

A Case of the Week

Case 449

髄芽腫

髄芽腫 Medulloblastoma

4歳 女性



A



B

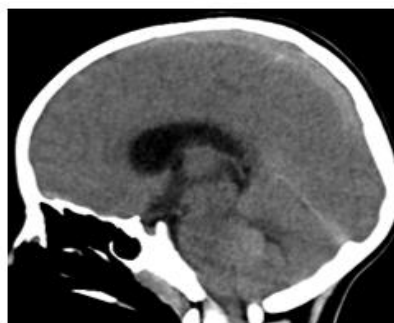


C

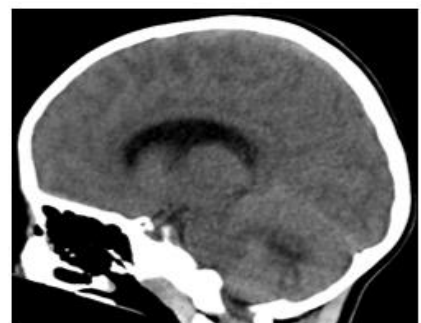
小脳虫部から左小脳半球に広がる、等からやや高吸収の病変が認められる。周囲に低吸収域を伴っている。



A

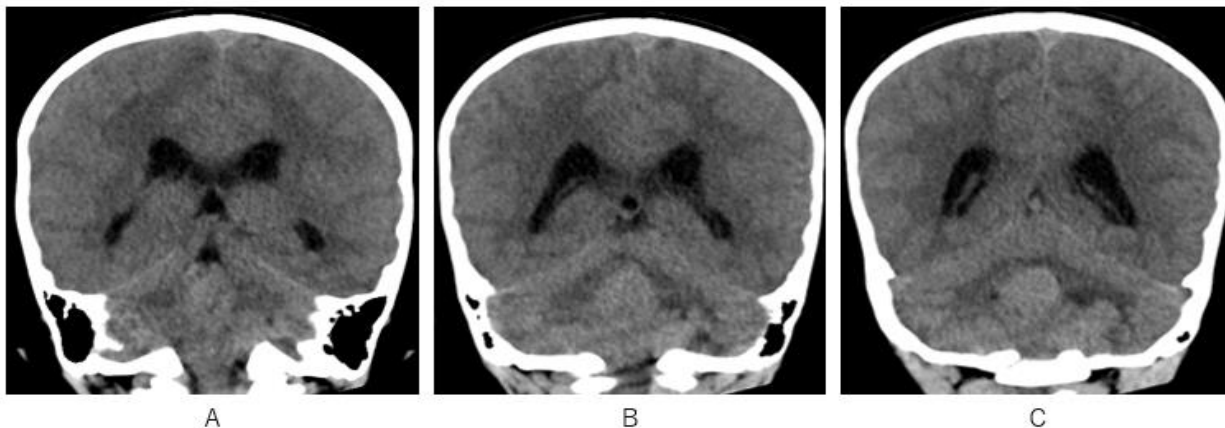


B



C

矢状断で脳幹背側の小脳に、等からやや高吸収の占拠性病変を認める。



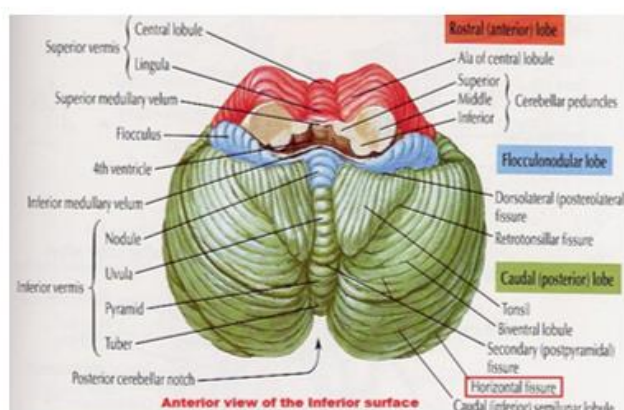
冠状断で、小脳虫部から左小脳半球に広がる、等から軽度高吸収の占拠性病変が認められる。

髄芽腫 Medulloblastoma

- Stem cell：発生起源
- 各種小脳細胞に成長する過程で腫瘍化
- Stem cell から 顆粒細胞層、プルキンエ細胞層 分子細胞層
- 顆粒層：求心性情報の受け止め
- プルキンエ細胞層：遠心性情報＝二本足歩行
- 分子細胞層：両者の調整

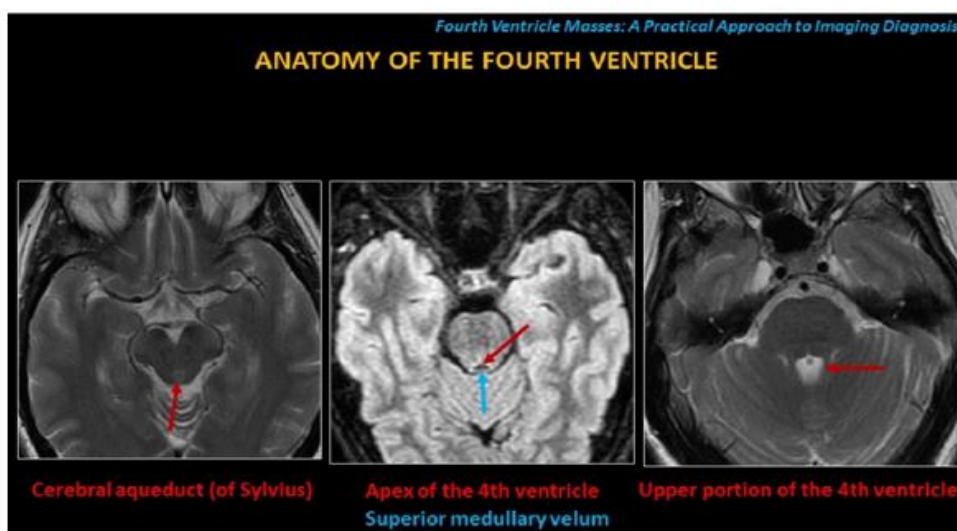
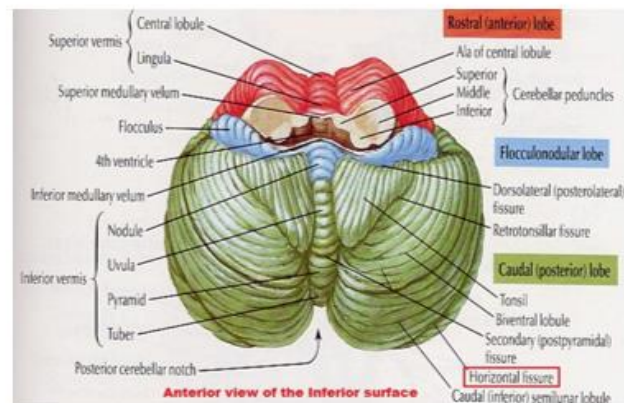
小脳：肉眼的解剖と機能(進化)

- 片葉小節(Lobus flocculonodularis)：前庭器官と密接関係
- 虫部：脊髄からの求心路
- 小脳半球：直立歩行(二本足歩行) 扁桃：運動調整



髄芽腫 Medulloblastoma：発生部位

- 小脳虫部
- 小脳虫部から半球
- 第4脳室周囲の虫部、半球から発症
(Stem 細胞の存在)



髄芽腫 Medulloblastoma発生部位：第4脳室周囲の虫部・半球から発生

髄芽腫 Medulloblastoma：発症年齢と分類

- 発症のpeak 8歳 30以上でも発症
- 男 vs 女 = 2 vs 1
- 分子レベルで4分類
 - WNT activated (WNT),
 - sonic hedgehog activated (SHH)
 - WNT + SHH
 - non-WNT/non-SHH tumors

髄芽腫 Medulloblastoma : CT MRI

• CT

小脳虫部あるいはその周囲

比較的高吸収(細胞密度高い)でよく造影効果

第4脳室を圧排

• MRI

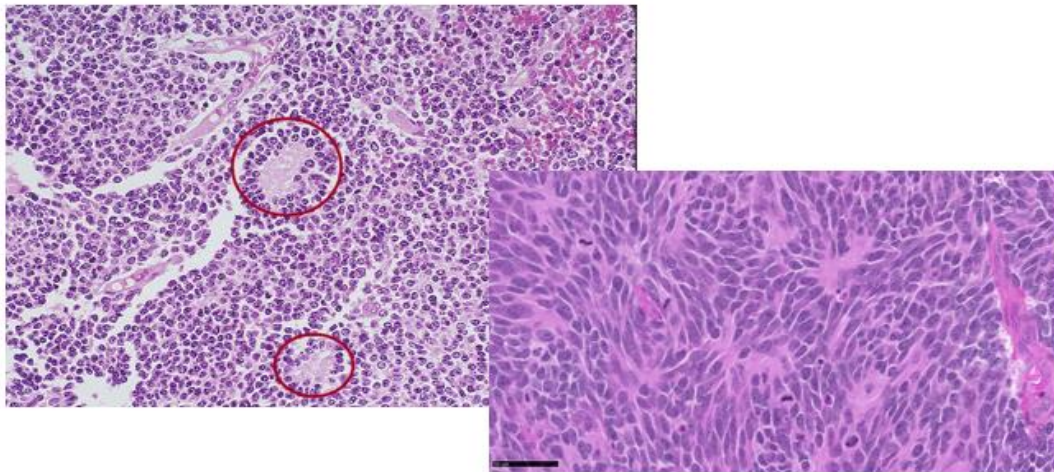
T1WI : 低から等信号

T2WI : 等信号から高信号

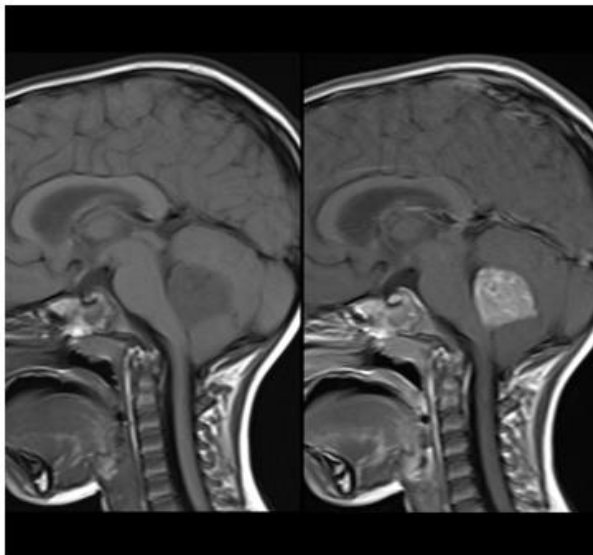
Diffusion WI : 高信号 ADC値 著明に低下 (拡散障害) $0.63 < 0.9$

鑑別診断 : ependymoma, astrocytoma, atypical teratoid rhabdoid tumor.

これらの腫瘍は比較的ADC高い > 1.2



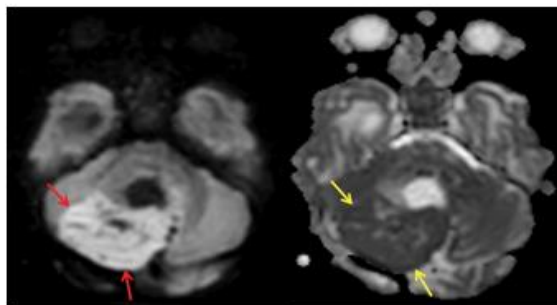
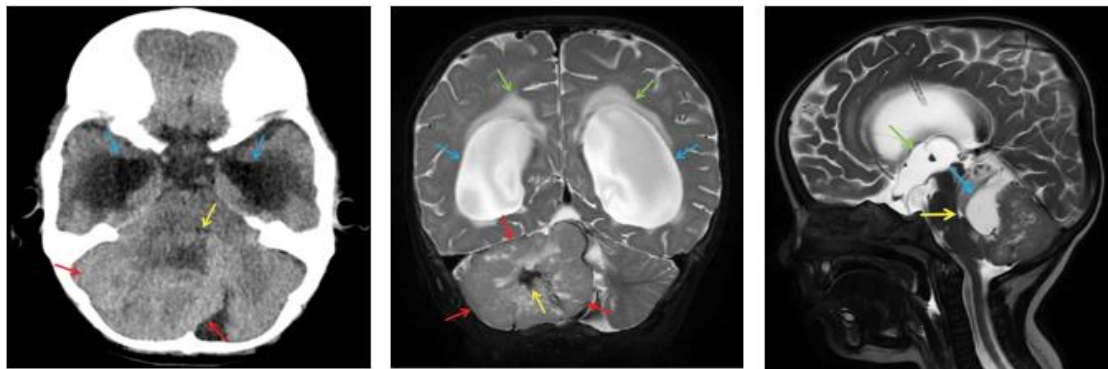
Homer Wright rosettes 小さな細胞が密に存在—— 水分子の拡散障害ADC値低下
CTで等吸収から高吸収



髄芽腫 Medulloblastoma

第4脳周囲腫瘍

Gd造影で多血性の造影効果

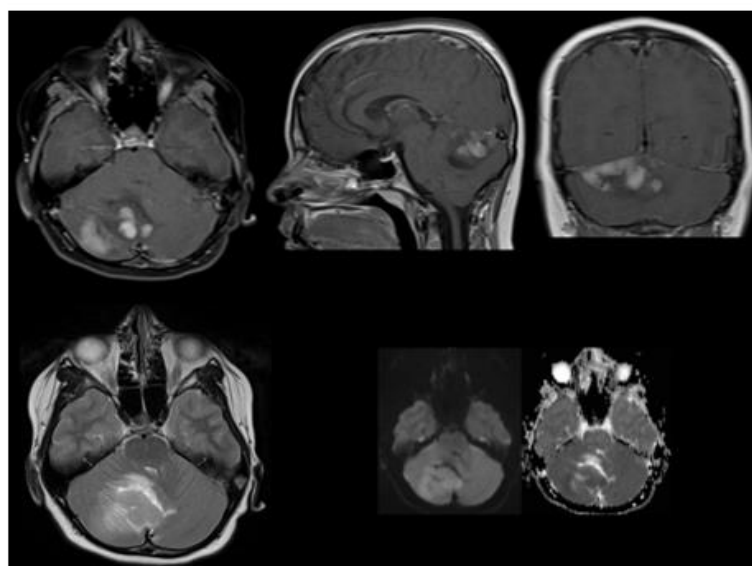


DWIで高信号 ADC値0.5 前後
著名な拡散障害

第4室周囲

虫部から半球

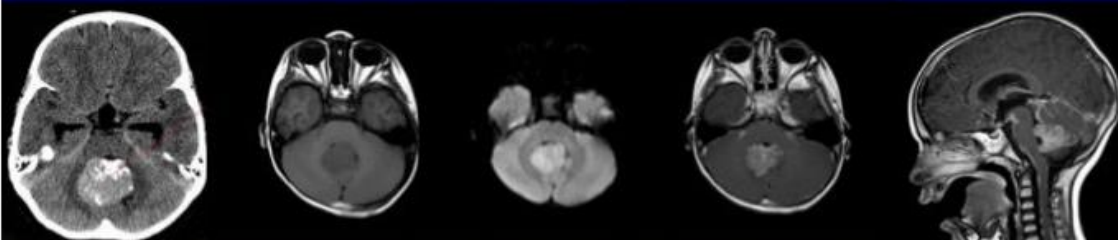
造影効果を受け
多血性



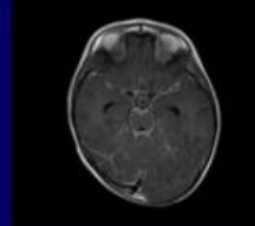
拡散協調で
高信号

ADC値の低下

CT and MRI of medulloblastoma.



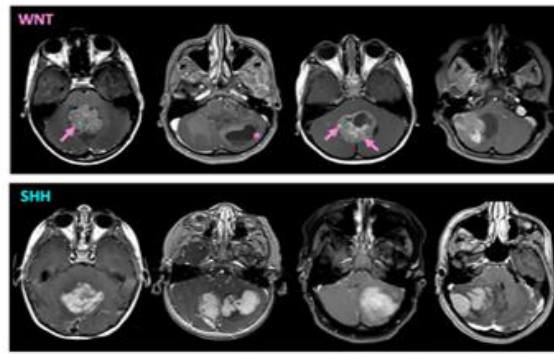
- CT demonstrates a hyperdense lesion with eccentric calcifications encompassing 4th ventricle.
- MRI demonstrates a mass centered on the roof of the fourth ventricle. It enhances heterogeneously but vividly and has restricted diffusion on DWI consistent with high cellularity. There is evidence of extensive leptomeningeal spread.



石灰化 2割

造影で いびつな造影効果 脳脊髄液を介して播種 4割

髄芽腫 Medulloblastoma : MRI



Examples of T1-weighted MRI scans of wingless (*WNT*) and sonic hedgehog (*SHH*) MB. T1-Correlation, a global measure of homogeneity, was greater for *SHH*. Note that hemorrhagic fluid-level (*) and stippled and curvilinear foci of enhancement (arrows) in the patient with *WNT* tumor.

Zhang M et al. Published Online: April 19, 2022
<https://doi.org/10.1148/radiol.212137>

いびつな造影効果

多血性 壊死性
出血

髄芽腫 Medulloblastoma 予後因子

- Prognostic factors
- 3 prognostic subgroups (high risk, low risk and standard risk) depending on ([Neuro Oncol 2021;23:1163](#))
- **Clinical findings:** age at diagnosis, presence or absence of metastases at diagnosis, extent of resection of the tumor ([Neuro Oncol 2021;23:1163](#))
- **Histopathological findings:** histological group (large cell / anaplastic = poor prognosis; desmoplastic / nodular = good prognosis), presence of tumor cells in the cerebrospinal fluid ([Neuro Oncol 2021;23:1163](#))
- **Biological / molecular findings:** immunohistochemical / genetic subgroup (non-WNT / non-SHH = groups 3 and 4 having a poor prognosis; WNT activated = good prognosis), SHH activated *TP53* mutation (associated with a poorer prognosis), *MYC* / *MYCN* amplification (associated with a poorer prognosis) ([Neuro Oncol 2021;23:1163](#))

髄芽腫 Medulloblastoma 治療

- 外科手術
- 全脳照射：全脳、全脊髄照射
60%, 52%, and 47% at 5 years, 10 years, and 20 years
- 化学療法：[carboplatin](#)(白金製剤)
併用で 5年生存率：82%

