

第13回島根臨床神経病理セミナー

日 時：平成17年11月4日 (金) 午後6:30～

会 場：ラピタ ウェディングパレス 3 F 「孔雀」

島根県出雲市今市町87番地 TEL(0853)21-6063

当番世話人：並河 徹 (島根大学医学部病理学講座)

1. Erdheim-Chester disease が疑われた髄膜腫瘍の1剖検例

島根大学医学部病態病理学

原田 祐治, 並河 徹

同 附属病院病理部

丸山理留敬

松江生協病院脳神経外科

美津島 穰

【はじめに】

Erdheim-Chester disease は lipid granulomatosis と呼ばれ、骨病変が必発のほか肺や肝臓など様々な臓器に腫瘍を形成する稀な非ランゲルハンス組織球症の一型である。我々は髄膜に巨大な xanthogranuloma を形成し、本症が疑われた1剖検例を経験したので報告する。

【症例】

患者：60歳代 女性

主訴：めまい、嘔吐、歩行障害、構語障害

既往歴：気管支喘息、糖尿病

現病歴：入院1年前にめまいで頭部CT検査を施行するも異常を認めず。1ヶ月前より頭痛や嘔気を伴わない発作性の嘔吐が出現。真直ぐ歩けず、ろれつも廻らなくなり入院となる。

検査所見：1. 末梢血・生化学検査：総コレステロール 232 mg/dl, 中性脂肪 276 mg/dl, HDL

コレステロール 36 mg/dl と高脂血症を認めた。このほか空腹時血糖 186 mg/dl と高値で、白血球数 $12,500/\text{mm}^3$, CRP 3.3 と炎症反応が見られた。

2. 画像所見：頭部単純CTでは大脳鎌および小脳テント上に multilobular な low density mass を広範に認め、均一に強く造影された。MRIでは T1, T2とも低信号で造影効果が見られた(図1)。

入院後の経過：診断目的で腫瘍の部分切除が施行されるが、xanthogranulomatous lesion を認めるとの病理報告に留まり、確定診断には至らず。有効な治療法なく、入院後約2ヶ月の経過で死亡

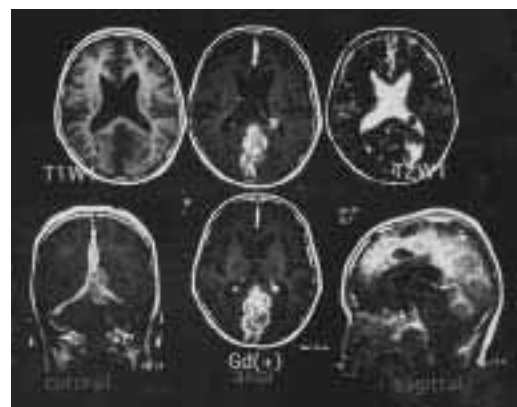


図1 MRI画像

大脳鎌に T1, T2とも低信号を示す多結節性の腫瘍を認め (左右), ガドリニウムで造影効果が見られた (中央)。

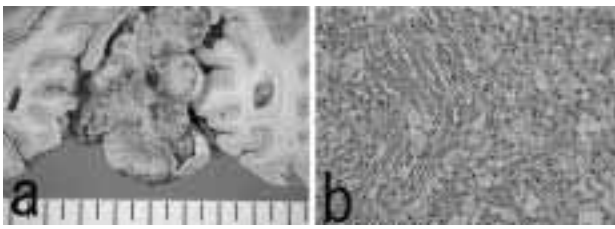


図2

- (a) 病変の最大剖面。大脳鎌を挟み込むように黄色多結節性の腫瘤をみる。
 (b) 腫瘤の主体は xanthoma cell だが、このほか膠原線維の増生やリンパ球浸潤を伴う (HE, 対物×20)。

し、剖検を行った。

剖検所見：脳重量は 1,480 g。大脳鎌の後半に主座を置き、多数の結節が連なった様な外観の腫瘤を認めた。剖面は黄色分葉状で、最大の結節の大きさは $6.5 \times 6 \times 3$ cm であった。境界は明瞭で脳実質への浸潤は見られなかった (図 2 a)。組織学的には、胞体に脂質を蓄えた xanthoma cell の増生が見られ、線維組織の介在や慢性炎症細胞浸潤を伴っていた (図 2 b)。免疫染色では組織球系の非特異的マーカーである CD 68 や $\alpha 1$ -Antichymotripsin が陽性であったが、S-100は陰性であった。CD1a は検索していない。このほか EMA, GFAP, Chromogranin A, Synaptophysin はいずれも陰性であった。電顕では胞体内に豊富な脂肪滴を認めた以外は、細胞接着装置や interdigitation 等の特異的な構造物は見られなかった。なお、トルコ鞍部で xanthoma cell による骨破壊が見られた。頭蓋外では、両側腎盂脂肪織に同様の xanthoma cell の増殖性病変を認めた。以上、多発病変を形成した非ランゲルハンス組織球症で、臨床経過も併せ Erdheim-Chester disease が疑われたが、骨所見の把握が不十分で診断確定には至っていない。

【考察】

Erdheim-Chester disease の頭蓋内病変として

は、眼窩の頻度が高いとされているが硬膜病変の報告例も少数ながら見られる。他に非ランゲルハンス組織球症として Rosai-Dorfman disease が鑑別に挙げられる。同様に頭蓋内病変を来すことがあるが、若年者に多く S-100 が陽性となる点から除外可能である。

2. 痛みと眼球突出により急性発症し、画像上も悪性腫瘍との鑑別が困難であった眼窩内腫瘍の 1 例

島根大学医学部脳神経外科

宮崎 健史, 山本 佳昭
 永井 秀政, 新宮多加志
 丸山 信之, 大洲 光裕
 秋山 恭彦, 森竹 浩三

同 眼科

児玉 達夫

72歳の女性が、約6ヶ月にわたる左眼窩部痛後、急速に進行する複視と左眼球突出を主訴に受診した。左眼で外転障害、眼球突出を認め、左眼球は内下方に偏位していた。CTでは、左眼窩内の外上方に径約3cmの腫瘍を認め、腫瘍に接する眼窩壁は破壊欠損していた。MRIでは、充実性の部分、嚢胞様の部分、そして腫瘍内出血を疑わせる部分が混在している所見を認めた (図1)。症状の進行度、痛みの合併、骨破壊、腫瘍内出血を

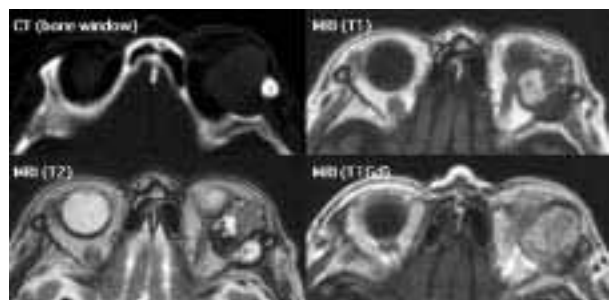


図1

認め、また一部硬膜、頭蓋内への浸潤が疑われたことなどから、悪性の可能性も十分考慮し、Supraorbital-pterional approach による被膜ごとの摘出術を施行した。術中所見では、白色で弾性硬な部分と吸引可能で血腫を含む部分が認められた。また、嚢胞内からは陳旧性出血を思わせる xanthochromic な内容液が噴出した。病理診断は多形性腺腫で、組織学的に腫瘍内出血も確認された。また嚢胞壁内には陳旧性の血腫が残存しており、さらに古い腫瘍内出血の跡であると思われた(図2)。懸念された悪性所見は認められず、症状は軽快し術後経過良好にて退院となった。

涙腺多形性腺腫の腫瘍内出血の報告は極めて稀である。一般的には良性腫瘍であり、緩徐進行性で痛みを伴うことがないといわれているが、本症例においては一見悪性を疑わせる経過と画像所見であった。組織学的には腫瘍被膜直下に栄養動脈と導出静脈とみられる血管の集簇を多数認めたため、なんらかの機械的刺激が加わり被膜直下のこれらの血管から出血を繰り返したのではないかと推察した。眼窩内腫瘍の急激な症状悪化や骨破壊像を認めた場合、悪性腫瘍や悪性転化だけでなく、良性腫瘍である多形性腺腫の腫瘍内出血も鑑別に上げる必要があり、さらには腫瘍内出血を繰り返

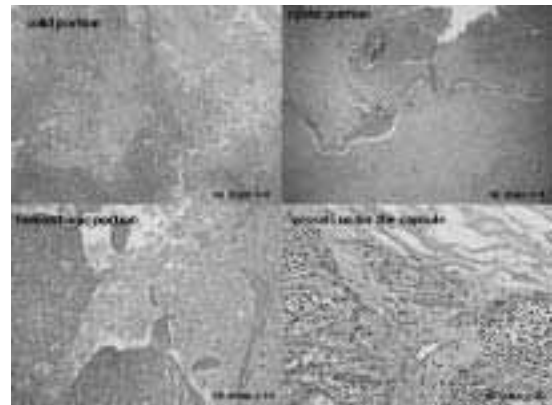


図2

すことにより、症状が多段階的に増悪する可能性が示唆された。

【特別講演】

1. 「Rodent in vitro models of the blood-brain barrier」

Laboratory of Molecular Neurobiology,
Institute of Biophysics, Biological
Research Centre, Szeged, Hungary

Dr. Mária Anna Deli

2. 「薬剤 BBB 透過性検定キット開発について」

長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 薬理学
教授 丹羽 正美 先生