

F—23) 髄膜腫との鑑別を要した左後頭部腫瘍の乳児例

五味 淳¹⁾, 田中 水緒¹⁾, 笹野 まり²⁾, 伊藤 進²⁾
 丹羽 徹³⁾, 宍倉 彩子³⁾, 相田 典子³⁾, 田中 祐吉¹⁾

9か月の女児。家族歴、周産期歴に特記すべき事なし。生後8か月時頃より意識消失発作、チアノーゼ、脱力発作等が繰り返して出現するようになり近医を受診。画像検査で脳腫瘍を指摘され、精査・加療目的で当センター脳神経外科に紹介入院となった。頭部MRIでは、左後頭部内側から左小脳テント上にかけて、T1強調像で軽度高信号を、T2強調像では低信号を示す径4.0cm大の孤立性の充実性腫瘍が認められ、同部位では、造影で増強される肥厚した髄膜もみられた。その他の全身臓器に異常はみられず、脂質代謝異常などの代謝性疾患も認められなかった。開頭左後頭部腫瘍摘出術が施行され、術中所見では髄膜原発腫瘍と考えられた。術後6か月が経過し、腫瘍の再発は認められない。

摘出検体は、黄褐色調～灰白色調、弾性やや硬で一部、石灰化を伴っていた。病理組織像では、short fascicular patternを示して増生する膠原線維と、多数の泡沫状の胞体を有する細胞が少数の紡錘形細胞を混じて膠原線維間に胞巣状に集簇する像とが認められ、それらの細胞に異常核分裂像は認められなかった。好酸球、リンパ球、好中球を主体とする細胞浸潤が認められたが、形質細胞浸潤は目立たず、リンパ濾胞形成はみられなかった。また少数の多核巨細胞が認められたがTouton型多核巨細胞はみられなかった(図1-2)。

免疫組織化学染色では、紡錘形細胞には、vimentinがびまん性に陽性、 α -smooth muscle actinが一部に陽性で、cytokeratin(AE1/AE3, CAM5.2), EMA, GFAP, S-100 β , CD34は陰性であった。泡沫状細胞には、CD68, HAM-56とがびまん性に陽性、S-100 β が一部に陽性で、

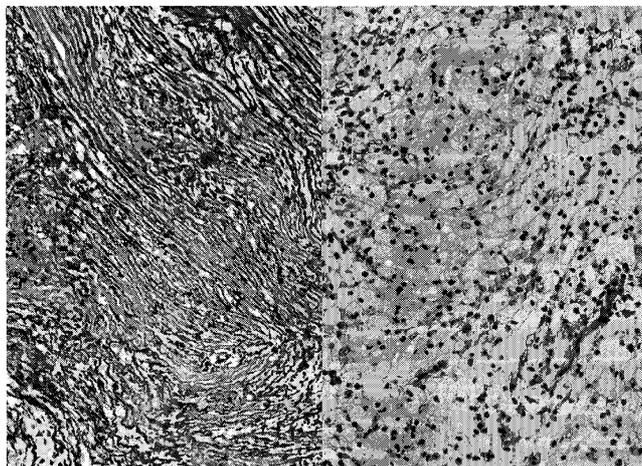


図1

図2

CD1a, CD207(Langerin)はともに陰性であった。電子顕微鏡観察による超微形態像では、紡錘形細胞および泡沫状細胞には明らかな基底膜構造や細胞間接着装置等はみられず、泡沫状細胞の細胞質内にはBirbeck顆粒は認められなかった。

本腫瘍の鑑別診断には、xanthomatous meningioma, fibrous meningioma, solitary fibrous tumor, inflammatory myofibroblastic tumor, Langerhans cell histiocytosis, pleomorphic xanthoastrocytoma等が考慮されるも、臨床像、病理組織像、免疫組織化学染色、超微形態像からは否定的で、xanthomaやxanthogranulomatous inflammationなどの反応性/炎症性病変、もしくはextranodal Rosai-Dorfman diseaseやjuvenile xanthogranuloma等を含むnon-Langerhans cell histiocytosisの範疇であると考えられた。

乳児および小児の髄膜原発脳腫瘍は全小児脳腫瘍の約2.5%と稀であり、本症例のような乳児発症の頭蓋内病変例では特に報告例が少なく、非常に稀であると考えられた。腫瘍の起源や予後等を含めて明確でない点が多く、今後の解明が待たれる。

1) 神奈川県立こども医療センター 病理科
 2) 同 脳神経外科
 3) 同 放射線科