短 報

髄液細胞診にて診断し得た軟膜原発悪性黒色腫の1症例日本医科大学第2病理学教室¹⁾, 国立横須賀病院研究検査科²⁾矢島 幹久¹⁾ 山田 稔²⁾ 大矢 良之²⁾ 浜谷 次郎²⁾清水 秀樹¹⁾ 上杉 憲子¹⁾ 浅野 伍朗¹⁾**I. はじめに**

脳軟膜は melanocyte が存在する組織の一つであるが、皮膚巨大色素性母斑と神経系の melanocyte が同時に増加し、さらにその軟膜の melanocyte を母地として悪性黒色腫が発生することが知られている¹⁾。

ここに、有毛性母斑を伴った軟膜原発悪性黒色腫を髄液細胞診にて診断し、その後、剖検にて確認し得た症例を経験したので、若干の考察を加え報告する。

II. 症 例**患 者**：17歳，男性**主 訴**：腰部・両下肢痛，歩行困難および排尿遅延**家族歴**：特記すべきことなし**既往歴**：生下時に全身有毛性母斑。1歳時，先天性水頭症と診断，1，15，17歳時，V-PおよびV-Aシャント術。4歳時，頭部，腹部，膝窩部の母斑切除術，同時に落下による慢性硬膜下血腫除去術。この際，髄膜の病理組織診断で melanocyte の増加を指摘。**現病歴**：約20日前より上記主訴出現し増悪したた

A case of primary malignant leptomeningeal melanoma diagnosed by spinal fluid cytology

Mikihisa YAJIMA¹⁾ M.D., Minoru YAMADA²⁾, C.T., I.A.C., Yoshiyuki OOYA²⁾, C.T., I.A.C., Jirou HAMATANI²⁾, M.D., Hideki SIMIZU¹⁾, C.T., I.A.C., Noriko UESUGI¹⁾, M.D., Goro ASANO¹⁾, M.D.

¹⁾ 2nd Department of Pathology, Nippon Medical School²⁾ Department of Laboratory Medicine and Clinical Pathology, National Yokosuka Hospital

論文刷請求先 ☎ 113 東京都文京区千駄木1の1の5 日本医科大学第2病理学教室 矢島幹久

平成4年6月6日受付

平成4年9月4日受理

め国立横須賀病院整形外科に緊急入院。

入院時現症：るいそう中等度（身長164cm，体重47kg）。知能正常。リンパ節触知せず。全身に10数個の皮膚母斑（最大約1cm）。**血液および尿検査所見**：著変なし。**神経学的所見**：左優位の両下肢筋力低下とL2以下の知覚低下。**画像所見**：脊髄造影にてT12～L2に陰影欠損像，T11～12に血管様陰影，下位頸椎にも閉塞像。MRI所見で全脊髄後面に多数の石鹸泡状の低信号域。

以上の諸所見より髄内腫瘍を疑い，腰椎穿刺を施行し髄液を採取した。

髄液検査所見：髄液はキサントクロミーを呈し細胞数10490/3と増加。細胞分類にて異型細胞を認め，ただちに髄液細胞診を施行（写真1a）。**細胞診所見**：Pap.染色において多数の異型細胞がシート状，散在性に出現。異型細胞は類円形を呈しN/C比増大，クロマチンは細顆粒状から顆粒状に増量，アピッツ小体様核内空胞もみられた（写真1b）。細胞質には褐色顆粒を有し，ギムザ染色およびフォンタナ・マッソン染色で顆粒は黒色を呈した（写真1c，d）。以上の所見より悪性黒色腫と診断。**入院後経過**：第3病日，諸症状増強し，減圧目的にて椎弓切除術施行。その際，髄膜の病理組織診断にて黒色顆粒は漂白され悪性黒色腫と診断。その後，球麻痺出現。第13病日，呼吸機能低下，気切し人工呼吸器装着，昏睡に陥り，第90病日死亡。病理解剖となる。**剖検所見**：死後時間2時間30分。一般所見として高度のるいそう，気管支肺炎，消耗性心萎縮，全身皮膚に10数個（最大1cm径）の真皮性色素性母斑などを認めた。中枢神経系では大脳，小脳，脳幹，脊髄から馬尾にまで至る髄膜の肥厚を呈し広汎にかつ黒色

写真 1 a: 黒色顆粒を有する大型異型細胞 (サムソンソン氏液染色, ×400)
 b: 細胞質に黒色顆粒を有し, アピックス小体様核内空胞を伴う黒色腫細胞 (パパンニコロー染色, ×1000)
 c: 細胞質に黒色から黒紫色顆粒を呈する, 黒色腫細胞 (ギムザ染色, ×1000)
 d: 茶褐色に陽性 (銀還元性) を呈する黒色腫細胞 (フォンタナ・マッソン染色, ×400)

び慢性に進展する浸潤巣を認め (写真 2 a, b), 組織学的にはメラニン顆粒を有する異型細胞の著しい増殖をみた。その他に脊髄減圧部位を主体とする腫脹と脊椎開窓術部辺縁の絞扼による脊髄エンピツ様軟化, 人工呼吸器による脳底部により顕著な融解像などを認めた。転移は中枢神経実質内への表層からの浸み込むような連続性浸潤 (写真 2 c), Virchow-Robin 腔および脳室内浸潤とともに経シャント的に腹腔内 (腹膜, 腸管, 肝表面, 横隔膜) 散布性点状転移巣を認めた。

III. 考 察

Mélanose neuro-cutannée は Tourain (1949) により提唱された皮膚の色素性母斑と中枢神経系の Leptomeningeal melanosis を合併するまれな先天性疾患であり, 臨床像として有毛性母斑に水頭症をはじめとす中枢神経症状を呈する¹⁾。この皮膚および軟膜の系統的な melanocyte の増殖は, 軟膜では血管を鞘状につつま melanoblast が, あるいは遺残する神経堤細胞に由来する異常細胞が増殖, 悪性転化することが多いものと考えられ, 悪性化は報告例の約 80% と高頻度に見られる²⁾。

本例では中枢神経系以外に原発巣を疑わせる部位はなく, 転移巣は経シャント的に腹腔内に認められるのみであること, また組織学的に軟膜を主体に黒色顆粒

写真 2

- a: 軟膜を主体に黒色腫細胞のび慢性進展を示す脳頭頂表面像
 b: 脊髄硬膜下の黒色が慢性変化と脊髄腫脹
 c: 大脳軟膜より実質内への浸み込みと Virchow-Robin 腔浸潤 (H-E 染色, ×40)

を有する異型細胞の増殖が顕著にみられ軟膜原発としたが, 硬膜にも異所性に melanocyte がみられることがあり原発の同定には注意を要する^{2,4)}。また軟膜のなかでも melanocyte は脊髄の前・側面, 脳底部に多いが, 本例は中枢神経全体を広くかつび慢性に進展する浸潤病巣がみられ原発部位を決定することはできなかった。

本例では生下時から幼児期に Mélanose neuro-cutannée と診断するに十分な病歴を有し, 悪性化も予期できたが, 髄液細胞診にて初めて診断し得た点で意義深いものとする³⁾。

本報告の要旨は第 30 回日本臨床細胞学会秋期大会学術集会上において発表した。

文 献

- 1) 福田芳郎: Mélanose neuro-cutannée (Touraine) を中心とする脳軟膜黒色腫の病理学的研究, 最新医学, 23: 566~579, 1968.
- 2) Larson III, C.T., et al.: Primary spinal melanoma, J. Neurosurg., 66: 47~49, 1987.
- 3) Schmidt, P., et al.: Primary Malignant Melanoblastosis of the Meninges, Clinical, Cytologic and Neuropathologic Findings in a Case, Acta. Cytologica, 32: 713~718, 1988.
- 4) Yamasaki, T., et al.: Primary Spinal Intramedullary Malignant Melanoma: Case Report, Neurosurg., 25: 117~121, 1989.