

2014 NRWS

出題

杏林大学 五明美穂

Case: 50's female

【History of present illness】

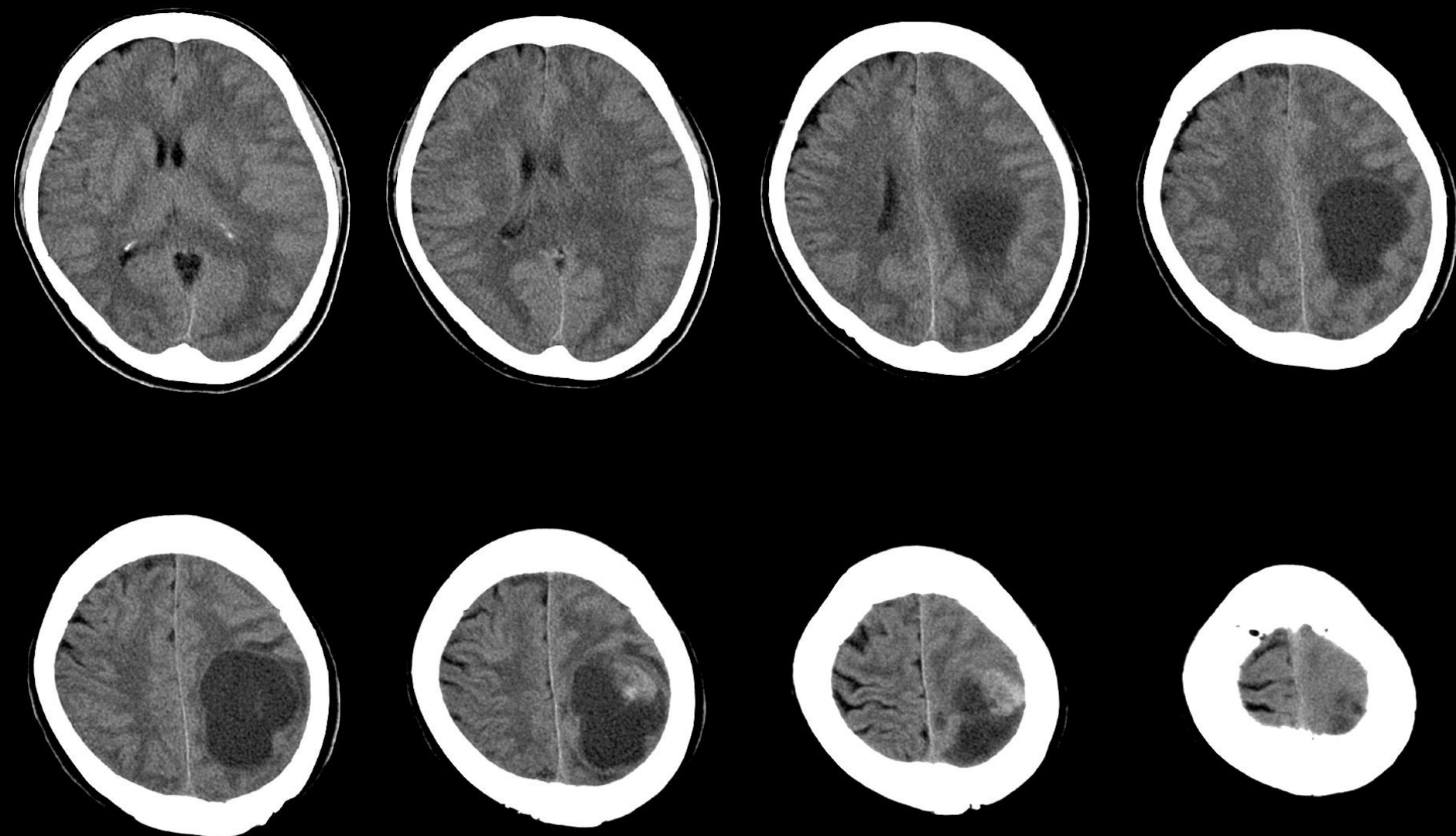
頭重感、視野のぼやけ、物忘れを主訴に来院

A 50's female presented with heaviness of the head, blurred vision, and forgetfulness.

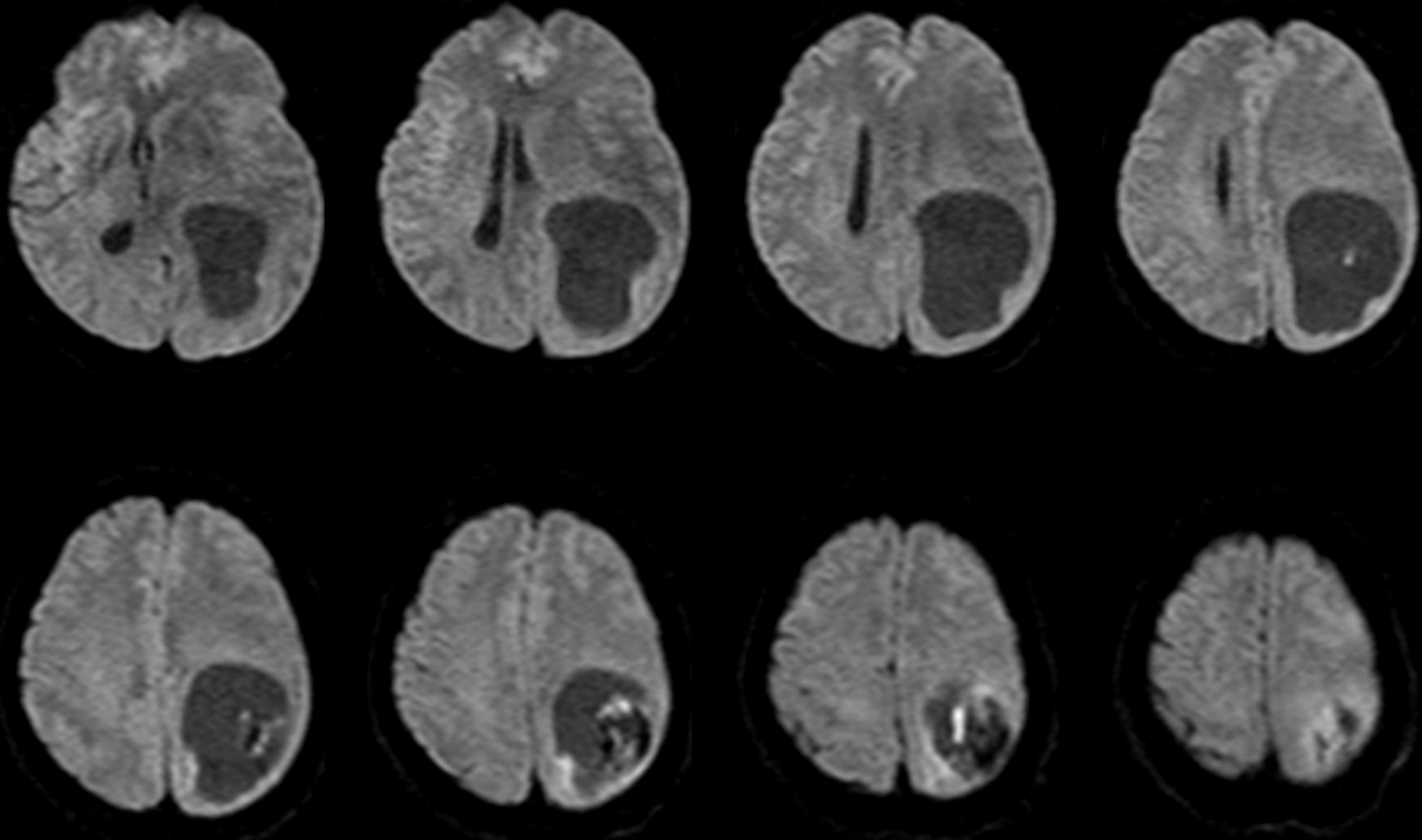
【Past history】

基礎疾患なし

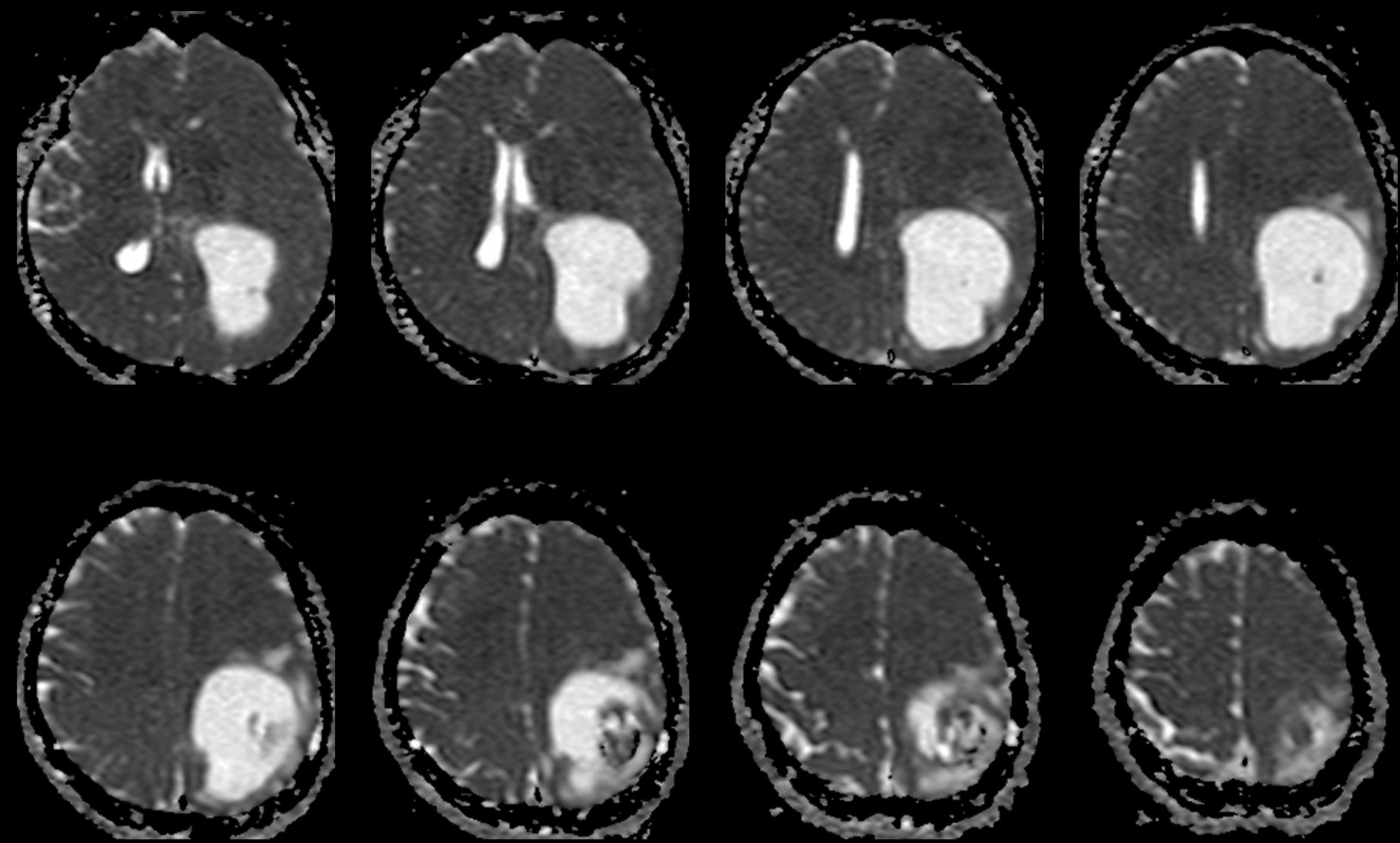
No underlying disease.



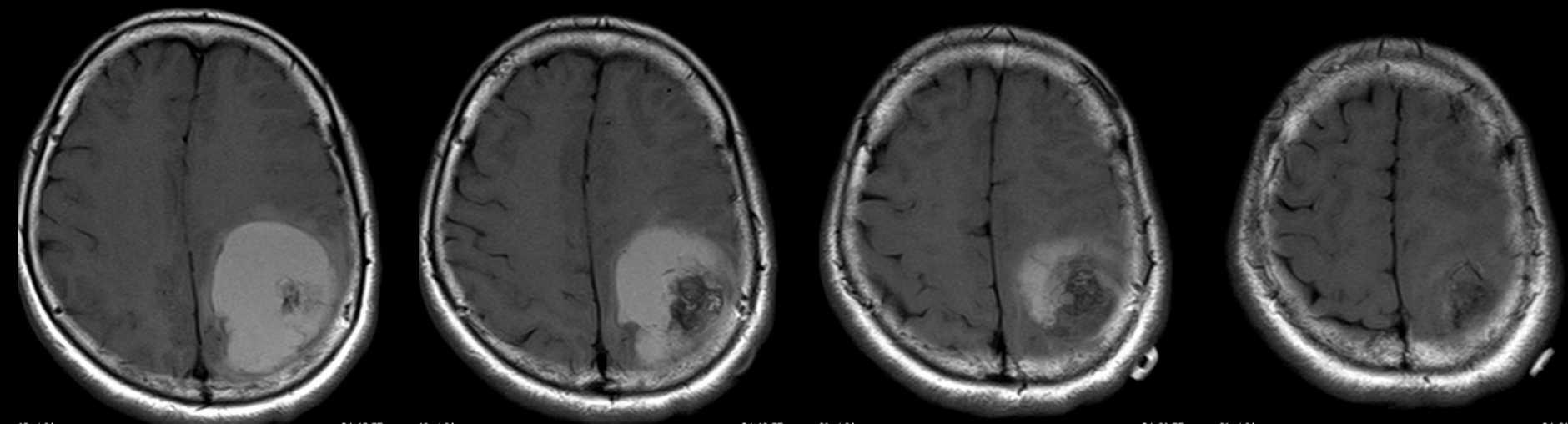
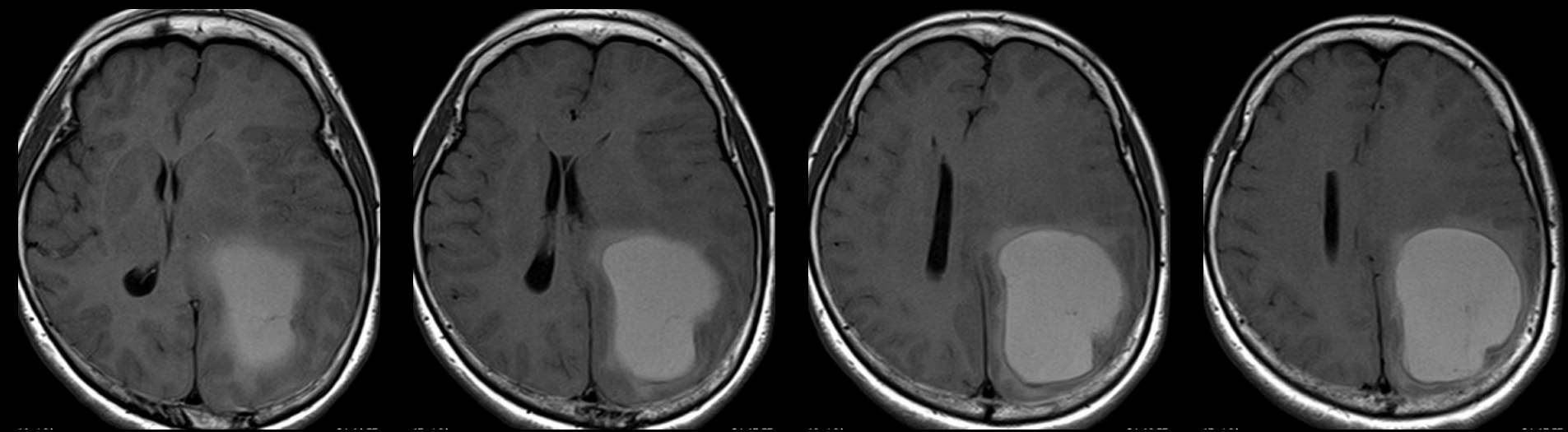
単純CT



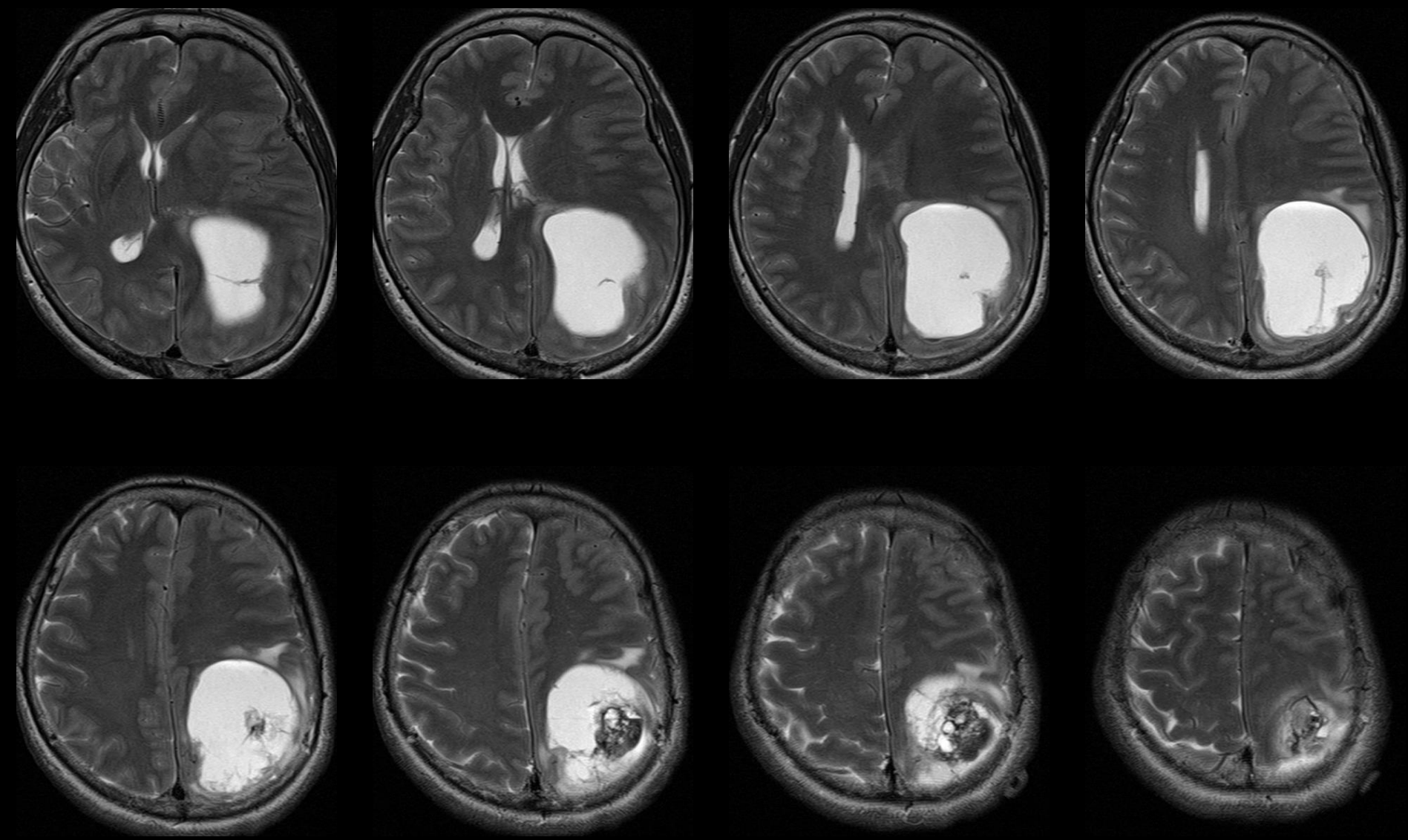
DWI



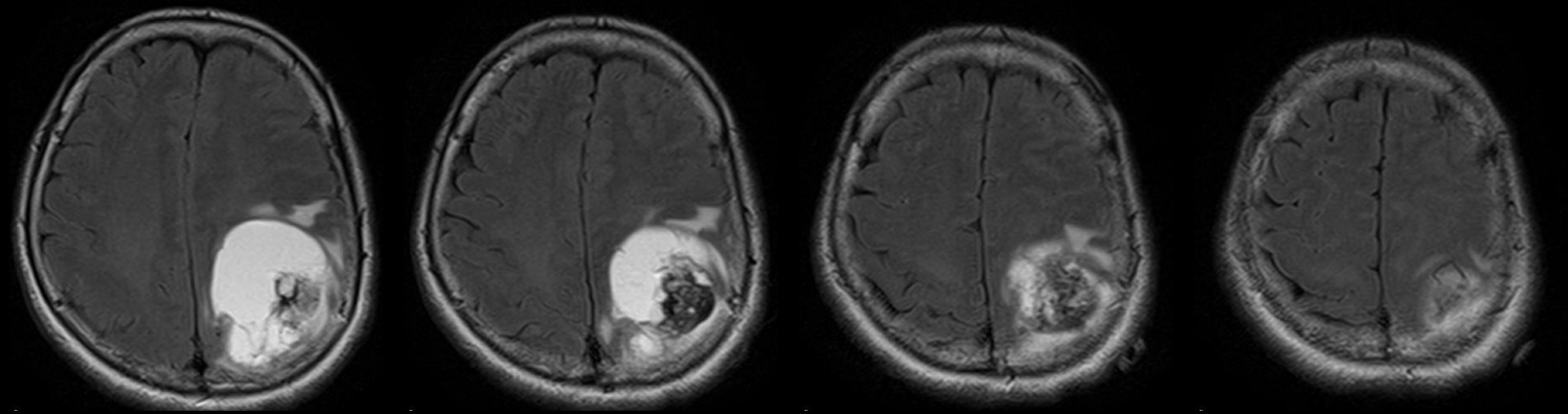
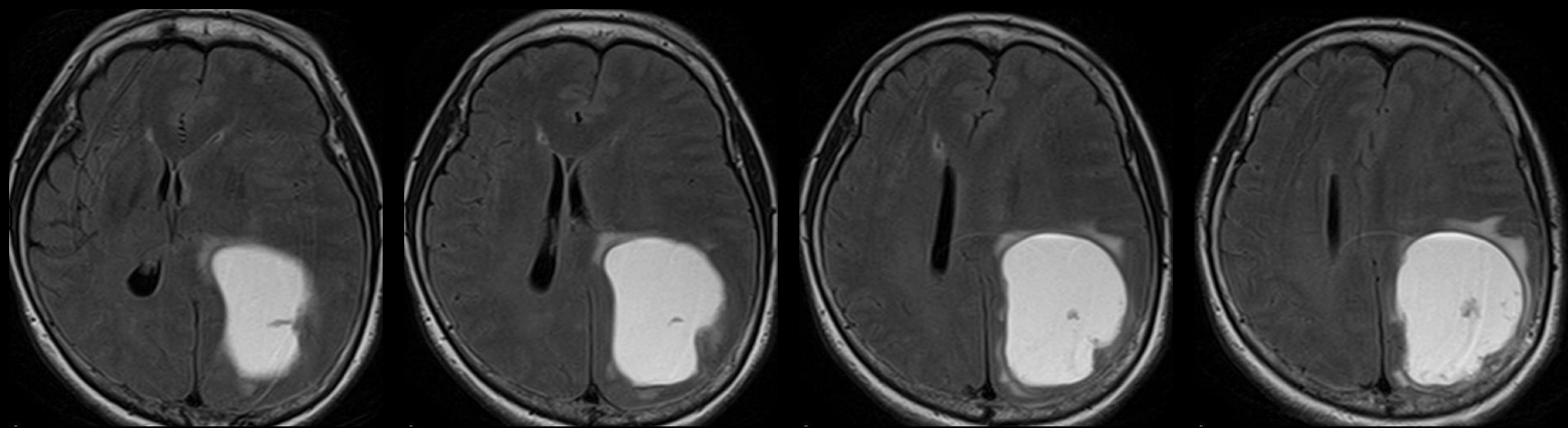
ADC



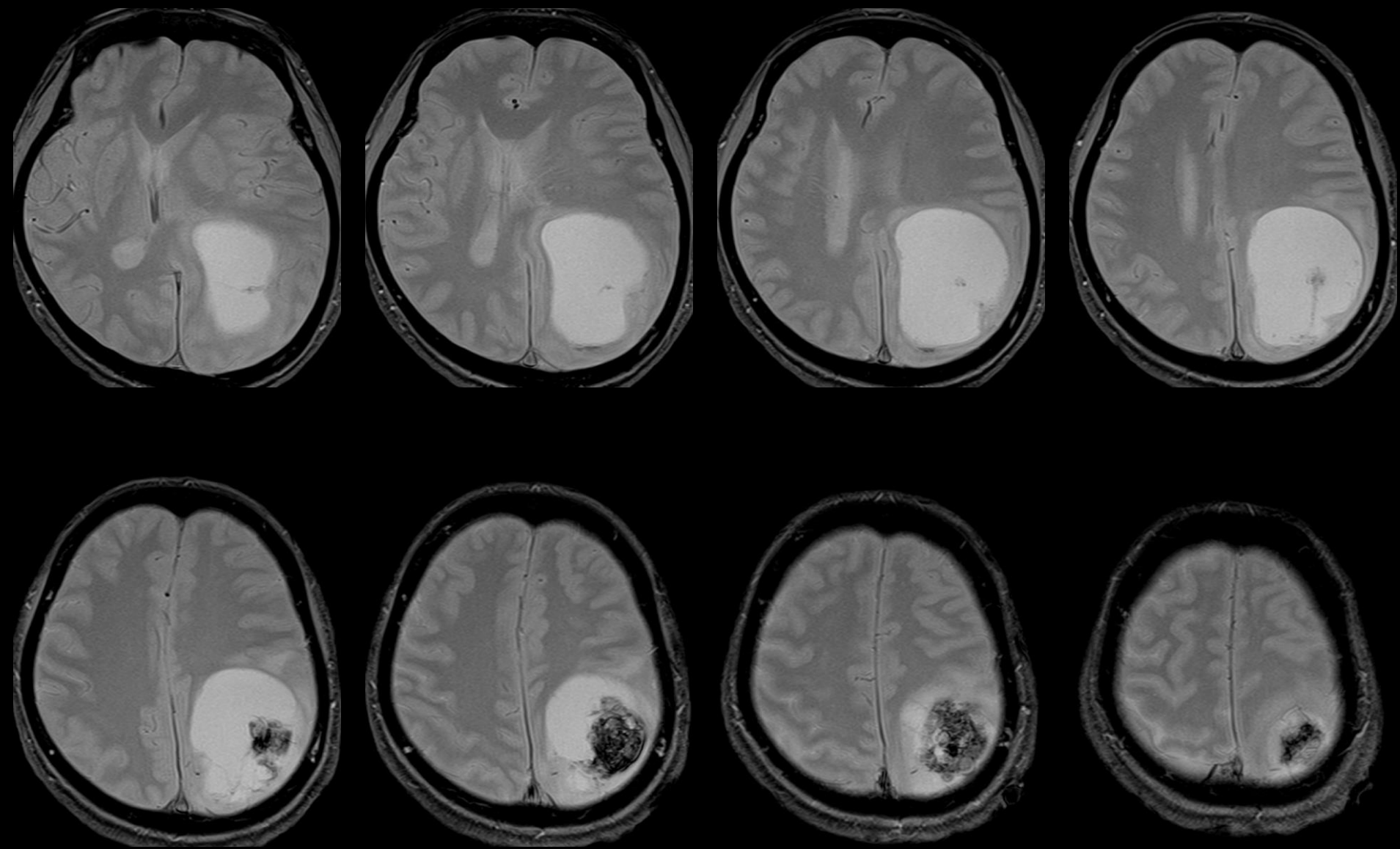
T1WI



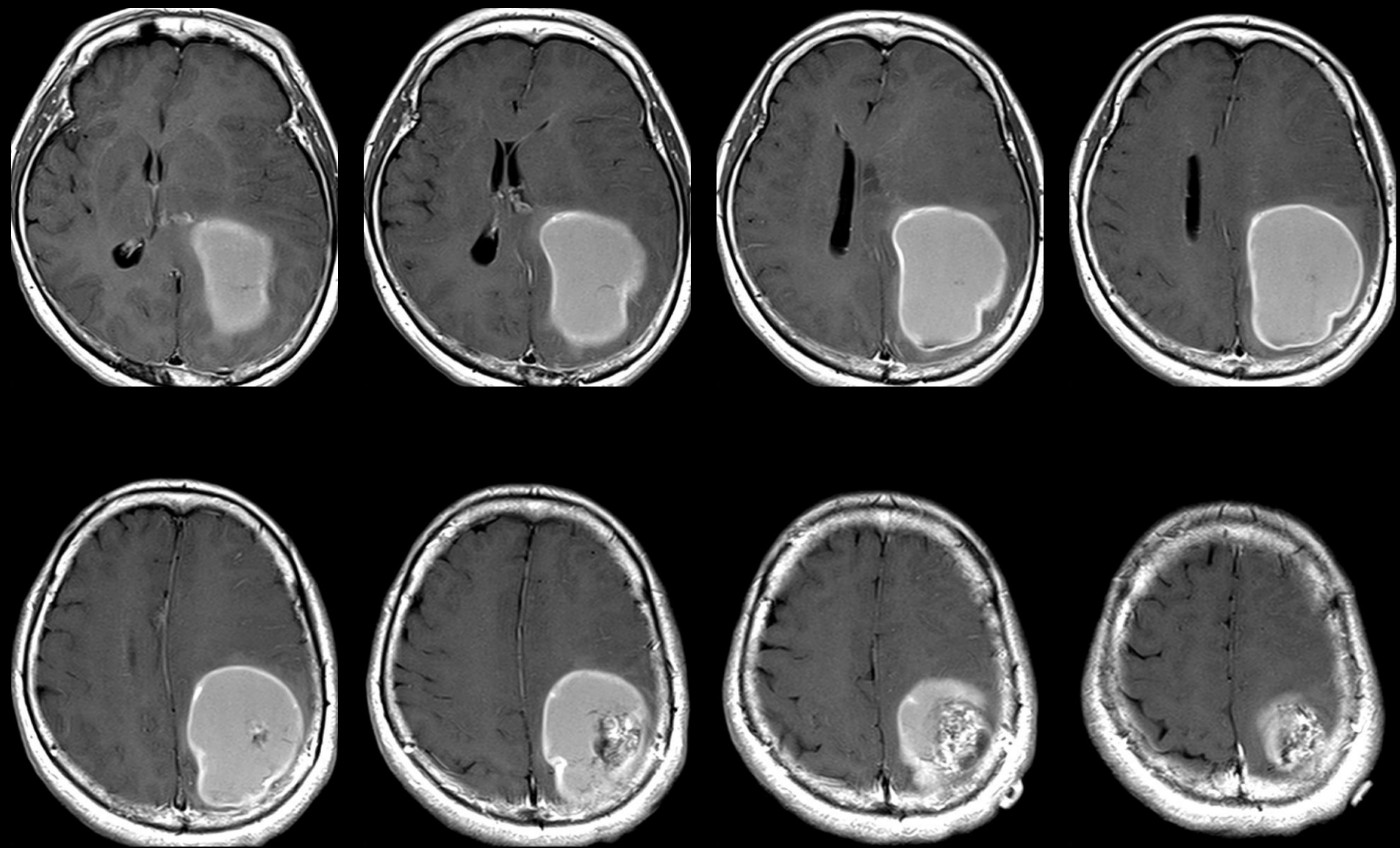
T2WI



FLAIR

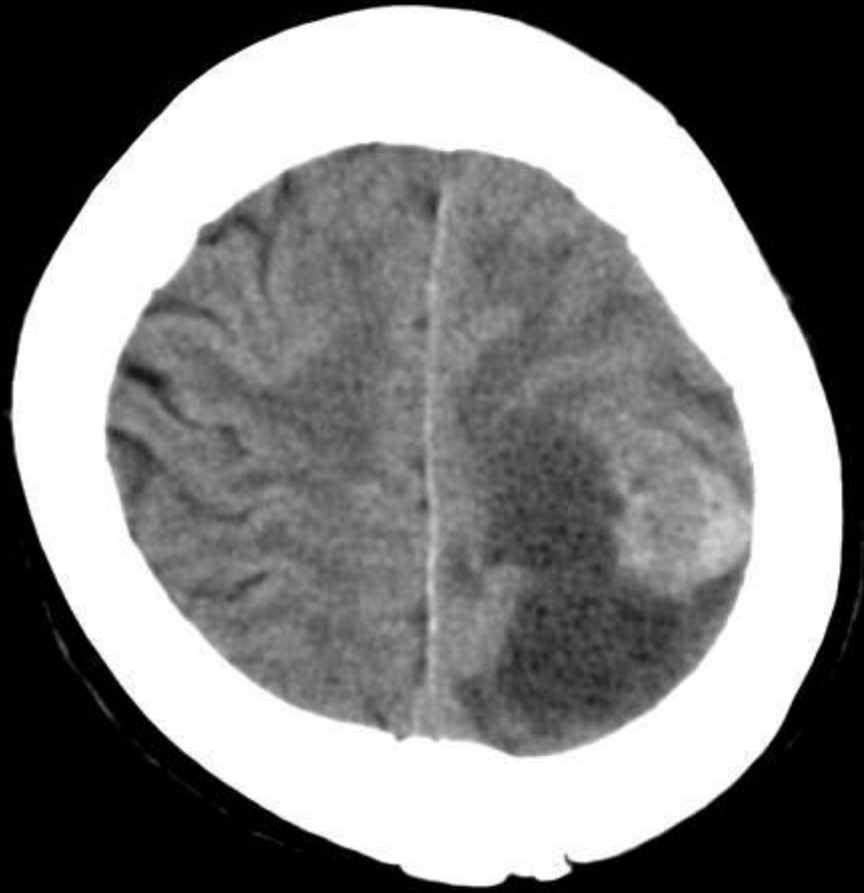


T2 * WI

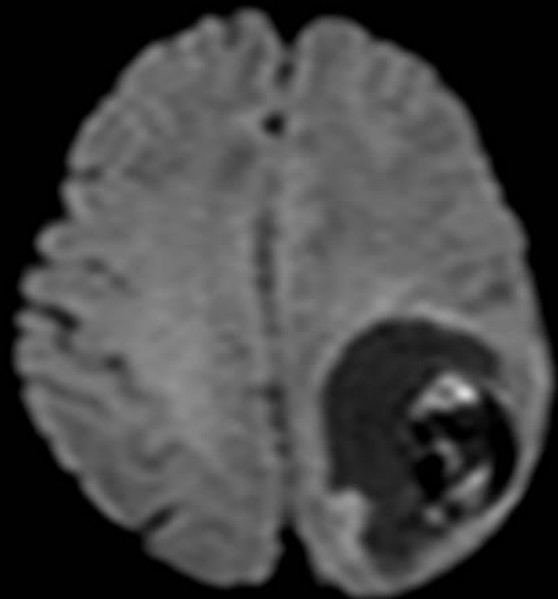


GdT1WI

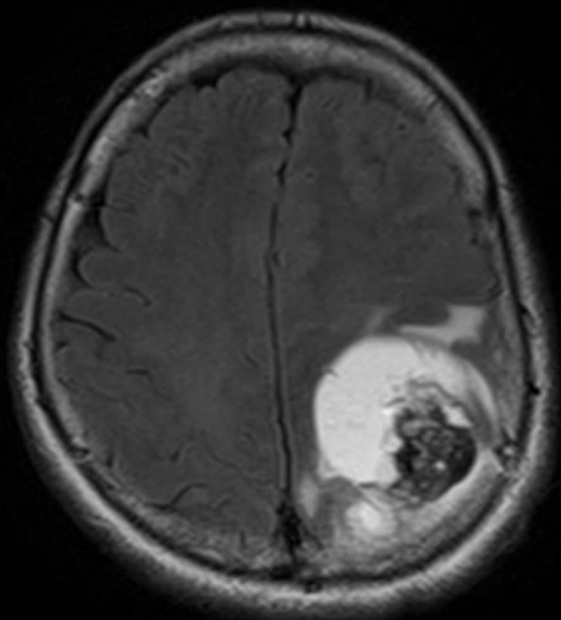
What's your diagnosis?



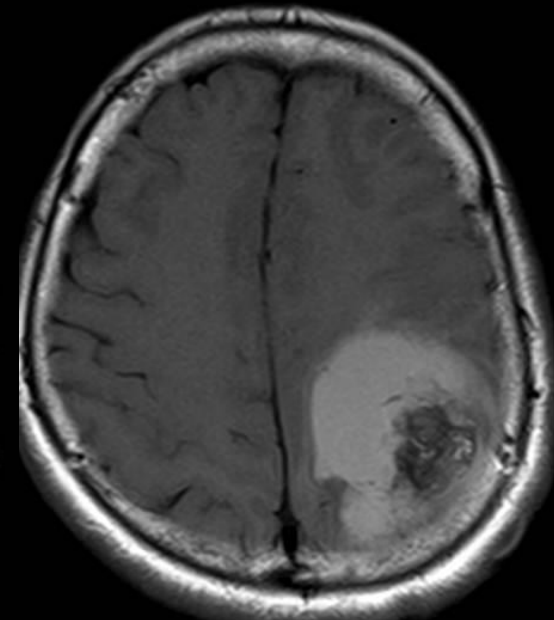
単純 CT



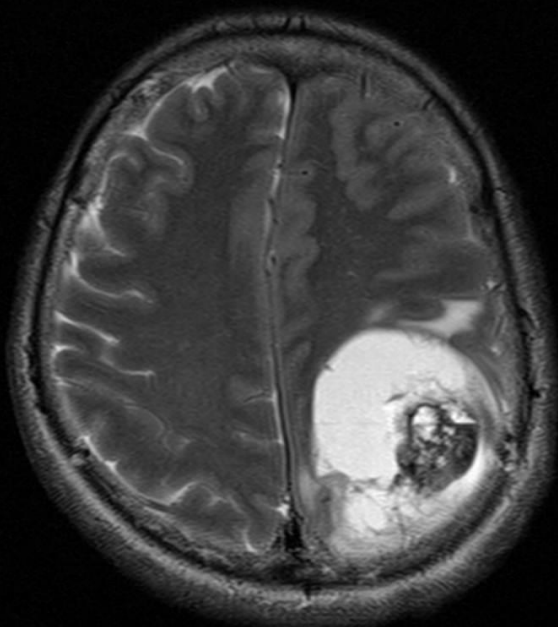
DWI



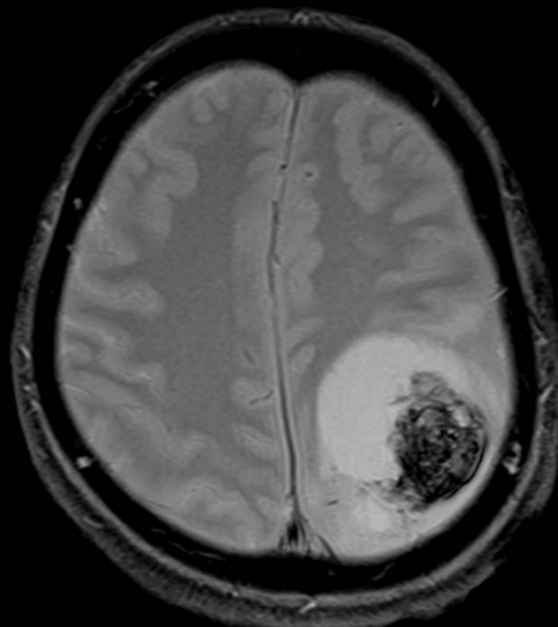
FLAIR



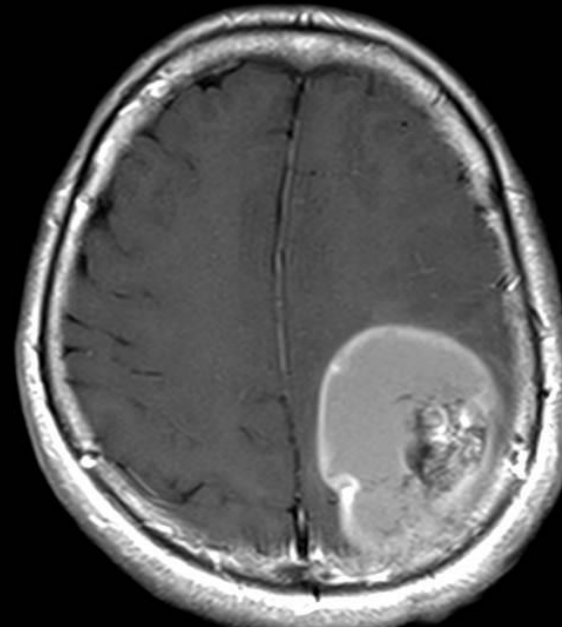
T1WI



T2WI



T2*WI



GdT1WI

画像所見のまとめ-1

- 左頭頂葉の皮質下～深部白質に及ぶ腫瘍
- 腫瘍の境界は明瞭
- 脳表側に充実部を有する嚢胞性腫瘍
- 周囲浮腫に乏しい

画像所見のまとめ-2

- 充実部

CT: 不均一高吸収

MRI: T1WI/T2WIで不均一、T2*WIで低信号

⇒ 出血を伴う

造影にて不均一な増強効果

- 嚢胞部

CT: 低吸収

MRI: T1/T2WI、FLAIRともに高信号

⇒ 血液あるいは高蛋白質の液体？

辺縁に被膜様増強効果

鑑別診断

* Brain metastasis

* High-grade glioma

* Ependymoma (anaplastic ependymoma)

鑑別診断

* Brain metastasis

⇒基礎疾患がない、腫瘍周囲の浮腫に乏しい

She does not have underlying disease.

Peritumoral edema is mild.

* High-grade glioma

* Ependymoma (anaplastic ependymoma)

鑑別診断

* Brain metastasis

⇒基礎疾患がない、腫瘍周囲の浮腫に乏しい

She does not have underlying disease.

Peritumoral edema is mild.

* High-grade glioma

⇒腫瘍の境界が明瞭で典型的ではない

The border of tumor is very clear.

* Ependymoma (anaplastic ependymoma)

鑑別診断

* Brain metastasis

⇒基礎疾患がない、腫瘍周囲の浮腫に乏しい

She does not have underlying disease.

Peritumoral edema is mild.

* High-grade glioma

⇒腫瘍の境界が明瞭で典型的ではない

The border of tumor is very clear.

* Ependymoma (anaplastic ependymoma)

術中所見

- 脳表は腫瘍の局在に一致し黄色に変色
- 腫瘍の境界は明瞭
- 嚢胞内は古い血腫を含んだ内容物
- 充実部は異出血性・軟で、5-ALA陽性
- 脳表面と嚢胞壁は5-ALA陰性
- 腫瘍底面と側脳室の間には1cmの距離あり

病理所見

- 狭小な血管間質を軸にした乳頭状増殖が特徴的な Anaplastic ependymoma 様の領域と、多形・異型が顕著な腫瘍細胞の密な増殖からなり、Ependymal rosette 様の腔形成が散見される
- 核分裂像が多数みられ、壊死や微小血管増生、出血もみられる
- 大型多核や奇形核もみられる glioblastoma 様の領域が島状に散在

病理所見

- P53 : 80%以上で陽性
- MIB-1陽性率 : 80~90%
- mIDH-1 : 陰性
- EMA : Anaplastic ependymoma様の領域にはドット状の多数の腫瘍細胞あり
- EMAシグナルで縁どられるependymal rosetteもみられ、siliaの形成も疑われる
- GFAP : GBM領域で陰性、Anaplastic ependymoma領域では強陽性・陰性が混在

Pathological diagnosis

Anaplastic ependymoma

Ependymoma

- 脳室や脊髄中心管表面を被覆する上皮細胞あるいは上皮細胞残遺を由来とする神経膠腫
 - 発生部位によって好発年齢が異なる
 - テント下：主に小児、第4脳室
 - テント上：小児・成人
- 大脳白質 > 第3脳室、側脳室 > 皮質、実質外
↳ anaplastic typeが多い

Ependymoma

- 【CT所見】 脳実質と等吸収値
石灰化50%、出血10%、嚢胞を伴うことあり
- 【MRI所見】 T1WIで不均一低～等信号
T2WIで不均一等～高信号
(石灰化、出血、嚢胞、壊死を反映)
T2*WIで低信号(石灰化、出血を反映)
造影増強効果は不均一軽度～中等度
MRS: Cho上昇、NAA低下
灌流画像: rCBV増加

Anaplastic ependymoma

- WHO grade III
- 小児はテント下、成人はテント上脳実質内に多い
- 上衣腫からの悪性転化やde novo型が考えられるも背景は十分に解明されていない
- 組織学的特徴: microvascular proliferation, pseudopalisading necrosis
- 発育早く、診断時に髄液播種を示すことあり
- 予後不良

Ependymoma

【鑑別疾患】

High-grade glioma

Brain metastasis

画像所見は類似

Lymphoma: 嚢胞、出血、石灰化は稀
増強効果は均一

Take home point

出血や嚢胞を伴う成人のテント上脳実質内腫瘍では脳室との連続性がない場合でも、ependymoma (anaplastic ependymoma)を考慮する必要がある