

## 図説脳神経外科

(第145回)

### 中枢神経に発生する悪性リンパ腫の組織診断

花田 朋子、米澤 大、比嘉 那優大、羽生 未佳  
内田 裕之、花谷 亮典、平野 宏文、吉本 幸司

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経外科

#### 【はじめに】

中枢神経系に発生する悪性リンパ腫は全身リンパ腫の二次性播種よりも原発性が多い。中枢神経原発悪性リンパ腫は、診断時に中枢神経系外に病巣を認めない中枢神経系に局限した節外性リンパ腫を指す。欧米ではAIDS関連の発症率が高いが、本邦ではほとんどが免疫不全を合併しない例である。MRIで多くは均一かつ著明な造影効果を示すが、時に造影されない病変もある。拡散強調像は細胞密度を反映し高信号を呈することが多い。一方、画像所見のみでは非腫瘍性病変(多発性硬化症、感染症)、転移性脳腫瘍、膠芽腫、全身性悪性リンパ腫の脳内転移などとの鑑別が困難なこともまれではなく、手術による組織診断が原則となる。生検術前のステロイド使用は、標的病変を縮小させる。生検的中率の低下を避けるため、診断前のステロイド投与は可能な限り控えることが推奨される<sup>1)</sup>。

#### 【症例】

症例1:70歳代男性。複視を主訴に発症。末梢神経障害が疑われ、ステロイド(プレドニゾン 30mg/day)が開始された。その後の画像検査で、眼窩内から視神経に沿った腫瘍が判明して当科紹介となった。生検前のMRIでは病変が縮小しており(図1)、生検組織では異形リンパ球を



図1. 症例1 MRI Gd造影強調画像  
右の眼窩から海面静脈洞近傍に造影される病変(矢印)

認め腫瘍の可能性が残るものの、診断の確定には至らなかった。1年後にふらつきの精査目的で施行したMRIでは、眼窩内腫瘍は消退していたが、右大脳脚近傍と右海馬頭に新規病変が描出された(図2)。定位的生検にて悪性リンパ腫(diffuse large B cell lymphoma)の診断に至り、放射線化学療法を行った。

症例2:60歳代男性。激しい頭痛と視力低下で発症。初診医で経過観察されたが改善せず、近医でステロイド(プレドニゾン20mg/日)が開始された(図3)。症状改善に乏しく、前医に紹介。脳溝に沿った淡い造影効果や小結節を認め、非特異的な画像所見から悪性リンパ腫の可

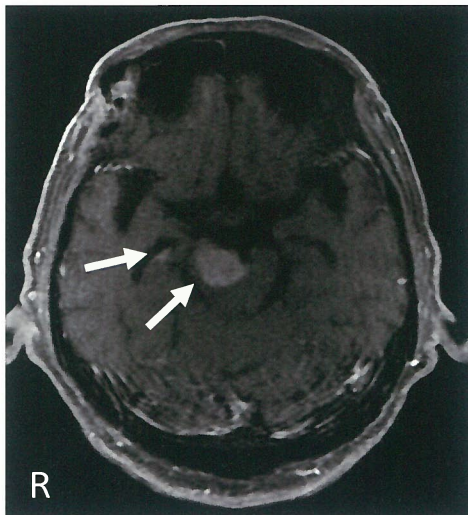


図2. 症例1 MRI Gd造影T1強調画像  
初回の生検から約1年後。右大脳脚近傍  
と海馬頭に、均一に造影される病変が  
出現(矢印)

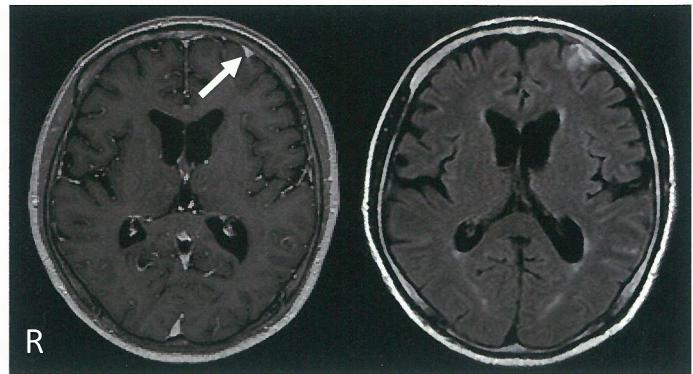


図3. 症例2 MRI  
左：Gd造影強調画像、右：FLAIR  
左前頭葉に造影される小結節(矢印)同部位を生検、周囲は  
FLAIRで高信号

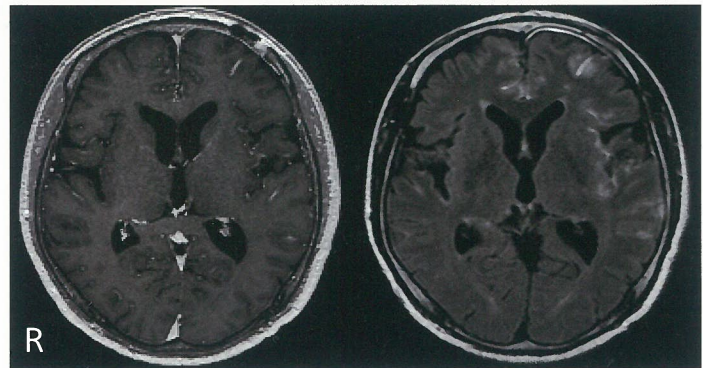


図4. 症例2 MRI  
左：Gd造影強調画像、右：FLAIR  
初回生検から3週間後、軟膜に沿って新たなびまん性の  
FLAIR高信号が出現

能性が疑われた。ステロイド減量の上で転移性脳腫瘍、癌性髄膜炎、炎症性疾患などとの鑑別を目的に精査が行われたが、診断確定に至らず生検目的に当科紹介。開頭生検を行ったが、組織上はグリオオーシスと少数の好中球浸潤を認める程度で診断確定はできなかった。頭痛も自然軽快しており、リンパ腫や血管炎などの可能性も考えて経過観察とした。生検術後約3週間で頭痛が再燃し、MRIでも脳軟膜全体のびまん性病変が出現した(図4)。髄液細胞診で悪性細胞が検出され、フローサイトメトリーの結果にてATL細胞と診断された。頭蓋内環境の悪化により再度の生検術を行う猶予が無いため、

上記より中枢神経病変が主体のATLLと診断して当科で化学療法を1コース行った後、継続治療のために血液内科へ転科となった。

#### 【考察】

原発、転移に関わらず、中枢神経に発生する悪性リンパ腫はしばしば急速に進行するため、早期診断と速やかな治療開始が肝要である。非特異的な画像所見を呈することも多く、病理診断確定が、治療を支持する最大の根拠となる。切迫脳ヘルニアを呈している一部の症例での減圧目的以外には肉眼的摘出や部分摘出は予後に影響せず、画像上の全摘と生検で



の治療成績に差はないとされる<sup>2)</sup>。正確な診断のもとで遅滞なく治療を開始するには、必要十分な検体採取が不可欠である。安全かつ適切な組織採取を行うための技術に加えて、状況が許す限りステロイド投与を保留する事が重要と考えられる。糖質コルチコイドの主たる作用機序は核内受容体を介した腫瘍細胞への直接殺細胞効果であり、血液脳関門の再構築効果もあわせて、一時的ではあるものの、半数近くの症例で投与後急速な腫瘍縮小がみられる<sup>3)</sup>。そのため、術前のステロイド使用によって、生検組織における腫瘍細胞検出が困難となる。診断と治療の遅れが生命予後に直結するため、強い脳浮腫や腫瘍のmass effectにより生命が切迫している場合を除き、術前のステロイド使用は避けることが求められる。

### 【参考文献】

- 1) 脳腫瘍診療ガイドライン. 日本脳腫瘍学会編, 金原出版, 東京, 2016
- 2) Reni et al. Therapeutic management of primary central nervous system lymphoma in immunocompetent patients : results of a critical review of the literature. Ann Oncol 8 : 227 - 34, 1997
- 3) De Angelis et al. Primary CNS lymphoma : combined treatment with chemotherapy and radiotherapy. Neurology 40 : 80-6, 1990

## 私のオアシス

“オールエイ’s 山頂での夕日”

皆さんは“茶寿”という言葉をご存じですか？答えは標高466mの大野岳に行けば解ります。南九州市颯娃支所から8km、車で約10分の所に山頂に続く茶寿階段があります。頂上には茶柱が立っていて、そこから眺める夕日は正に表題の通りです！ぜひ絶景を楽しんで下さい。

(南九州市：Chaka)

住所：鹿児島県南九州市颯娃町郡

投稿歓迎。飲食店だけでなく骨董・古道具・本屋・画廊などなど趣味の店をご紹介ください。

## 大野岳

