

腫瘍内出血にて発症した多形黄色星細胞腫 (PXA) の一例

浅野目卓、及川光照、伊東民雄、村元恵美子、杉尾啓徳

福井崇人、渡部寿一、佐藤憲市、尾崎義丸、中村博彦

中村記念病院 脳神経外科 脳腫瘍センター、公益財団法人北海道脳神経疾患研究所

A case of pleomorphic xanthoastrocytoma presenting with intratumor hemorrhage

Taku ASANOME, M.D., Mitsuteru OIKAWA, M.D., Tamio ITO, M.D.,
Emiko MURAMOTO, M.D., Hironori SUGIO, M.D., Takahito FUKUI, M.D.,
Toshiichi WATANABE, M.D., Kenichi SATO, M.D., Yoshimaru OZAKI, M.D.,
Hirohiko NAKAMURA, M.D.

Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital and Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan.

Abstract:

Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) is a rare disease which was added to the WHO classification in 1993 as a special type of astrocytoma with a predilection for younger people. We report a case of PXA presenting with intratumor hemorrhage.

The patient was a 38-year-old man. He had been pointed out the cystic lesion of the right frontal lobe at another hospital seven years before. However, the course had been observed because it was asymptomatic. He referred to our hospital for strong headache with vomiting. Head CT revealed the cystic tumor (42.6 mm maximum diameter) with intratumor hemorrhage. The tumor partly showed a contrast effect in the MRI. It had a distinct border, and peritumoral edema was mild. Angiography showed a slight staining. Gross total removal of the brain tumor was achieved. It was difficult to differentiate with malignant glioma by the intraoperative pathological diagnosis. It was diagnosed as PXA by immunohistochemical study. The course has been observed without postoperative adjuvant therapy for three months. So far, the recurrence of the tumor has not been observed. Careful observation is needed about postoperative course, because there are some reports of cases of PXA which showed the malignant transformation.

Key word : pleomorphic xanthoastrocytoma, intratumor hemorrhage, malignant transformation

はじめに

多形黄色星細胞腫pleomorphic xanthoastrocytoma（以下 PXA）は、一般的に小児から若年成人に発生するテント上の嚢胞性腫瘍であり、astrocytomaの特殊型として1993年にWHO分類（Grade II）に加えられた稀な疾患である。てんかん発作にて発症する症例が約70%を占め、全体の約50%が側頭葉に主座をおくと言われている。今回我々は腫瘍内出血にて発症した右前頭葉PXAの一例を経験したので報告する。

症例提示

症例は38歳の男性。嘔気を伴う強い頭痛を主訴に独歩にて来院された。既往歴としては、幼少時よりネフローゼ症候群を指摘されており、ステロイドおよび免疫抑制剤を内服中であった。また、7年前に他医にて右前頭葉の嚢胞性病変を指摘されたが未治療であった。当院受診時の頭部単純CTにて右前頭葉に出血を伴う嚢胞性病変を認めた（図1）。脳MRIでは嚢胞性病変の脳表側に壁在結節様の構造物を認め、同部位はガドリニウムにて造影効果を伴っていた（Fig. 1）。脳血管造影検査では、腫瘍の存在部に一致して淡いstainを認めた。タリウムSPECTを行うと、腫瘍の結節部でup-takeを認めた。

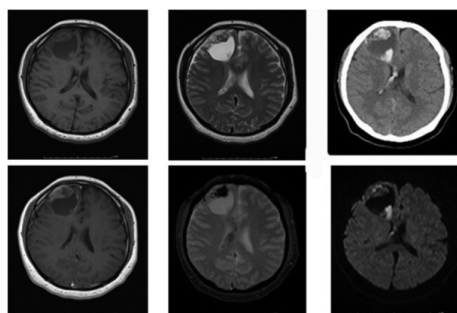


Fig. 1 来院時CT/MRI

T1WI	T2WI	単純 CT
T1WI(Gd)	T2*	DWI

鑑別診断としては、まず壁在結節を認めることから、(1)Ganglioglioma、(2)PXAを考えた。他には嚢胞性の病変であることから、(3)oligo系のGlioma、出血を伴うことから(4)Glioblastoma、また7年前に嚢胞性の病変を指摘されており経過が長いことから(5)Pilocytic astrocytomaなどを考えた。

ナビゲーションシステムを使用下に開頭手術を行い、ガドリニウム造影MRIにて造影される腫瘍を全摘出した。術中所見としては、脳表面では境界が比較的明瞭であったが、脳実質と腫瘍は強固に癒着していた。術中凍結病理診断では、星細胞腫系で核の異型性が強く、悪性gliomaの可能性が考えられた。H/E染色による病理組織診断では、紡錘形細胞と大型細胞が混在した所見（Fig. 2）を認めた。脂肪滴を含んだ腫瘍細胞を認め（Fig. 3）、核

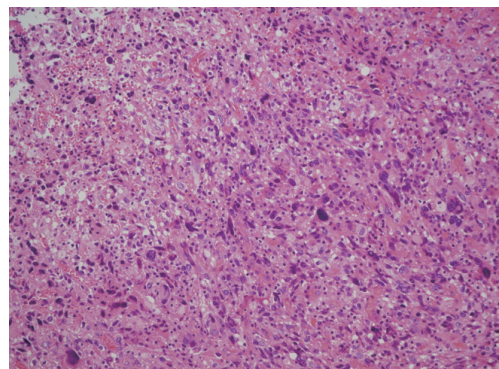


Fig. 2 紡錘形細胞と大型細胞が混在

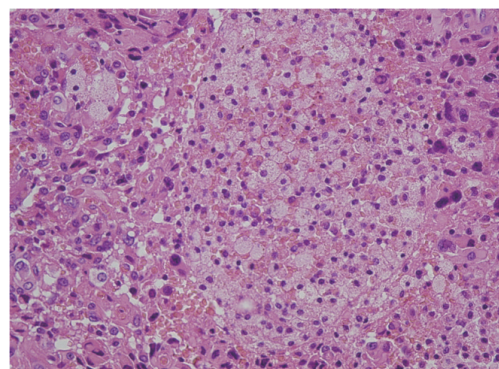


Fig. 3 脂肪滴を含んだ腫瘍細胞

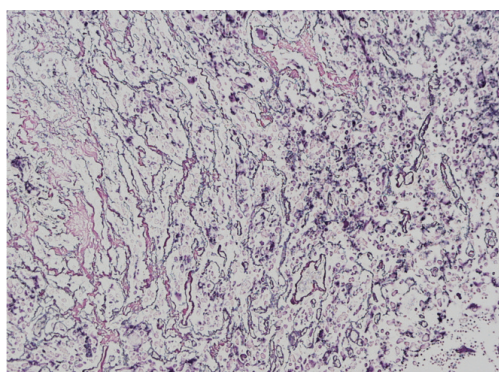


Fig. 4 Gitter染色：膠原線維が豊富

内封入体や好酸性顆粒小体、石灰化の存在などより、経過が長く、比較的良性的な腫瘍であると考えられた。血管周囲のリンパ球浸潤や血管壁の硝子化の所見は、周囲との炎症反応が強いことを示していた。Gitter染色にて膠原線維が豊富であることが確認された (Fig. 4)。また多彩な病理所見を示していたにも関わらず、MIB-1 indexは0.6%と低かった。免疫染色では、GFAPおよびS-100が陽性であり、グリア系の腫瘍であると考えられた。ChromograninAおよび Synaptophysinは陰性であり、神経原性腫瘍は否定的であると考えられた。以上より、PXAと診断した。

考 察

・PXAの概要

PXAは星細胞系腫瘍であるが、発生頻度は全星細胞系腫瘍の1%以下と稀な腫瘍である。一般に小児や若年成人の大腦半球の表層もしくは髄膜を巻き込んだ形で発生する¹⁾。病理組織学的に腫瘍細胞は著明な多形性を示し、脂肪滴に富んでいる¹⁾。悪性gliomaに類似した病理組織像を呈するが、悪性gliomaと比較すると予後が良好な腫瘍である。WHO分類ではgrade IIに相当するが、悪性転化する例もあり、必ずしも良性腫瘍とは言えない症例も存在する²⁾。90%以上の症例が大腦半球に発症しており²⁾、その中で約50%の症例が側頭葉に発症している。臨床症状としては、約70%の症例がてんかん発作にて発症し、頭蓋内圧亢進症状で発症する症例も見られるが、腫瘍内出血により発症する症例は稀である。

治療は全摘出が原則であり、術後の経過観察が重要である。Gianniniらの報告では、OSは5年で81%、10年で70%であり、腫瘍切除の程度とMIB-1 indexが予後推定の重要因子とされている²⁾。放射線治療や化学療法の有効性は証明されていない。glioblastomaへの悪性転化例も報告されているため²⁾、長期的な経過観察が必要である。

・本症例における考察

本症例は、最終的に病理所見よりPXAと診断したが、腫瘍内出血を呈した点が、PXAとしては非典型的であった。出血発症のPXAに関しては、過去に6例の報告があり、その出血機序としては(1)腫瘍血管壁の脆弱性が出血と関連している³⁾、(2)腫瘍の微小血管の形態異常が出血の原因となっている⁴⁾、(3)腫瘍の増大過程において、灌流不足から虚血性壊死を起こし出血する⁵⁾、などの考察がなされている。

本症例では虚血性壊死部で出血が生じていたが (Fig. 5)、その機序は、上述した機序とは若干異なると考える。比較的多くの核分裂像、壊死所見を呈するPXA症例はPXA with anaplastic featuresと定義されており^{1,2)}、通常、壊死は腫瘍組織の中心部で生じるとされている。しかし、本症例ではMIB-1 indexが低く、この機序とは異なり、まず血管閉塞が起こり、それによる虚血性壊死が生じ、その壊死部で出血が生じたものと考えられる。

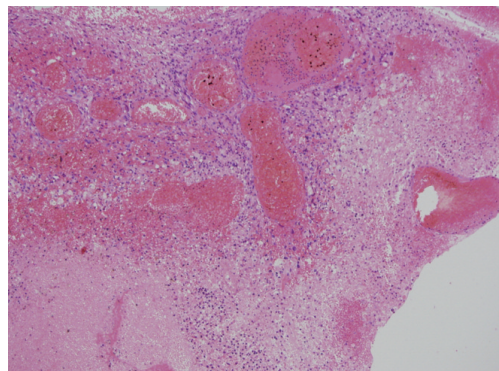


Fig. 5 虚血性壊死部で出血

結 語

腫瘍内出血にて発症した若年男性の右前頭葉PXAの一例を報告した。術中凍結病理診断では悪性神経膠腫と類似の所見を呈していたが、H/E染色にてPXAと確定診断した。PXAからの出血の機序に関しては一定の見解が得られていないが、本症例では血管閉塞による虚血性壊死が出血に関連したと判断した。本症例は、PXAの中でも希有な経過を辿っていることもあり、今後も特に注意深く経過を観察していく必要がある。

文 献

1. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer*, 1979; 44: 1839-1852.
2. Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC, et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma: what do we really know about it? *Cancer*, 1999; 85: 2033-2045.
3. Levy RA, Allen R, McKeever P: Pleomorphic xanthoastrocy-

- toma presenting with massive intracranial hemorrhage. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1996; 17:154-156.
4. Yoshida D, Kogiku M, Noha M, et al: A case of pleomorphic xanthoastrocytoma presenting with massive tumoral hemorrhage. *J Neurooncol*, 2005; 71:169-171.
 5. Lee DK, Cho KT, Im SH, et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma with an intracystic hemorrhage : a case report and literature review. *J Korean Neurosurg Soc*, 2007; 42: 410-412.