

症例報告

肥厚性硬膜炎の病像を呈した中枢神経原発 anaplastic lymphoma kinase 陽性未分化大細胞リンパ腫の1例

藤澤恵津子¹⁾ 柴山 秀博¹⁾ 三戸部扶美¹⁾
片多 史明¹⁾ 佐藤 進¹⁾ 福武 敏夫^{1)*}

要旨：中枢神経原発 ALK (anaplastic lymphoma kinase) 陽性未分化大細胞リンパ腫は検索しえた限り世界で 23 例の報告があり、本症例は 24 例目の報告である。患者は 40 歳男性である。1 ヶ月続く後頭部の持続痛を主訴に受診し、入院後の頭部造影 MRI で右一側側頭葉周囲の硬膜肥厚が認められ肥厚性硬膜炎と診断された。ステロイド投与により頭痛は改善し外来治療に移行したが、全身性痙攣が生じ救急搬送され再度入院した。脳生検の結果から中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫と診断された。片側の肥厚性硬膜炎の原因が、悪性リンパ腫の硬膜浸潤であることがまれにあり、頭部画像の追跡が重要である。

(臨床神経 2017;57:705-710)

Key words：中枢神経原発悪性リンパ腫, ALK (anaplastic lymphoma kinase) 陽性未分化大細胞リンパ腫, 肥厚性硬膜炎

はじめに

肥厚性硬膜炎は、原因不明の特発性と続発性に分けられる。続発性の肥厚性硬膜炎の原因は感染症、サルコイドーシス、膠原病関連、外傷性、薬剤性など多種多様であり悪性腫瘍も含まれる。頻度に関しての報告はないが、続発性肥厚性硬膜炎の原因の一つに悪性リンパ腫がありステロイド治療開始前に留意する必要がある。この中で中枢神経原発悪性リンパ腫のほとんどは B 細胞由来であり、ALK (anaplastic lymphoma kinase) 陽性未分化大細胞リンパ腫のような B 細胞以外のリンパ腫は少ない。ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫は細胞表面に CD30 を多く発現した特徴的な大型のリンパ系細胞が増殖することを特徴とする T 細胞性または Null 細胞性リンパ腫である。WHO 分類上、ALK 陽性と ALK 陰性にわけられ、ALK 陽性例は ALK 陰性例と比較して予後がよいことが報告されている¹⁾。

症 例

患者：40 歳男性
主訴：頭痛、痙攣発作
既往歴：免疫不全を含み特記事項なし。生活歴：喫煙 20 本/日、飲酒 日本酒 3 合/日。
現病歴：2013 年 10 月下旬、後頭部正中に頭痛が生じた。頭

痛は徐々に増悪し市販の鎮痛薬が効かなくなった。5 日後に近医を受診し鎮痛薬を内服したが改善せず、2 週間後に当院神経内科外来を受診した。脳脊髄液検査で単核球優位の細胞数上昇があり無菌性髄膜炎の疑いで緊急入院した。入院後、頭部造影 MRI で右側頭葉周囲に造影効果を伴う硬膜肥厚が認められ肥厚性硬膜炎と診断された (Fig. 1A)。ステロイドパルス治療施行後ステロイド内服 (プレドニゾロン 70 mg) が開始され、入院 3 週間後に頭痛が改善したため退院し外来治療が継続された。

2014 年 1 月中旬、全身性間代痙攣が生じ当院救急搬送されて再度緊急入院した。

入院時現症：身長 175 cm、体重 80 kg、体温 35.8°C、血圧 159/109 mm Hg、脈拍 106/分、項部硬直なし (1 横指)、体表リンパ節は触知せず、胸腹部に異常なし。

神経学的所見：全身性痙攣は頓挫していた、JCS は I-1 で、軽度構音障害、左口角下垂、指鼻指試験の左側での拙劣さ、左 Babinski 徴候陽性が認められた。

検査所見：血液検査で sIL2R 1,046 IU/ml、LDH 320 IU/l と上昇が認められた。HIV スクリーニング検査は陰性であった。脳脊髄液検査は初圧 180 mmH₂O、水様透明、細胞数 249/μl、単核球 84%、ブドウ糖 15 mg/dl、蛋白 107 mg/dl、sIL2R 2,923 U/ml であった。脳脊髄液細胞診では大型のリンパ腫様の細胞が認められ悪性リンパ腫が強く疑われた。頭部造影 MRI では、右シルビウス裂・側頭葉周囲軟膜の著明な炎症と一部前

*Corresponding author: 亀田総合病院神経内科 [〒 296-8602 千葉県鴨川市東町 929 番地]

¹⁾ 亀田総合病院神経内科

(Received March 19, 2017; Accepted August 10, 2017; Published online in J-STAGE on October 26, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroil.cn-001030

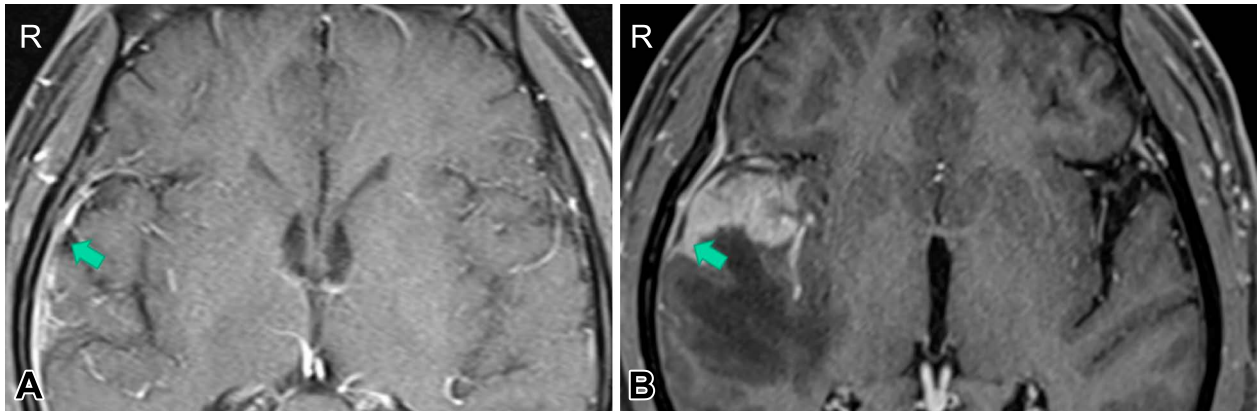


Fig. 1 Brain MR images.

A) Brain MR image obtained on the first admission. Gd enhanced T₁WI image shows dural thickening with enhancement around the right temporal lobe (arrow). B) Brain MR image obtained 2 month after the first admission. Gd enhanced T₁WI image shows marked enhancement around the right temporal lobe (arrow) and masses with enhancement in the frontal lobe and temporal lobe.

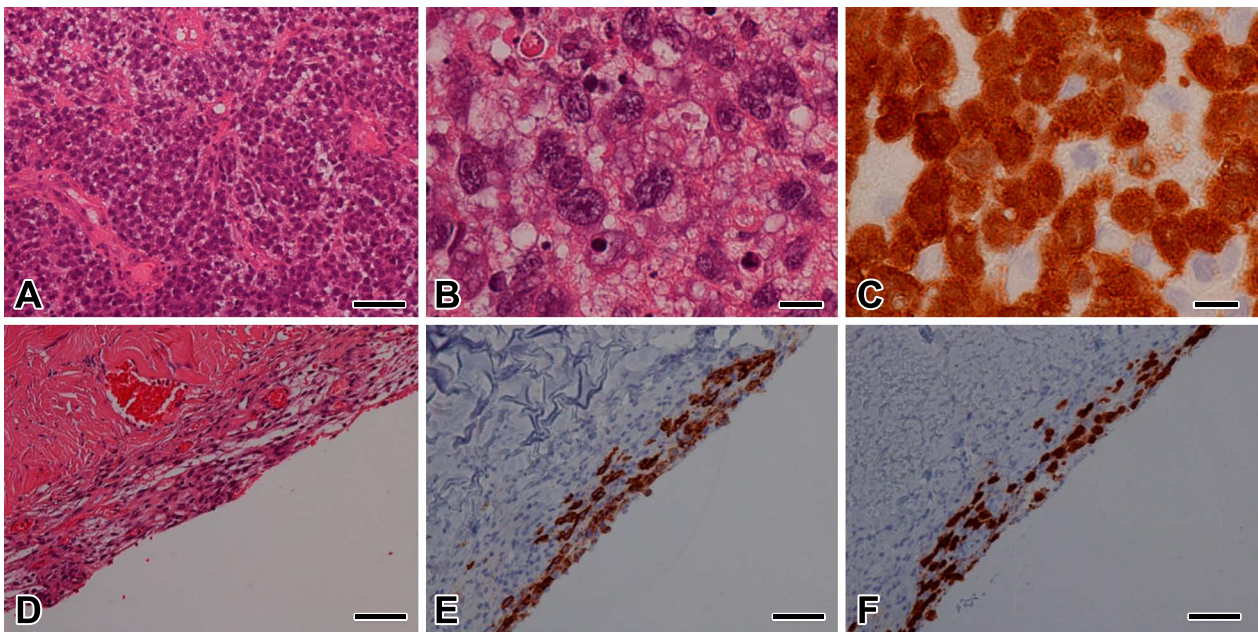


Fig. 2 Microscopic features of the lymphoma.

A), B) HE stain of the brain shows pleomorphic cells with pleomorphic nuclei. The malignant cells are C) ALK (anaplastic lymphoma kinase) stain positive. D) HE stain of the dura matter shows dural invasion of the tumor cells. The malignant cells are E) CD3 and F) ALK stain positive. Scale Bar A), D)~F) = 100 μ m, B), C) = 20 μ m.

頭葉・側頭葉実質内に結節状の造影効果病変が認められ、初回入院時と比較して病変が拡大していた (Fig. 1B)。PET/CTでは右大脳半球の脳表から脳実質に進展するように異常集積が広がっており、SUV max 30.5の異常集積が認められた。脳以外の部位に異常集積はなかった。また全身単純CTで他部位に明らかなリンパ節腫脹や肝脾腫はなかった。骨髄穿刺診の異常はなかった。

入院後経過：脳以外の場所に原発を疑う病変はなく、脳脊

髄液細胞診、脳脊髄液 SIL-2R、血清 LDH の結果から原発性中枢神経原発悪性リンパ腫を疑ったが、フローサイトメトリーのみでは診断がつかなかった。このため、1月下旬に脳・硬膜生検が行われた。全身性痙攣発作のコントロールはレベチラセタム 1,000 mg 分2によって行なわれ入院後の再発はなかった。

硬膜肥厚を認めた右側頭部の上側頭回から中側頭回にかけて硬膜・脳生検を行った。生検時、硬膜は肥厚してくも膜と

軽度癒着していた。くも膜は黄色調を呈していた。腫瘍細胞は硬膜の内側面に付着した状態で認められた。脳実質には密に浸潤増殖している状態であった。HE 染色では単核で腫大した多型性核を持つ結合性の乏しい異型細胞の密な浸潤増殖が認められた (Fig. 2)。免疫染色の結果では CD3, L26, CD56 は陰性で、T 細胞・B 細胞・NK-細胞のいずれの腫瘍であるかの診断はつかなかった。CD30, LCA 強陽性、Mib-1 index 80% と未分化大細胞リンパ腫の所見を呈していた。ALK 染色が陽性であった。染色体検査で t(2;5)(p23;q35) の転座が認められた。その他の免疫染色の結果として、CD20, CD79a, L26, CD56, AE1/AE3, EMA, PAX5, Chromogranin A, synaptophysin, TdT は陰性であった。以上から中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫の診断がなされた。

メトトレキサート大量投与 (3.5 g/m²) 2 クールと定位放射線治療 (トータル 30 Gy 10 Fr) を併用し治療が開始されたが、その後脳生検後の創部に感染が生じたため治療は中断された。1 ヶ月ほど抗菌薬治療がなされたが、微熱が持続し脳脊髄液検査で大型異型リンパ球が散見されるようになり原病の増悪が疑われた。メトトレキサート大量投与とメトトレキサート髄注の併用が開始されたがさらに病状は悪化し、発症から約 7 ヶ月で死亡した。頭部画像で頭蓋内の悪性リンパ腫の増大が認められており、脳ヘルニアから呼吸停止にいたったと考えられた。剖検は許可されなかった。

考 察

中枢神経原発悪性リンパ腫は最新の日本脳腫瘍統計によれば原発性悪性リンパ腫の 3.1% を占める²⁾。中枢神経原発悪性リンパ腫はびまん性 B 細胞リンパ腫 (DLBCL) がほとんどで、中枢神経原発未分化大細胞リンパ腫のような T 細胞リンパ腫は 2~8.5% 程度とまれである¹⁾。

全身性の未分化大細胞リンパ腫は原則的には節性病変であるが、節外病変もしばしばみられる³⁾。ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫は節外病変の併発の頻度が ALK 陰性未分化大細胞リンパ腫と比較して高いとされている。しかし、脳に原発する症例は希少である³⁾。中枢神経系に原発する未分化大細胞リンパ腫の最初の報告は 1985 年に行われ、2001 年に臨床病理学的に独立した概念として認められた¹⁴⁾。その後、2008 年 WHO 分類の第 4 版で ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫は ALK 陰性未分化大細胞リンパ腫と区別されるようになった³⁾。

中枢神経原発未分化大細胞リンパ腫は症例数が少ないため、ランダム化比較試験は行われておらず、症例報告とそのレビューのみ存在する。

Nomura らは自験例 1 例を含め中枢神経原発未分化大細胞リンパ腫 27 症例に関してレビューを行っている¹⁾。このレビューでは ALK 陽性 13 人、ALK 陰性 9 人、ALK 不明 5 人であった。ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫は ALK 陰性未分化大細胞リンパ腫と比較して、より若年者に生じ (年齢中央値 17 歳)、より良好な経過をたどった。ALK 陰性未分化大細胞

リンパ腫は、より高齢に生じ (年齢中央値 65 歳)、致命的な経過をたどった。全身性の未分化大細胞リンパ腫と同様に、未分化大細胞リンパ腫の長期生存には ALK 陽性、年齢 < 40 歳、化学療法の施行が関与していた。中枢神経原発 ALK 陽性悪性リンパ腫の 13 人中 10 人 (76.9%) が症例報告時に再発なしの状態であった。死亡例は 3 例のみで、その 3 例は初診時に結核またはその他の中枢神経感染症が疑われ抗結核薬または抗生剤で治療されていた。

筆者らが PubMed での検索と過去の症例報告に記載された論文を調べた範囲では、中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫は本報告例を含め 24 症例が存在した (Table 1)^{1),3),5)-24)}。年齢の中央値は 17.5 歳 (1 歳~40 歳) で本症例が最高齢であった。男女比は 19 : 5 と男性に多く認めた。病変は、単発病変 15 例、多発病変 9 例であった。細胞マーカーは T 細胞性が 19 例、Null 細胞性が 1 例、未記載が 4 例であった。T 細胞マーカーとして CD3, CD4, CD5, CD8, CD43, CD45RO のいずれかが陽性の場合 T 細胞性と判断された。診断に関して、記載のある 21/22 例で脳生検・髄膜生検が行われていた。2015 年に報告された 1 例のみ脳脊髄液細胞診による診断が可能であった。初期診断は様々であり、初診時に未分化大細胞リンパ腫を含む悪性リンパ腫と正しく診断された症例はわずか 5 例であった。他は髄膜炎 12 症例 (うち結核感染 3 例)、グリオーマ 1 例、何らかの腫瘍性病変 2 例、非特異的な頭痛 1 例、記載なし 3 例となっている。このため初期治療として一番多いものは、抗菌薬・抗ウイルス薬・抗結核薬のいずれかまたは併用 (11 例) であった。他は、化学療法または化学放射線療法 8 例、放射線治療 1 例、経過観察 2 例、記載なし 2 例であった。中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫 24 例中 18 例 (75%) で症例報告時に再発なしの状態であった。本報告を含め 6 症例 (25%) が致命的な転帰をたどった。

特筆すべきこととして、髄膜造影剤増強効果 (髄膜増強) をきたす症例が中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫では多いことがあげられる。一般的に髄膜増強をきたす中枢神経原発悪性リンパ腫の割合は 16% である⁶⁾。しかし、今回調べた範囲で ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫では少なくとも 19 例/24 例 (79.2%) に髄膜病変を認めた (1/24 例は髄膜増強を認めなかった、残りの 4/24 例は髄膜病変についての記載がなかった)。本症例に類似の症例として、初期には髄膜増強のみをきたしていた症例をフォローしていたところ視神経炎と皮質内病変をきたした報告がある²⁰⁾。また脳内に病変がなく、髄膜のみに認める症例もあった^{3),18)}。他の中枢神経原発悪性リンパ腫と比較して中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫に髄膜病変が多いことは中枢神経原発 ALK 陽性未分化大細胞リンパ腫の発生母地が髄膜にあることを示唆しているのかもしれない。

結 語

本症例のように初診時に画像では肥厚性硬膜炎の所見を示す中枢神経原発悪性リンパ腫症例がまれではあるが存在す

Table 1 Summary of 24 patients of primary central nervous system ALK (anaplastic lymphoma kinase)-positive anaplastic large cell lymphoma.

No.	Authors	Published	Age	Sex	Location	Lesion	Meningeal	Biopsy or Surgery	Marker	ID	RT	Chemo	MTX	Survival	Primary diagnosis	First therapy	Steroid
1	Havloglu [5]	1995	4	F	multifocal brain, brain stem, spinal cord	M	+	brain biopsy	Null-cell	-	+	+	-	NED at 6.1 y	mycobacterial infection	anti-TB	+
2	Buxton [6]	1998	10	F	right parietal lobe abutting against falx	S	+	tumor resection	T-cell	-	+	+	+	Dead at 6 m from CT	ND	surgery	+
3	Abdulrader [7]	1999	13	M	right frontal and parietal lobe	M	+	brain biopsy	T-cell	-	-	+	+	Dead after 2nd CT	mycobacterial infection	anti-TB	-
4	Ponzoni [8]	2002	29	M	Left frontal and temporal lobe	M	+	brain biopsy	T-cell	-	+	+	+	NED at 13 m	meningitis	antibiotics	+
5	George [9]	2003	17	M	dura mater of right parietal lobe	S	+	ND	T-cell	-	+	-	-	NED at 4.8 y	ND	ND	ND
6	George [9]	2003	18	F	left temporal lobe, dura mater	M	+	ND	T-cell	-	+	+	+	NED at 5.2 y	ND	ND	ND
7	Rupani [10]	2005	17	M	frontal and parietal lobe invading scapula	M	+	brain biopsy	T-cell	-	+	+	-	Dead at 1 m	mycobacterial infection	anti-TB	+
8	Cooper [11]	2006	39	M	right occipital and parietal lobe	S	-	brain biopsy	T-cell	-	+	+	+	NED at 9 m	functional headaches	no treatment	+
9	Karikari [12]	2007	4	M	pineal lesion, frontal lobe, parietal lobe	M	+	brain biopsy	T-cell	-	+	+	-	NED after CT	meningitis	antibiotics, antiviral, IVIG	-
10	Carmichael [13]	2007	38	M	parietal lobe, occipital lobe	S	ND	brain biopsy	T-cell	-	+	+	+	NED at 15 m	glioblastoma or PCNSL	whole brain radiotherapy	+
11	Merlin [14]	2008	13	M	leptomeninges of right frontal lobe	S	+	meningeal biopsy	ND	-	+	+	+	Dead at 2 y	meningitis	CRT	-
12	Ozkanak [15]	2009	9	M	bilateral frontal lobes	M	ND	tumor partial resection	T-cell	-	+	+	+	NED at 26 m	meningitis	antibiotics, antiviral	-
13	Vivekanandan [16]	2011	20	M	lesions around right sylvian fissure	S	+	tumor resection	T-cell	-	+	+	-	NED at 8 y	ALCL	CRT	-
14	Shah [17]	2010	1	M	leptomeninges, dura mater, right hemisphere	S	+	tumor partial resection	T-cell	-	-	+	+	NED at 9 y	ALCL	Chemo	-
15	Nomura [1]	2013	20	M	left frontal lobe	S	ND	tumor resection	T-cell	-	-	+	+	NED at 5 y	high-grade glioma	surgery, chemotherapy	-
16	Park [3]	2013	31	M	right leptomeninges	S	+	brain biopsy	T-cell	-	-	+	+	NED at 18 m	meningitis	antiviral, anti-TB	+
17	Kim [18]	2013	30	M	dura mater of left parietal and occipital lobe	S	+	tumor resection	T-cell	-	+	+	+	NED at 16 mo	meningipma or PCNSL	Surgery, CRT	-
18	Greetha [19]	2014	19	M	right cerebellum	S	ND	tumor partial resection	ND	ND	-	+	+	Dead at 10 m	tumor	no treatment after surgery	-
19	Kim [20]	2014	10	F	right optic nerve, leptomeninges, left parietal lobe	M	+	brain biopsy	ND	ND	-	+	+	NED after Chemo	meningitis	antibiotics, anti-TB	-
20	Furuya [21]	2014	11	M	left parietal lobe	S	+	brain biopsy	T-cell	-	+	+	+	NED at 8 yrs	meningitis	antibiotics, antiviral	+
21	Dunbar [22]	2014	10	M	left frontal lobe	S	+	brain biopsy	T-cell	-	-	+	+	NED at 3 yrs	meningitis	antibiotics, antiviral	-
22	Hiroshima [23]	2015	24	F	leptomeninges, spinal cord	M	+	CSF analysis	T-cell	ND	+	+	+	NED at 13 yrs	ALCL	Chemo	-
23	Kuntegowdenahalli [24]	2015	18	M	left parietal and occipital lobe	S	+	tumor resection	T-cell	ND	+	+	+	NED after Chemo	tumor	surgery, CRT	-
24	Present case	2016	40	M	dura mater, right frontal and temporal lobe	S	+	brain biopsy	ND	-	+	+	+	Dead at 7 m	meningitis	antibiotics, antiviral	+

ALCL: anaplastic large cell lymphoma, Chemo: chemotherapy, CRT: chemoradiotherapy, ID: immuno deficiency, M: multiple lesions, Meningeal: meningeal involvement, MTX: therapy including methotrexate, ND: Not detected, NED: no evidence of disease, RT: radiotherapy, S: single lesion, Steroid: steroid use before accurate diagnosis, TB: tuberculosis, IVIG: intravenous immunoglobulin, PCNSL: primary central nervous system lymphoma, CSF: cerebro spinal fluid.

る。その一部は本症例を含め致命的な経過をとる場合があるため困難であったとしても、早期の診断・治療が求められる。そのためには連続的な脳画像の追跡および脳生検による診断が重要である。

本報告の要旨は、第 210 回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- Nomura M, Narita Y, Miyakita Y, et al. Clinical presentation of anaplastic large-cell lymphoma in the central nervous system. *Mol Clin Oncol* 2013;1:655-660.
- 三島一彦. 中枢神経系原発悪性リンパ腫治療 update. *Clin Neurosci* 2013;31:1205-1208.
- Park JS, Park HJ, Park S, et al. Primary central nervous system ALK positive anaplastic large cell lymphoma with predominantly leptomeningeal involvement in an adult. *Yonsei Med J* 2013; 54:791-796.
- Stein H, Mason DY, Gerdes J, et al. The expression of the Hodgkin disease associated antigen Ki-1 in reactive and neoplastic lymphoid tissue: evidence that Reed-Sternberg cells and histiocytic malignancies are derived from activated lymphoid cells. *Blood* 1985;66:848-858.
- Havlioglu N, Manepalli N, Galindo N, et al. Primary Ki-1 (anaplastic large cell) lymphoma of the brain and spinal cord. *Am J Clin Pathol* 1995;103:496-499.
- Buxton N, Punt N, Hewitt M. Primary Ki-1-positive T-cell lymphoma of the brain in a child. *Pediatr Neurosurg* 1998;29: 250-252.
- Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Fraga M, et al. Primary anaplastic large cell lymphoma of the central nervous system. *Hum Pathol* 1999;30:978-81.
- Ponzoni M, Terreni MR, Ciceri F, et al. Primary brain CD30+ ALK1+ anaplastic large cell lymphoma ('ALKoma'): the first case with a combination of 'not common' variants. *Ann Oncol* 2002;13:1827-1832.
- George DH, Scheithauer BW, Aker FV, et al. Primary anaplastic large cell lymphoma of the central nervous system: prognostic effect of ALK-1 expression. *Am J Surg Pathol* 2003;27:487-493.
- Rupani A, Modi C, Desai S, et al. Primary anaplastic large cell lymphoma of central nervous system—a case report. *J Postgrad Med* 2005;51:326-327.
- Cooper PB, Auerbach A, Aguilera NS, et al. Rare primary CNS anaplastic large cell lymphoma in an immunocompetent adult: a clinical-pathologic case report and review case of the literature. *Clin Neuropathol* 2006;25:232-236.
- Karikari IO, Thomas KK, Lagoo A, et al. Primary cerebral ALK-1-positive anaplastic large cell lymphoma in a child. Case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 2007;43:516-521.
- Carmichael MG. Central nervous system anaplastic large cell lymphoma in an adult: successful treatment with a combination of radiation and chemotherapy. *Mil Med* 2007;172:673-675.
- Merlin E, Chabrier S, Verkarre V, et al. Primary leptomeningeal ALK+ lymphoma in a 13-year-old child. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30:963-967.
- Ozkaynak MF. Favorable outcome of primary CNS anaplastic large cell lymphoma in an immunocompetent patient. *J Pediatr Hematol Oncol* 2009;31:128-130.
- Vivekanandan S, Dickinson P, Bessell E, et al. An unusual case of primary anaplastic large cell central nervous system lymphoma: an 8-year success story. *BMJ Case Rep* 2011;2011:bcr1120103550.
- Shah AC, Kelly CR, Nabors LB, et al. Treatment of primary CNS lymphoma with high-dose methotrexate in immunocompetent pediatric patients. *Pediatr Blood Cancer* 2010;55: 1227-1230.
- Kim MK, Cho CH, Sung WJ, et al. Primary anaplastic large cell lymphoma in the dura of the brain: case report and prediction of a favorable prognosis. *Int J Clin Exp Pathol* 2013;6:1643-1651.
- Geetha N, Sreelesh KP, Nair R, et al. Anaplastic large cell lymphoma presenting as a cerebellar mass. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2014;7:157-161.
- Kim JA, Lee HJ, Kim H, et al. Primary central nervous system anaplastic large cell lymphoma presenting initially with meningitis. *Neurology Asia* 2014;19:231-234.
- Furuya K, Takahashi S, Ogawa A, et al. High-dose methotrexate monotherapy followed by radiation for CD30-positive, anaplastic lymphoma kinase-1-positive anaplastic large-cell lymphoma in the brain of a child. *J Neurosurg Pediatr* 2014;14:311-315.
- Dunbar MJ, Singhal A, Rassekh SR, et al. Evolution of a pediatric primary cerebral ALK-1-positive anaplastic large cell lymphoma on serial MRI. *Pediatr Neurosurg* 2015;50:145-151.
- 廣島由紀, 貝梅絃子, 桐原健彦ら. 自家移植後再発に対し全脳脊髄照射を施行し再発を長期に抑制し得た中枢神経原発未分化大細胞型リンパ腫. *臨床血液* 2015;56:2477-2482.
- Kuntegowdenahalli LC, Jacob LA, Komarandhath AS, et al. A rare case of primary anaplastic large cell lymphoma of the central nervous system. *J Cancer Res Ther* 2015;11:943-945.

Abstract**A case of primary central nervous system anaplastic lymphoma kinase positive anaplastic large cell lymphoma manifested as a unilateral pachymeningitis**

Etsuco Fujisawa, M.D.¹⁾, Hidehiro Shibayama, M.D.¹⁾, Fumi Mitobe, M.D.¹⁾,
Fumiaki Katada, M.D.¹⁾, Susumu Sato, M.D.¹⁾ and Toshio Fukutake M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Kameda Medical Center

There have been 23 reports of primary central nervous system anaplastic lymphoma kinase (ALK)-positive anaplastic large cell lymphoma in the literature. Here we report the 24th case of a 40-year-old man who presented with occipital headache for one month. His contrast-enhanced brain MRI showed enhancement around the right temporal lobe, which suggested a diagnosis of hypertrophic pachymeningitis. He improved with steroid therapy. After discharge, however, he was readmitted with generalized convulsive seizures. Finally, he was diagnosed as primary central nervous system ALK-positive anaplastic large cell lymphoma by brain biopsy. Primary central nervous system lymphoma invading dura matter can rarely manifests as a unilateral pachymeningitis. Therefore, in case of pachymeningitis, we should pay attention to the possibility of infiltration of lymphoma with meticulous clinical follow-up.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2017;57:705-710)

Key words: primary central nervous system lymphoma, anaplastic lymphoma kinase (ALK) positive anaplastic large cell lymphoma, pachy meningitis
