を認め、脳室腹腔短絡術を施行。17歳時に右視床に石灰化を伴う lesion を指摘されたが経過観察。また、小脳、中脳にも石灰化病変を認めた。2004年11月、24歳時に頭部CTにて右視床の腫瘍内出血を認め、保存的に加療。このときの脳血管撮影では明らかな異常血管は指摘されなかった。右視床の石灰化を伴う mass lesion は増大傾向に有り、2005年1月に開頭生検術を施行した。病理組織診断は pilocytic astrocytoma, MIB-1 LI は 5.7% であった。後療法は行わず経過観察。2005年10月頃より左片麻痺出現し、頭部MRIでも右視床の mass lesion の増大を認め、同年11月腫瘍部分摘出術を施行した。術中所見では、腫瘍は易出血性であり、脆弱な異常血管を多数認めた。このときの病理所見では Glia 細胞が散在性に増生し、細胞密度の軽度上昇が見られた。MIB-1 LI は 2% であった。また血管壁の構造異常も認めた。術後血管撮影では、右後大脳動脈から異常血管網が描出され、動静脈シャントも確認された。拡大局所照射 30Gy/10fr を施行したが、病変は徐々に増大。2006年3月、腹部CTにて骨盤内に6cm大の腫瘍を指摘された。腹腔穿刺にて細胞診 Class V, CEA の上昇も認めたため、卵巣がんを疑われたが、全身状態悪化し、確定診断が得られぬまま同年4月に永眠された。剖検は希望せず。初回診断は pilocytic astrocytoma であったが、石灰化を多発性に認めた上、比較的腫瘍の増大速度も速かったが診断は pilocytic astrocytoma であったか、また異常血管との腫瘍との関連は有ったの

か。ご意見を伺いたい。

12 左前頭葉に発生した astroblastoma の1生検例

付 永娟・谷口 禎規*・竹内 茂和*
高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
長岡中央総合病院脳神経外科*

症例は60歳、女性。4月より少しずつ右上下肢に weakness が出現。6月末に初診。Slight right hemiparesis と activity の低下あり。MRIでは、Lt. frontal に CE mass を認め、7月末摘出術が施行された。

【病理組織学的】得られた標本上、腫瘍は周囲脳組織腫瘍と比較的境界明瞭に認められた。組織学的には、比較的均一な類円形の核と好酸性の丸みを帯びた胞体を有する glial tumour cells が、①壁の肥厚した多くの sclerotic な血管周囲に pseudorosettes を形成して認められた点特徴的であった。所々で、やや太い長短の突起が血管壁に向かって放射状に配列する像がみられた。このようなところでは、その多くの腫瘍細胞が GFAP 陽性。また、②これら腫瘍細胞が sheet 状により密に配列する部も観察されたが、血管周囲の pseudorosettes 配列は明瞭であった。このような部では、少数ながら核分裂像がみられ、多くの細胞は GFAP 陰性で、血管周囲の細胞が GFAP 陽性の傾向を示した。EMA 免疫では、①、②の双方で、腫瘍細胞のほぼ全てが細胞表面に陽性所見を呈した。Cytokeratin 免疫では、少数ではあるが、陽性細胞の集簇を示す部がみられた。MIB-1 陽性核の出現は、①の部では少数、散在性に認められるのに対して、②の部では、比較的多数、びまん性に認められた。

【問題点】Astroblastoma は稀な神経上皮由来の腫瘍で、悪性度は様々であり、これまでの報告例も少ないことから、いまだ WHO grading は確定していない。本症例は高齢発症の1例で、astroblastoma の診断と併せ、MIB-1 陽性核の出現率等、その悪性度についてご検討を頂きたい。また、通常の ependymoma, anaplastic ependymoma との鑑別についてもコメントを頂きたい。