

例と比較すると、やはり特徴が合致しない。このような症例をどう考え、疾患群として分離していくか、今後の課題である。

座長：山田 光則

(信州大学神経難病学講座分子病理学部門)

2. 低異型度グリオーマの領域を伴う epithelioid glioblastoma の一例

野本 希¹, 長野 拓郎², 鹿児島 海衛²
松村 望¹, 信澤 純人¹, 伊古田 勇人¹
横尾 英明¹

(1 群馬大院・医・病態病理学)

(2 太田記念病院脳神経外科)

【臨床経過】 18歳男性。X年4月中旬より頭痛を自覚した。5月中旬、近医を受診し精査したところ、画像上脳腫瘍を疑われ、同日太田記念病院脳神経外科紹介受診、入院となった。入院時、意識は清明であり、神経学的に四肢麻痺は見られなかったが、左上1/4の視野欠損が認められた。頭部CT、MRIでは右側頭葉に、内部に一部出血性変化を伴い不均一に造影される、比較的境界明瞭な腫瘍性病変が認められた。病変の周囲に浮腫は目立たなかった。脳血管造影では明らかな腫瘍陰影は認められなかった。5月下旬に腫瘍摘出術が施行された。術中、腫瘍と周囲脳との境界は不明瞭であった。病理組織学的検索で epithelioid glioblastoma と診断され、以後放射線、化学療法を行ったが、6月中旬、腫瘍内出血を起こし再手術となった。周囲脳を含め広範囲に腫瘍を摘出したが、病勢のコントロールがつかず、7月下旬に死亡した。全経過は初発症状よりおよそ3ヶ月であった。**【病理学的所見】** 初回手術時の検体では、明瞭な核小体を伴う偏在傾向を示す核と、好酸性封入体を伴う胞体を持つ epithelioid cell の増殖が認められた。Epithelioid cell に突起は見られず、また多形性が認められ、核分裂像が散見された。腫瘍は脳表に露出しており、血管への浸潤傾向がみられた。壊死が高度に見られたが、核の偽柵状配列は認められなかった。免疫染色では、腫瘍細胞は BRAF V600E、INI-1 に陽性であり、epithelioid glioblastoma に合致する所見と考えられた。再手術時の検体では、上記の様な epithelioid glioblastoma の所見に加え、海馬領域に類円形～楕円形の核と好酸性の胞体を持つ異型の弱いグリア細胞の増殖が認められた。免疫染色では、epithelioid glioblastoma 領域では MIB-1 陽性率は約40%であったが、低異型度グリオーマ領域では MIB-1 陽性率は1%程度と低値であった。**【問題点】** 1. 病理診断. 2. 随伴する低異型度領域の関連性。

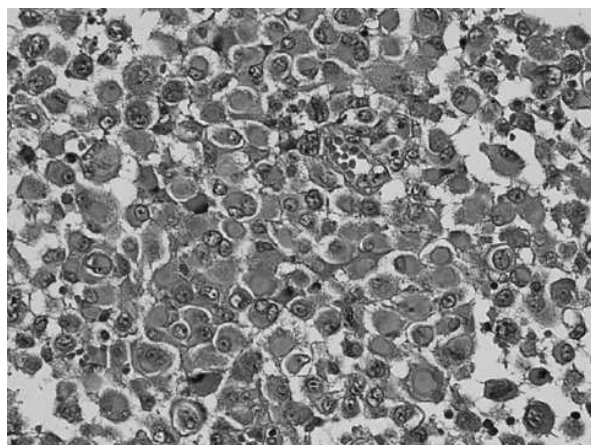


図1 突起を持たない円形の Epithelioid cell の増殖を認める。核は大型で中心性～偏在傾向を示す。

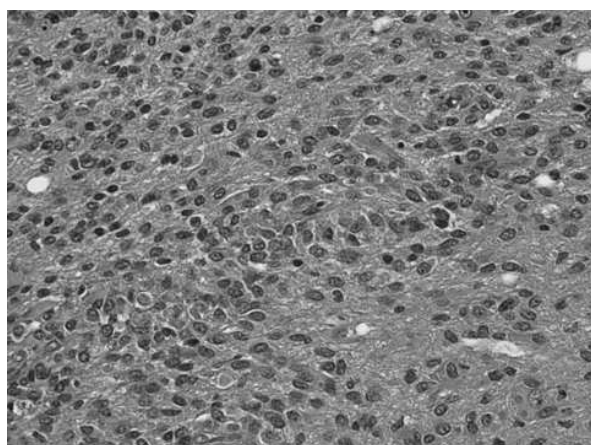


図2 一部の領域には異型の弱いグリア細胞の増殖を認める。

座長：平戸 純子 (群馬大医・附属病院・病理部)

3. PXA with anaplastic features with sarcomatous component と組織診断した前頭葉腫瘍の1例

小倉 良介^{1,2}, 伊藤 絢子¹, 塚本 佳広²
五十川瑞穂², 齋藤 理恵¹, 青木 洋²
岡本浩一郎², 藤井 幸彦², 高橋 均¹
柿田 明美¹

(1 新潟大学脳研究所病理学分野)

(2 同 脳神経外科学分野)

【症例】 84歳、男性。発症年1月より活動性の低下が目立ち、4月に入り、失禁をきたすようになった。4月中旬に近医受診し、頭部MRIで右前頭葉に腫瘍性病変を指摘され、新潟大学病院脳外科に紹介となった。神経学的には著明な認知機能低下と左片麻痺あり。腫瘍は右前頭葉から島部にかけて径50mmの不整に造影される病変であり、また左前頭葉にも小さな造影病変を認めた。高齢ではあるが、症状の改善を見込み5月に右前頭葉の腫瘍を亜全摘出した。術後は少分割照射(39 Gy/13回)を行い、7月から外来でテモゾロミド内服維持療法を開始した。腫瘍は治療に抵

抗性で、画像上は残存病変が明らかに増大傾向を示した。

【組織所見】 多形性に富む腫瘍細胞が増殖し、多核や奇怪核あるいは核内偽封入体を有する巨細胞、少数の xanthomatous cells、および炎症細胞が認められる多形黄色星細胞腫 (PXA: pleomorphic xanthoastrocytoma) 様部分が主体であった (図 1)。核分裂像が散見され、微小血管増生、壊死も認められた。好銀線維は密な領域と疎な領域が混在していた。同部に移行性を示しながら、異型紡錘形細胞が束状に増殖した肉腫様部分が認められた (図 2)。この部分には多数の核分裂像が認められ、好銀線維が豊富であった。免疫染色では、PXA 様部分には GFAP, S-100, Olig 2, class III β -tubulin, synaptophysin, CD34 に陽性の細胞が観察され、一方、肉腫様部分の細胞ではこれらの染色性はいずれも淡いか認められなかった。両部分ともに IDH-1R132H 陰性、p53 陽性を示し、MIB-1 陽性率は約 30%であった。遺伝子解析では、両部分ともに BRAF V600E 変異は認められなかった。【まとめと問題点】 本腫瘍は、組織学的に PXA の特徴を示し、かつ悪性所見と肉腫様所見を伴うことから、PXA with anaplastic features and sarcomatous component と診断した。鑑別には、膠芽腫、巨細胞膠芽腫、

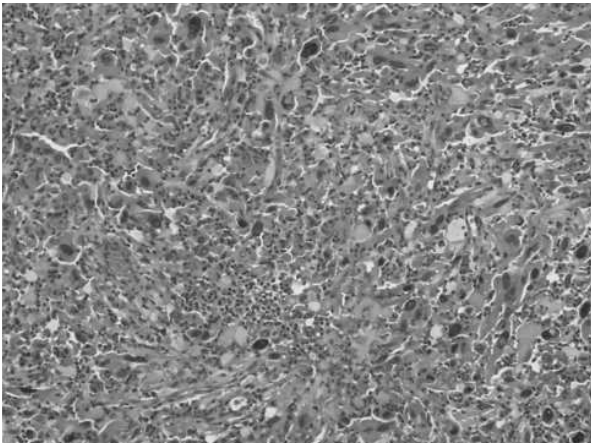


図 1 PXA 様部分. 多形性の強い大型の類円形～紡錘形細胞が増殖しており、多核、奇怪な核、核内偽封入体を有する巨細胞が混在している。(HE 染色)

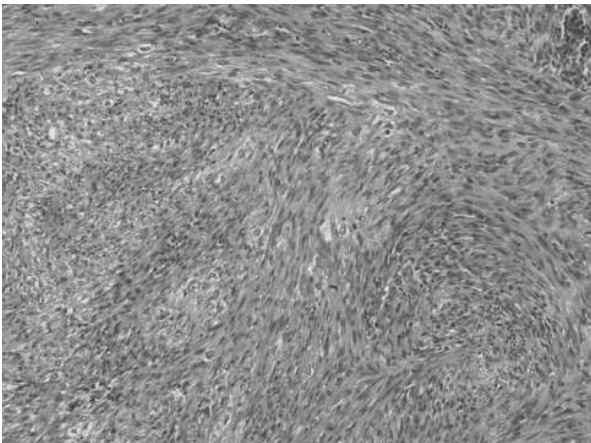


図 2 肉腫様部分. 多形性の乏しい異型紡錘形細胞が束状に錯綜しながら増殖している。(HE 染色)

膠肉腫などが挙げられる。また、PXA に sarcomatous component を伴う症例の報告はほとんどなく、PXA/肉腫様成分の関連性が問題となる。【討議内容】 組織所見および、PXA with anaplastic features and sarcomatous component の診断について異議はなく、賛同が得られた。PXA 様 / 肉腫様両部分の関連性については、各々の部分における遺伝子変異: 特に TERT promoter 領域や TP53 の変異解析が有用であろうとのご意見をいただいた。今後解析をすすめる予定である。

座長: 豊島 靖子 (新潟大学脳研究所病理学分野)

4. 多彩な分化を呈し、診断に苦慮する悪性グリオーマの一例

吉田 由佳¹, 藤巻 広也², 井出 宗則³
松村 望¹, 信澤 純人¹, 伊古田勇人¹
横尾 英明¹

- (1) 群馬大院・医・病態病理学)
- (2) 前橋赤十字病院脳神経外科)
- (3) 同 病理診断科)

【臨床経過】 51 歳男性。某日より活動性の低下がみられ、脳腫瘍が疑われ前橋赤十字病院に入院した。約 1 ヶ月後に摘出術が行われた。頭部単純 CT では、右大脳半球の深部白質から側脳室を占拠し、脳梁にまたがる 9 cm 大の腫瘤が認められた。MRI T2 強調画像では、一部に嚢胞形成を伴う内部不均一な高信号域として認められた。浮腫は右前頭葉にみられるのみで、比較的軽度であった。【病理学的所見】 摘出検体は極めて多彩な組織像を示していた。第 1 の成分として、高度の多形性を示す腫大核と淡好酸性の広い細胞質を有する異型細胞が、びまん性密に増殖する領域があり、微小血管増殖像や壊死を伴っていた。免疫組織化学的に GFAP (+) であり、膠芽腫に相当する像であった。第 2 の成分として、明瞭な核小体を伴う楕円形～短紡錘形の核と淡好酸性細胞質を有する紡錘形細胞が束状に錯綜して増殖していた。核異型は高度で核分裂像が散見され、異型核分裂像もみられた。紡錘形細胞間には厚い膠原線維の介在が認められ、一部に硝子化を伴っていた。腫瘍細胞は vimentin (+), α SMA (一部+), GFAP (-) で、この肉腫様成分中には軟骨島や類骨の形成が多数認められた。この肉腫様成分を背景として、さらに 2 つの異なる成分が認められた。一方は primitive neuroectodermal tumor (PNET) に類似する成分で、クロマチンに富むやや小型の核を有する N/C 比の高い腫瘍細胞が壊死を伴って密に増殖し、境界明瞭な島状の構造を形成していた。この成分は synaptophysin (+), CD56 (+), NeuN (±), GFAP (一部+) であった。もう一方は上衣腫様の成分で、楕円形の濃縮核と淡好酸性の細胞質をもつ腫瘍細胞が、血管周囲性に配列したり ependymal lining の構造をとって増殖していた。腫瘍細胞は EMA (+) であった。これらの成分には移行がみられ、また