

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  $\beta$ -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、

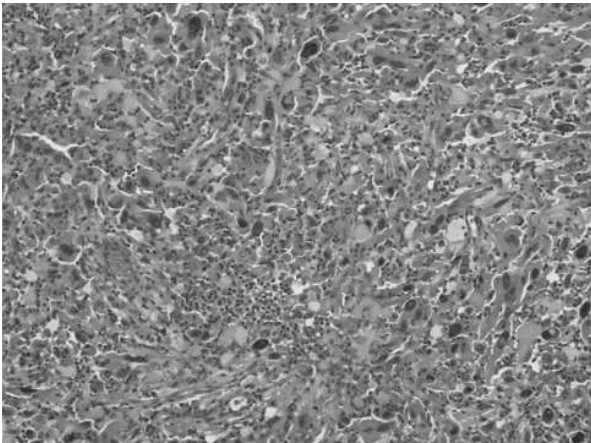


図 1 PXA 様部分. 多形性の強い大型の類円形～紡錘形細胞が増殖しており、多核、奇怪な核、核内偽封入体を有する巨細胞が混在している。(HE 染色)

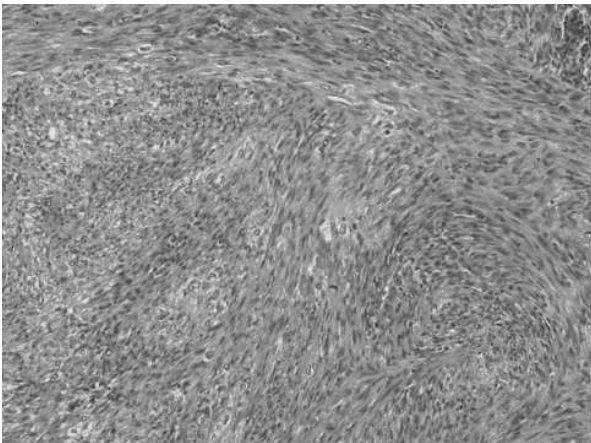


図 2 肉腫様部分. 多形性の乏しい異型紡錘形細胞が束状に錯綜しながら増殖している。(HE 染色)

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<sup>1</sup>, 藤巻 広也<sup>2</sup>, 井出 宗則<sup>3</sup>  
松村 望<sup>1</sup>, 信澤 純人<sup>1</sup>, 伊古田 勇人<sup>1</sup>  
横尾 英明<sup>1</sup>

- (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 (+),  $\alpha$ 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

いずれの成分も CAM5.2 (-), EGFR (-), mIDH-1 (-), BRAF V600E (-), INI-1 (+) であった。【問題点】 1. 診断名としては “Gliosarcoma with primitive neuroectodermal, chondroid, osteoid, and ependymal elements” とすることを考えているが、その適否について。 2. 本腫瘍の起源、成り立ち。

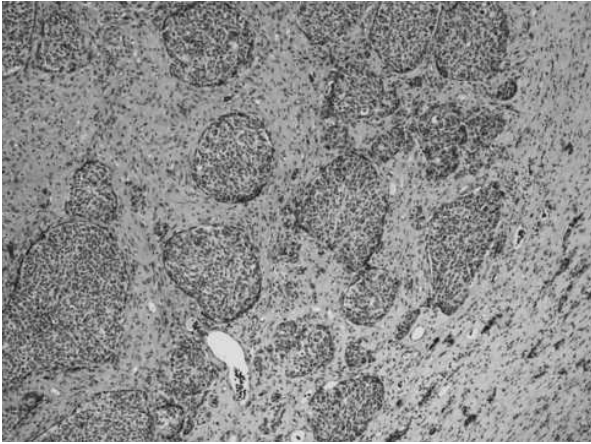


図 1 異型な紡錘形細胞が疎に増殖する中に、PNET 様の小型細胞が境界明瞭な島状構造を形成して分布している。写真の右下方では、上衣腫様の腫瘍細胞が索状あるいは小胞巣状、散在性に分布している。

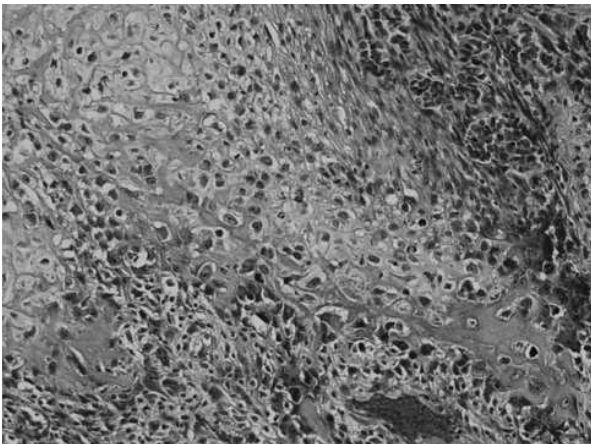


図 2 肉腫様成分中には、骨や軟骨への分化を示す領域がみられる。

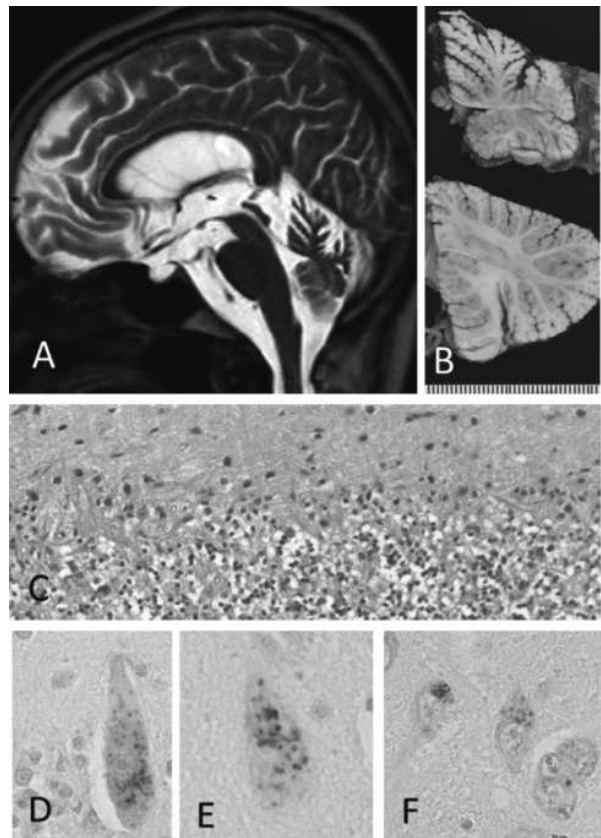
座長：柿田 明美（新潟大学脳研究所病理学分野）

5. 小脳失調を来とし、神経細胞胞体内ポリグルタミン顆粒を脳内に広範に認めた一剖検例

小柳 清光<sup>1</sup>, 中原 亜紗<sup>1,2</sup>, 北澤 邦彦<sup>3</sup>  
吉田 邦広<sup>4</sup>, 岩谷 舞<sup>5</sup>, 佐野 健司<sup>5</sup>  
石川 欽也<sup>6</sup>, 山田 光則<sup>1</sup>

- (1) 信州大学神経難病学講座  
分子病理学部門)
- (2) 信州大学臨床研修センター)
- (3) 長野松代総合病院附属若穂病院内科)
- (4) 同分子遺伝学部門)
- (5) 信州大学臨床検査部)
- (6) 東京医科歯科大学長寿・健康人生推進  
センター)

【症 例】 死亡時 70 歳, 女性. 父親, 兄, 父方叔父に類似疾患. 46 歳頃, 言葉がしゃべりにくい (A 病院入院). 48 歳頃, 足がもつれて直線上を歩きにくい. 49 歳, 若穂病院入院時, 左右注視方向性眼振, 構音障害, 四肢失調を認め, 歩行は広基性, 失調性で, 継ぎ足歩行は不可. 深部腱反射は上肢では



- A. 67 歳 (死亡 3 年前) MRI.
- B. 小脳虫部および半球の矢状断. 虫部の萎縮.
- C. 小脳虫部. プルキンエ細胞の脱落. HE 染色.
- D. プルキンエ細胞.
- E. 運動野ベッツ細胞.
- F. 視床前核神経細胞.
- D-F. 胞体内ポリグルタミン封入体. 1C2 免疫染色.