

## 図説脳神経外科

(第71回)

### 中枢神経系原発悪性リンパ腫とその鑑別疾患

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科脳神経外科学

花田 朋子、羽生 未佳、米澤 大  
内田 裕之、平野 宏文、有田 和徳

#### 【はじめに】

中枢神経系原発悪性リンパ腫 (primary central nervous system lymphoma ; PCNSL) は中枢神経系組織から発生する節外性の悪性リンパ腫である。頭蓋内に発生する悪性リンパ腫は全身リンパ腫の二次性播腫よりも原発性が多い。全国集計では原発性脳腫瘍の3.1%を占め、本腫瘍は我が国を含め、先進諸国では増加傾向にある<sup>1)</sup>。症状は腫瘍発生部位、大きさ、および浸潤速度により異なるが、頭痛、精神症状、巣症状などで発症することが多い。ぶどう膜炎は眼科検査の普及や診断の進歩により初発症状として増えつつある。

MRI所見は非特異的に、T1強調画像で等から軽度低信号、T2強調画像で軽度高信号を呈する。多くは均一かつ著明な造影効果を示すが、まれ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て多くの症例で高信号を呈する。しかし、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であることも少なくない。これまでに経験した悪性リンパ腫との鑑別を要する症例について画像所見を供覧する。

#### 【症 例】

症例1 (図1) : 40歳台男性。活動性低下を主訴に前医を受診後に右麻痺が進行するために当科紹介。入院後病変の消退及び再燃と、画像変化に一致する症状の動揺を認めたため、神経内科疾患を疑い神経内科に紹介。多発性硬化症の診断で治療

が行われた。

症例2 (図2) : 70歳台男性。性格変化と左麻痺を主訴に紹介受診。定位生検術にて膠芽腫と診断し、後日開頭腫瘍摘出術を施行。術後に放射線化学療法を行った。

症例3 (図3) : 70歳台男性。右半身の感覚障害を主訴に紹介受診。定位生検術による組織診断は炎症であった。その後病変の増大と発熱などの臨床症状を認め、MRI拡散強調画像で高信号を呈した。脳膿瘍と診断し、抗生剤による加療を行った。

症例4 (図4) : 70歳台女性。過去にfollicular lymphomaの治療歴がある。左半身の不全麻痺を主訴に紹介受診。夫がペットショップを営んでいる。PETでは体幹に異常集積を認めなかった。定位脳生検術を行い、壊死巣内にoocystを認めた。またトキソプラズマ抗体高値を認め、免疫不全状態に誘発されたトキソプラズマ脳炎が疑われたため、神経内科にて治療が行われた。

症例5 (図5) : 60歳台女性。視力低下と構音障害で前医に救急搬送され、頭蓋内病変を指摘され紹介受診。定位脳生検術を行いdiffuse large B cell lymphomaの診断を得た。リツキシマブ併用MTX大量療法、放射線治療を施行した。

#### 【考 察】

PCNSLは進行が急速であるため、早期診断と速やかな治療開始が肝要である。PCNSLには特異的な腫瘍マーカーがなく、非特異的な画像所見を呈することから、治

療方針の決定には生検による組織診断が不可欠である。腫瘍摘出は予後に影響しないため、ごく一部の症例を除いて診断目的以上の摘出術は通常行わない。一般にPCNSLはステロイドに高い反応性を示すが、効果は一時的で、術前診断のみならず病理診断も困難になることから診断前の不用意なステロイド使用は避けるべきである。MTX大量化学療法に放射線治療を加えた標準治療で生存期間は延長しているものの、平均生存期間は40か月とまだ満足のいくものではない<sup>2)</sup>。近年CD20陽性のB

細胞リンパ腫に対してはリツキシマブの併用が可能になり、今後の検討が待たれている<sup>3)</sup>。

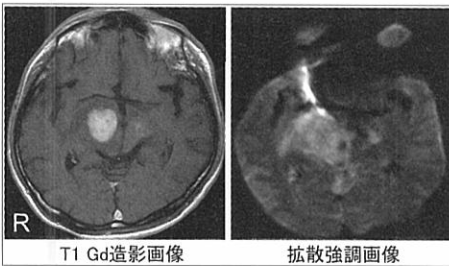


図1. 症例1. 多発性硬化症 両側視床から大脳脚にかけて均一に造影される病変。病変は入院後消退し、その後、右大脳脚病変の増大を認めた。この症例ではいわゆるopen ringは明確ではなかった。

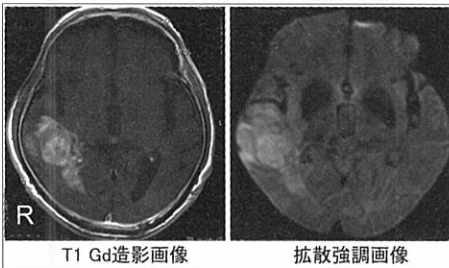


図2. 症例2. 膠芽腫 右側頭後頭葉に不均一に造影される境界不明瞭な病変。

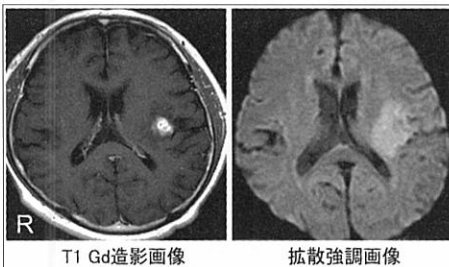


図3. 症例3. 脳膿瘍 左島付近に不均一に強く造影される病変。同部位は拡散強調像で高信号を呈した。

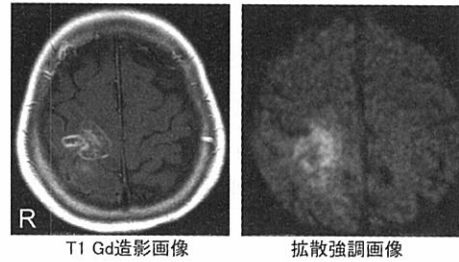


図4. 症例4. トキソプラズマ脳炎 右頭頂葉に輪状に造影される病変。病変内部は拡散強調像で低信号を示している。

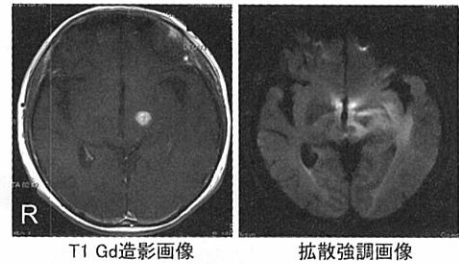


図5. 症例5. 悪性リンパ腫 左大脳脚に均一に造影され、拡散強調像で高信号を示す病変。その他脳梁、放線冠などにも、多発性造影病巣を認めた。

### 参考文献

- 1) Committee of Brain Tumor Registry of Japan. Part I General Features of Brain Tumors: Report of Brain Tumor Registry of Japan (1984-2000) 12th Edition. Neurol Med Chir (Tokyo) 49 suppl; 1-25, 2009
- 2) 西崎 隆文他: 悪性リンパ腫. 山浦 晶 総編集. 脳神経外科学大系 第6巻 第1版 脳腫瘍. 中山書店. 東京: pp436-438, 2004
- 3) Shah GD, et al. Combined immunochemotherapy with reduced whole-brain radiotherapy for newly diagnosed primary CNS lymphoma. J Clin Oncol 25: 4730-4735, 2007