

## “多発性髄膜腫の一例”

内科 湯浅 博夫

病理 石井 良文

### 〈臨床〉

1983年18才時に右手の脱力を自覚された。北大卒業後東京の医療機器メーカーアロカの開発部門に勤務されていた。

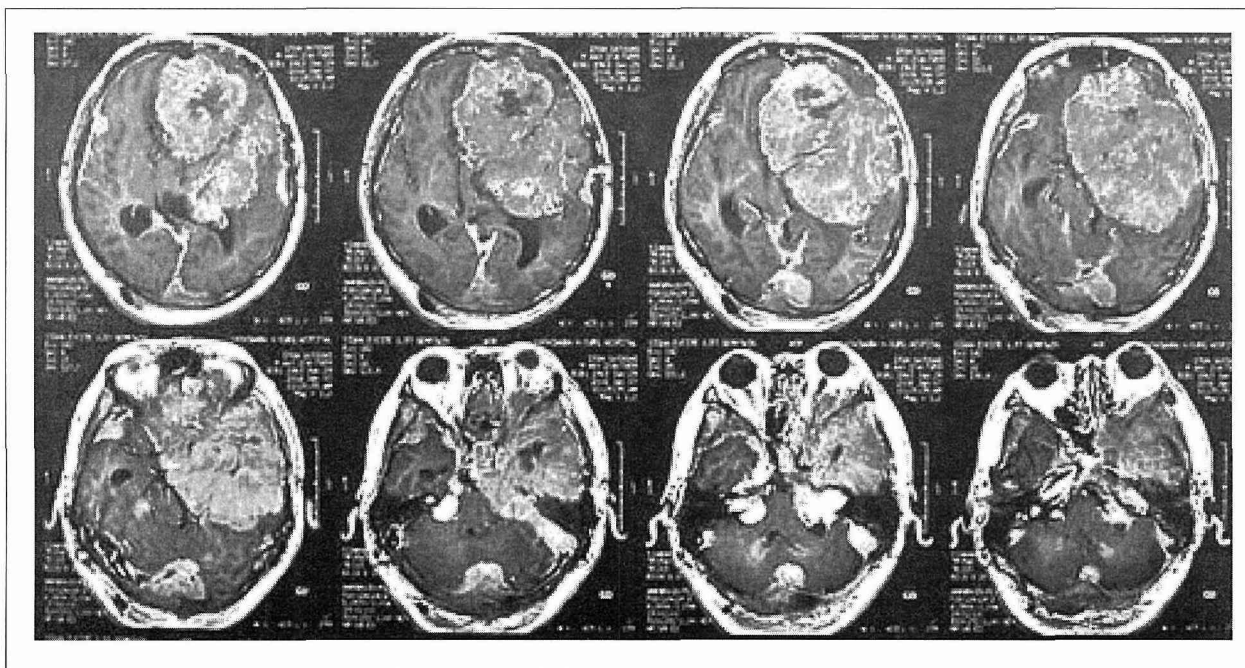
1991年後頭部痛、左手の脱力のため武蔵野市の病院より北海道大学付属病院脳神経外科に転院となった。神経線維腫症2型（Neurofibromatosis type 2; NF2）と診断された。

大後頭孔髄膜腫、胸椎神経鞘腫、右前頭部髄膜腫など7回の摘出術、シャント術2回を受け定位放射線療法を受けられてきた。しかしながら病状は次第に進行し両側聴力喪失、視力喪失、左三叉神経痛などが患者を最も苦しめる症状であった。

2006年より柏葉脳神経外科にて在宅療養のフォローアップを行ってきたが、ほぼ全介助の状態であった。

2008年1月7日嚥下障害が明らかとなってきたため、胃瘻造設を目的に当院に紹介入院となった。

入院時、左眼球がやや突出し、両側瞳孔反射はなかった。ご両親はうなずきなどで意思の疎通は可能とのことであったが、明らかな反応はみられなかった。酸素飽和度は85%と低下しており、痰の喀出が困難であったことから入院2週後気管切開を施行、さらにPEG造設をおこなった。経腸栄養も安定された後在宅療養を考慮していたが、次第に僅かながら見られていた反応も認めなくなり、発熱が続くようになってきた。低血糖などが頻回にみられるようになり下垂体を含む機能の脳機能の全般的な低下を認め腫瘍による脳圧の亢進が疑われた。2008年3月10日より人工呼吸器を用いていたが、2008年3月12日心肺停止状態となり死亡を確認した。生前の胸部および腹部CTにて胸腔内および腹腔内に腫瘍を認めた。これらの腫瘍の性状を確認することおよび脳腫瘍の状態を確認する目的にて剖検を依頼した。尚ご両親は健常で、患者兄弟にもNF2を思わせる者はいなかった。



MRI

## 〈病 理〉

病理診断

Neurofibromatosis Type 2

Recurrent Meningioma (G2) with lung metastasis

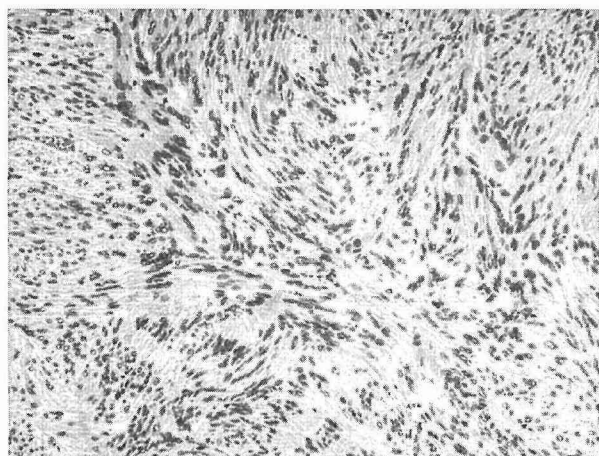
Brain softening and exophthalmus

Schwannomas in right pelvic and left thoracic wall

Left ventricular hypertrophy and dilatation

Hepatosplenomegaly (2250g/260g)

PEG and postoperation of meningioma



## 備 考

1 II型神経線維腫症(NF-2)の患者で髄膜腫(右図)と神経鞘腫(左図)を伴い、髄膜腫の再発と肺転移があった。

2 肝脾腫は脳組織の広汎な軟化壊死に続発する細網内皮系の著しい活性化が原因である。

3 骨髄・肝・脾の網内系の賦活化に伴い、血球貪食も見られた。

4 腎尿細管にも osmotic nephrosisの所見があった。

5 副腎には索状帯よりなる非機能性のcortical nodulesを認めた。

