

がり第4脳室を圧迫して閉塞性水頭症を生じており、さらにこの病変は TENT 上にも脳室周囲を中心に広がっていた。緊急脳室ドレナージを施行した後に神経内視鏡とナビゲーションを用いて biopsy を行い、GC の病理診断に至った。40 Gy の全脳放射線治療とテモゾロミドによる治療を行った。放射線治療後、12 か月間画像上はほぼ完全緩解が得られていたが、15 か月目に頭蓋内病変再燃と脊髄播種を生じた。

GC は生存期間中央値 9.5 か月の予後不良の疾患であり、悪性 glioma に準じた治療が選択される。近年、アルキル化剤であるテモゾロミドが悪性 glioma に対して認可され、化学療法が極めて効き難い悪性 glioma に対する治療効果が期待されているが、GC 例や小児例に対する効果、使用方法については不明な点も多い。また GC の脊髄播種は極めて稀であり、治療方針決定にあたって難渋した。文献考察と合わせて治療経験を報告する。

## 6. 急速な髄液播種を来した Large cell medulloblastoma

川瀬 司, 前田 晋吾, 吉田耕一郎  
廣瀬 雄一, 長谷川光広  
(藤田保健衛生大学医学部 脳神経外科)  
安倍 雅人  
(同 医療科学部臨床検査学科病理学)

【症例】9 歳男児。急激な脳圧亢進症状と小脳失調で発症。MRI 上、左小脳半球から虫部に 5 cm 大の境界明瞭で内部は不均一な造影効果を認める腫瘍を認めた。また、水頭症も認めた。脳血管撮影では、軽度な腫瘍濃染を認めた。

【手術所見】比較的境界明瞭な腫瘍で肉眼的に全摘した。

【病理所見】blue tumor で、クロマチンが濃縮した大型で、類円形～短紡垂形の不整形核と乏しい胞体を有する N/C 比の高い未分化細胞が、結合組織の間に小胞巣状から索状パターンを取りながら非常に高い細胞密度で増殖していた。腫瘍細胞が他の腫瘍細胞を貧食する様な embracing cell と考えられる所見も多数認められた。腫瘍細胞の核は、大小不同、多核巨細胞、分裂像が非常に多

数認められた。免疫染色では、GFAR, olig-2, NFP が部分的に陽性であった。INI-1 は陽性、MIB-1 は 62% と非常に高い陽性率を示した。

以上の所見から、AT/RT も鑑別に挙げられるが、INI-1 陽性から否定的で、anaplastic/large cell medulloblastoma と考えられた。

【術後所見】東海小児脳腫瘍研究会プロトコールで、放射線、末梢血幹細胞輸血併用の大量化学療法を施行した。以後、維持化学療法 2 クール施行、MRI 上局所再発所見を認めなかったが、発症から 1 年 6 か月で急激な髄液播種で死亡した。近年、髄芽腫は化学療法で平均生存が延長しているが、急速な進行を認めた悪性型の髄芽腫を報告したい。

## 7. 脳幹部グリオノーマに対する IMR 療法の治療成績

大野真佐輔, 島戸 真司, 夏目 敦至  
藤井正純, 若林 俊彦  
(名古屋大学医学部 脳神経外科)

【目的】14 例の小児脳幹部腫瘍の患者に対し MCNU, IFN $\beta$  及び放射線療法による併用療法 (IMR 療法) を実施し、その治療効果を検討した。

【方法】IFN $\beta$  を 100 万単位 14 日間投与 (第 1 日目から第 7 日目までは 1 日二回、第 8 日目から第 14 日目までは 1 日一回) 投与し、第 2 日目には 80 mg/m<sup>2</sup> の MCNU を投与、第 3 日目から拡大部分照射 40 Gy, 部分照射 20 Gy を並行して実施した。原則として IFN $\beta$  と MCNU の投与は 2 クール行い、進行増悪がなければ補助維持療法として 4 週に一回の割合で MCNU と IFN $\beta$  の投与を実施した。

【結果】有害事象としては一過性の白血球の減少や、肝機能障害を認めたが、いずれも軽度で一過性のものではあった。有効性の評価は単純もしくは造影 MRI にて行った。その結果、Intrinsic type の 11 例のうち 5 例に治療効果を認め、1 例の CR, 4 例の PR を認めた。Exophytic type は 1 例 a で PR であった。Median PFS は 4.3 M, Median OS は 12.3 M であり過去の治療報告よりも OS の改善を認めた。

【結論】小児脳幹部腫瘍の初期治療としての IMR 療法の有用性を示唆している。