

**第 50 回 日本神経病理学会
北海道地方会**

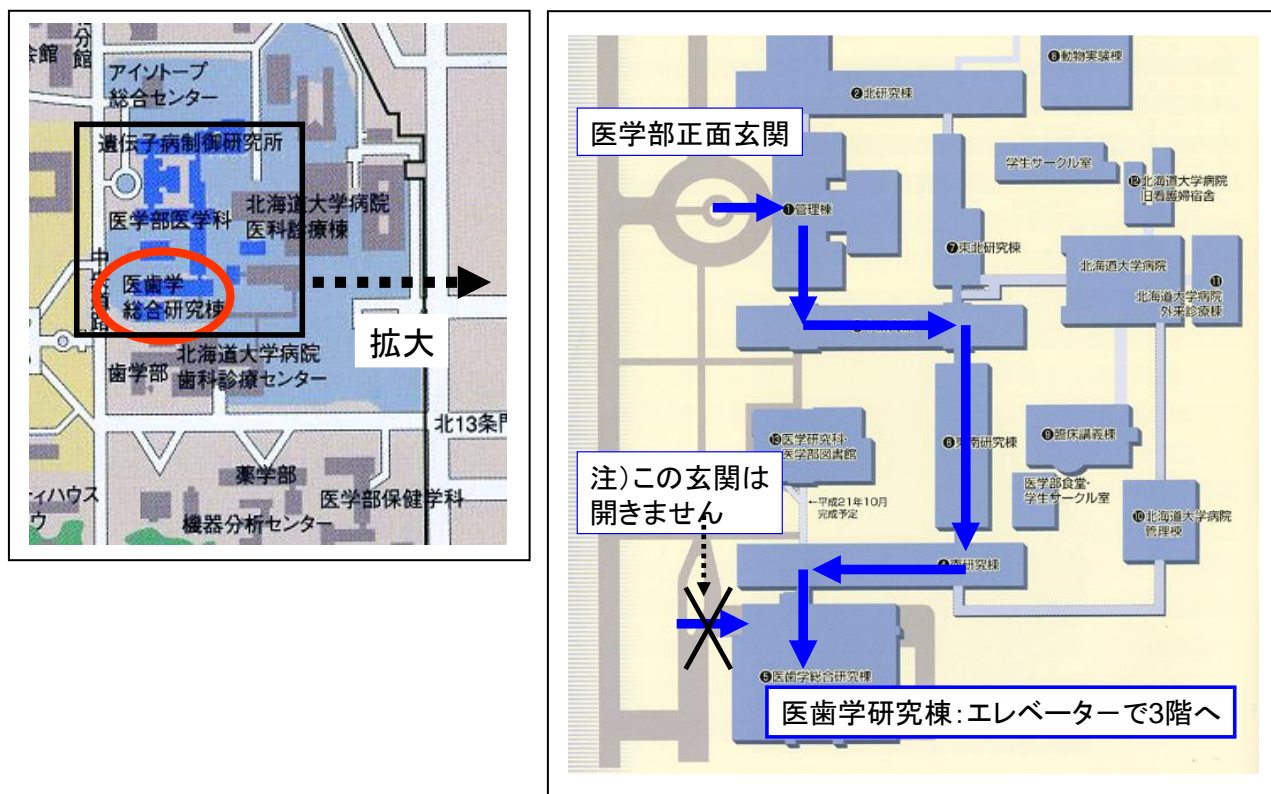
プログラム

日時：平成 29 年 12 月 2 日(土)

14 時 00 分～16 時 40 分（開場 13 時）

場所：北海道大学医学部 医歯学総合研究棟 3 階 組織病理実習室

会場地図



○医学部正面玄関から入り、上図のように内部をまわって医歯学研究棟にお入りください。

(当日は正面玄関からの順路を張り紙で案内しております)

※医歯学総合研究棟にも玄関がありますが、土曜、日曜は開きませんのでご注意ください。

各位

皆様いかがお過ごしでしょうか。当会は、都留先生が本会を設立されてからは49年目、私がお世話させていただいてからは9年目となりました。今回も貴重症例の演題をお寄せいただき、ありがとうございました。

本会は、実際に病変を顕微鏡で観察する機会であると同時に、臨床像、画像、病理と揃った症例を幅広く勉強できるように心がけていますので、専門家ばかりではなく、研修医、医学部学生などを含めて、神経疾患に興味のある皆様の参加を歓迎しています。

今回の特別講演は、東京医科大学人体病理学分野准教授の 宍戸-原 由紀子 先生です。

2017年10月

日本神経病理学会北海道地方会事務局 田中 伸哉

北海道大学大学院医学研究院腫瘍病理学教室内
〒060-8638 札幌市北区北15条西7丁目
Tel 011-706-7806 / Fax 011-706-5902
e-mail: patho2jimu@med.hokudai.ac.jp

—プログラム—

13時 開場

(検鏡：ご自由に各症例の病理組織を検鏡して下さい)

14時 開始

14時～15時20分 一般演題

セッション1 2演題

セッション2 2演題

質疑を含めて1題20分

(生検・剖検症例問わず、15分以内を目途に発表して下さい)

15時20分～15時40分 休憩※

(検鏡：ご自由に各症例の病理組織を検鏡して下さい)

15時40分～16時40分 特別講演

16時50分 終了

17時30分より懇親会(会場は当日ご案内します)

※時間に余裕があるようであれば、スクリーンに投影して、ポイント解説が可能となるように、提示症例の標本はバーチャルスライド化する予定です。

発表者の先生へ

1題の時間は質疑を含めて20分です。およそ15分を目安にご発表をお願いします。

一般演題 (14:00 ~15:20)

14:00 セッション1

座長： 矢部 一郎 先生（北海道大学大学院医学研究院神経内科 准教授）

演題1 **Dropped head syndrome** を呈した **ALS** の1剖検例

谷川 聖（北海道大学大学院医学研究院腫瘍病理学教室）他

演題2 脱髄性疾患が疑われた高齢発症の多発大脳白質病変の一例

菊地 史織（旭川医科大学病院 循環・呼吸・神経病態内科学分野）他

14:40 セッション2

座長： 武井 英博 先生（旭川医科大学病院病理部 部長）

演題3 脳腫瘍類似の脳 MRI 所見を呈した橋本脳症の1例

上床 尚（北海道大学大学院医学研究院神経内科学教室）他

演題4 **Pseudoprogession** を呈した **Anaplastic astrocytoma with PNET like compornent** の一例

茂木 洋晃（北海道大学大学院医学研究院脳神経外科学教室）他

特別講演 (15:40~16:40)

座長 田中 伸哉 先生 (北海道大学大学院医学研究院腫瘍病理学教室 教授)

演者 宍戸-原 由紀子 先生

(東京医科大学人体病理学分野/東京医科大学病院病理診断部 准教授)

演題 「Natalizumab 時代の進行性多巣性白質脳症(PML) :
初期病変の病理学的特徴と、宿主免疫応答」

〔演者御略歴〕

平成 4 年	北海道大学医学部卒業	
平成 5 年	北海道大学大学院医学研究科病理学専攻 (旧: 第二病理 長嶋和郎教授) 大学院時代、国立予防衛生研究所 (現・感染症研究所)、東京都神経科学総合研究所 (現・医学総合研究所へ研究生として出向。	
平成 7 年	National Institutes of Health, USA National Institute of Neurological Disorders and Strokes	
平成 11 年	東京医科歯科大学 疾患遺伝子実験センター分子神経変性研究部門(寄付研究部部門教官)	
平成 14 年	東京都神経科学総合研究所 微生物研究部門	客員研究員
平成 16 年	杏林大学医学部病理学教室	助手
平成 19 年	杏林大学医学部病理学教室	助教
平成 22 年	杏林大学医学部病理学教室	学内講師
平成 24 年	杏林大学医学部病理学教室	講師
平成 27 年	東京医科大学 医師・学生・研究者支援センター/ 人体病理学分野 (兼任)	准教授
平成 29 年 4 月	東京医科大学 人体病理学分野 現在に至る。	准教授

客員・非常勤研究員:

平成 16-平成 22	東京都神経科学総合研究所・神経病理/神経学研究部門
平成 23-現在	東京都総合医学研究所 非常勤研究員

受賞歴:	Kurt Jellinger 賞(2010) Acta Neuropathologica	2010 年
	第 58 回日本病理学会秋期特別総会学術研究賞(A 演説)	2012 年
	平成 24 年度杏林大学医学部研究奨励賞	2012 年

厚生労働省研究班:「プリオン病と遅発性ウイルス調査研究班」 班員

<演題 1 >

Dropped head syndrome を呈した ALS の 1 剖検例

谷川 聖¹⁾、谷野 美智枝¹⁾、王 磊¹⁾、石川 麻倫¹⁾、宮崎 将也¹⁾、的場 光太郎²⁾、長嶋 和郎³⁾、田中 伸哉¹⁾

1) 北海道大学医学研究院 腫瘍病理学教室 2) 北海道大学医学研究院 法医学教室

3) 札幌東徳洲会病院 病理診断科

【症例】71 歳男性。約 3 年前から頸部の違和感がみられ、腕時計が回るなど痩せの症状が出現した。また頭部が下がった際の自力挙上困難状態となり、いわゆる **dropped head syndrome** を呈していたが、近医神経内科を受診するも特定の診断はされなかった。約半年くらい前からは、ボタンをかけること、箸で食べ物を切ることが困難な場合があった。通常勤務をしていたが 3 週間前より倦怠感が増悪したため、消化器内科に入院し 3 日間点滴が行われ退院。翌日職員寮の自室のベッドで心肺停止の状態で見送られた。

【病理所見】(1) 脊髄：肉眼的に頸髄は細く前根の萎縮を認める。組織学的に前角の明瞭な萎縮は認めないが、神経細胞の脱落が C3 から C6 にみられる。Bunina 小体は認めない。頸髄前角の神経細胞は pTDP-43 の免疫染色で細胞質に糸くず様の陽性所見 **thread-like structure/skein-like inclusion** がみられる。また頸髄に **ubiquitin** 染色陽性の球状封入体を認める。前角の神経細胞の脱落は胸髄、腰髄では目立たないが、L3 で pTDP-43 陽性の **thread** を認める。仙髄では pTDP-43 陽性封入体はみられず、Onuf 核に脱落はみられない。肉眼的に側索硬化はみられない。頸髄では後脊髄小脳路に KB 染色で髄鞘の淡明化がみられる。(2) 脳 (1,360 g)：外表上著変なく、萎縮、腫瘤性病変を認めない。断面では、右被殻に約 1.5cm の線状の陳旧性の梗塞巣を認める。組織学的に運動野、前頭葉には神経細胞の脱落はみられず pTDP-43 陽性所見は認めないが、Betz 細胞の一部に Bunina 小体の出現を認める。舌下神経核、海馬傍回に明らかな萎縮脱落はみられないが、舌下神経核には pTDP-43 染色の **thread**、海馬傍回には **skein** を有する神経細胞を数個認める。(3) 筋：頸半棘筋に高度の神経原性萎縮を認める。

【考察】本例は、医師として通常勤務しており 3 日間の消化器科の入院後に突然自室で死亡が確認された症例。剖検にていわゆる **dropped head syndrome** が症状の前面に出た特殊な ALS と診断された。

<演題 2>

脱髄性疾患が疑われた高齢発症の多発大脳白質病変の一例

菊地 史織¹⁾, 澤田 潤¹⁾, 小泉 雄人¹⁾, 鹿野 耕平¹⁾, 野呂 昇平²⁾, 高橋 佳恵¹⁾, 齋藤 司¹⁾, 片山 隆行¹⁾, 安栄 良悟²⁾, 武井 英博³⁾, 鎌田 恭輔²⁾, 長谷部 直幸¹⁾

1) 旭川医科大学病院 循環・呼吸・神経病態内科学分野 2) 旭川医科大学病院 脳神経外科学講座

3) 旭川医科大学病院 病理部

【症例】85歳, 男性

【既往歴】前立腺肥大症 【家族歴】特記すべき事項なし

【現病歴】X年6月頃より徐々に視力低下を自覚した。6月8日に近医眼科, 脳神経外科を受診し, MRI T2強調画像で左側脳室三角部周囲に高信号域が認められ, 経過観察されていた。その後視力障害が進行し, 日常生活すべてに介助を要する状態となった。7月6日に再検した造影MRIでは両側側脳室体部～三角部周囲の病変が増大し, 辺縁に造影効果が認められ, 7月10日に脳腫瘍疑いで当院に救急搬送された。神経学的には, 意識障害 (JCS 3), 運動性失語, 両側視覚障害 (手動弁) が認められ, 入院後に右上肢強制把握, 右上肢不随意運動が出現した。また嘔気, 嘔吐が持続した。血液検査では自己抗体はすべて陰性であり, 髄液検査では軽度の細胞数, 蛋白増加を認め, オリゴクローナルバンド陽性であった。FDG-PETでは両側側脳室周囲の病変には軽度の集積を求めるのみで, 脳腫瘍としては非典型的であった。7月26日, 左前頭葉の造影効果を伴う病変に対し, 診断目的で開頭生検術を施行された。

【病理学的所見】白質の脱髄病変であり, 著明な gliosis を伴い, Creutzfeldt cells が散見された。免疫染色では, p53 陽性の異型細胞が多数見られ, MIB-1 labeling index は全体に高かった。p53 陽性の glial cells がみられることから, 進行性多巣性白質脳症 (PML) の鑑別が必要と考えられた。

【術後経過】術後より悪性リンパ腫の可能性を考慮してステロイドパルス療法 (mPSL 1000mg/日, 3日間) を施行した。7月28日の造影MRIでは造影効果が減弱し, 応答の改善を認めたが, 病理結果より PML など脱髄疾患の鑑別が必要と考えられ, 免疫療法は中止した。髄液の real time PCR, 脳生検検体の real time PCR, 免疫組織化学すべて JC ウイルス陰性であり, PML は否定的であった。また血液検査で抗 AQP4 抗体陰性, 抗 MOG 抗体陰性であり, 脊髄 MRI で病変は認められなかった。原因の特定には至らなかったが, PML が否定されステロイドパルス療法に反応が見られたことを考慮し, 自己免疫性疾患を疑い 8月25日からステロイドパルス療法 2クール目を施行した。視力の改善, 発語の増加や右上肢不随意運動の消失を認め, MRI で両側側脳室周囲の造影効果は著明に改善していた。しかしステロイド投与後から不穏となり, 大量ステロイド療法の継続が困難であったため, 療養とリハビリテーションを目的に地元の病院へ転院し, 症状の再増悪があればステロイドの再投与を検討する方針となった。

本症例は高齢発症で多発性硬化症・視神経脊髄炎・急性散在性脳脊髄炎等のいずれにも当てはまらなかったが, 免疫介在性の脱髄性疾患が考えられ, ステロイドによる免疫治療を試みる価値があると考えられた。

<演題 3 >

脳腫瘍類似の脳 MRI 所見を呈した橋本脳症の 1 例

上床 尚¹⁾, 佐藤 翔紀¹⁾, 阿部 恵¹⁾, 白井 慎一¹⁾, 高橋 育子¹⁾, 松島 理明¹⁾, 加納 崇裕¹⁾, 山口 秀²⁾, 高桑 恵美³⁾, 畑中 佳奈子³⁾, 矢部 一郎¹⁾, 佐々木 秀直¹⁾

1) 北海道大学医学研究院 神経内科 2) 北海道大学医学研究院 脳神経外科 3) 北海道大学病院 病理部

症例は 41 歳, 女性. 橋本病, 双極性障害の既往歴がある. X-3 月頃より上肢の巧緻運動障害, 動作緩慢が出現し, 徐々に増悪した. X-1 月には歩行障害, 易転倒性も伴うようになったため, 近医神経内科受診. 脳 MRI で左基底核に占拠性病変が認められ, 脳腫瘍が疑われたため, X 月に当科紹介初診した.

神経診察ではパーキンソン症候群 (仮面様顔貌, 小声・単調言語, 上肢の筋強剛, 小刻み歩行, 姿勢反射障害) および四肢腱反射の亢進が認められた. 脳 MRI では左尾状核頭部に T2WI 高信号の占拠性病変を認めるのに加え, 両側基底核, 内側側頭葉にも T2WI 高信号を散在性に認めた. ¹⁸F-FDG PET では, 左尾状核頭部に SUV_{max} 8.614 の集積を認めた. 血液検査では抗 TG 抗体, 抗 TPO 抗体が陽性であったが, その他明らかな異常は認めなかった. また, 髄液検査でも細胞増多, タンパク上昇認めず, 各種ウイルス抗体, 真菌抗原も陰性であった. 神経膠腫を疑い, X+1 月に当院脳神経外科で左尾状核頭より脳生検が施行された. 脳生検標本ではアストロサイトの増生が認められたが, 異型乏しく積極的に腫瘍を疑わせる所見は認めず, グリオシスの所見と考えられた. また, 血管周囲へのリンパ球浸潤が認められ, それらは主に CD3 陽性 T 細胞であったが, 一部に CD68 陽性組織球の浸潤も認められた.

脳生検所見より脳腫瘍が否定的であったため, 免疫介在性脳炎を疑い, NMDAR 抗体, VGKC 抗体, 傍腫瘍症候群関連抗体などを測定するもいずれも陰性であった. 抗甲状腺抗体が陽性であったことより橋本脳症を疑い, ステロイド療法をおこなったところ, 尾状核頭部の腫瘤性病変の縮小が認められた. また, 臨床症状も自力歩行可能な状態まで改善し, X+9 月にリハビリ目的で転院となった. 患者の転院後, 抗 NAE 抗体が陽性であることが判明し, 橋本脳症の診断が確定した.

橋本脳症は, 抗甲状腺抗体を有する症例に発症する自己免疫性脳症であり, ステロイドへの反応性が良好であることが特徴とされている. 近年, 橋本脳症の症例において抗 NAE 抗体が上昇することが知られ, 高い疾患特異性があることが知られている.

橋本脳症の病理所見の報告はこれまで数件あるのみだが, 既報ではグリオシスおよび T 細胞優位の血管周囲へのリンパ球浸潤が報告されており, 本症例の病理所見は既報に一致するものであった.

脳腫瘍類似の神経放射線所見, パーキンソン症候群を呈する橋本脳症は極めて稀であり, 文献的考察を加え報告する.

<演題 4 >

Pseudoprogression を呈した Anaplastic astrocytoma with PNET like component の一例

茂木 洋晃、寺坂 俊介、小林 浩之、山口 秀、伊師 雪友、寶金 清博

北海道大学医学研究院 脳神経外科

【緒言】 テモダールが悪性神経膠腫の治療に登場して以降、経過中に Pseudoprogression という現象が起きることがある。造影病変が新たに出現し、再発が濃厚に疑われ、画像上の再発か否かの鑑別が難しいことから治療方針に迷うことが多い。臨床症状が画像に比べて軽く、テモダール維持療法を継続することで造影病変は消失もしくは著明に縮小し、予後も良好な例が多いことが知られている。Anaplastic astrocytoma with PNET like component の診断で治療中に新たな造影病変を認め、再手術を行ったが病理診断として再発の所見がなく、予後良好な一例を経験したので報告する。

【症例】 60代 女性。めまいを主訴に近位を受診し、右前頭葉に造影病変を認め紹介となった。2014年2月に開頭腫瘍摘出術を行い、当初 small cell glioblastoma の診断で放射線とテモダールの初期治療が開始となっていた。IDH1R132H 陰性で Ki-67 70%程度、GFAP 強陽性、CD56 と NeuN 陽性で AE1/3、CAM5.2、EMA、TTF-1、neurofilament、nestin 陰性、Olig2 部分的に陽性で、最終的には Anaplastic astrocytoma with PNET like component の診断に変更となった。その後もテモダール維持療法を行っていたが、維持療法 3 コース終了後に右前頭葉に新たな造影病変を認め、再発を疑い摘出術を施行した。永久標本にて再発の所見がなく、Pseudoprogression を呈したものと考えテモダール維持療法を継続した。以後も右前頭葉に造影病変が拡大したが、合計 24 コースのテモダール維持療法を終え、造影病変も著明に縮小し、初回手術から 3 年が経過しているが再発なく経過している。

【考察・結語】 Pseudoprogression を呈し、予後良好な経過をたどった Anaplastic astrocytoma with PNET の一症例を経験した。治療方針の決定に 2 回目の摘出術時の病理診断が有効であったと考えられる。

【日本神経病理学会北海道地方会開催記録】

第 42 回 平成 21 年 11 月 16 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 7 題

特別講演 演者 長嶋 和郎 先生（北海道大学 名誉教授）

演題 「進行性多巣性白質脳症 PML 研究の進展とその成果」

座長 佐々木 秀直（北海道大学大学院医学研究科神経内科学分野 教授）

第 43 回 平成 22 年 10 月 16 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 4 題

特別講演 演者 佐々木 秀直 先生（北海道大学大学院医学研究科神経内科学分野 教授）

演題 「脊髄小脳変性症の研究—今までとこれから」

座長 長嶋 和郎（北海道大学名誉教授）

第 44 回 平成 23 年 10 月 29 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 5 題

特別講演 演者 寶金 清博 先生（北海道大学大学院医学研究科脳神経外科学分野 教授）

演題 「脳血管障害の診断と治療の進歩と今後の課題—病理への期待—」

座長 田中 伸哉（北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野 教授）

第 45 回 平成 24 年 12 月 1 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 5 題

特別講演 演者 下濱 俊 先生（札幌医科大学医学部神経内科学講座 教授）

演題 「アルツハイマー病とミクログリア」

座長 佐々木 秀直（北海道大学大学院医学研究科神経内科学分野 教授）

第 46 回 平成 25 年 12 月 7 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 4 題

特別講演 演者 三國 信啓 先生（札幌医科大学医学部脳神経外科講座 教授）

演題 「てんかん原性を持つ組織の異常」

座長 田中 伸哉（北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野 教授）

第 47 回 平成 26 年 11 月 1 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 5 題 / 症例検討 1 例

特別講演 演者 鎌田 恭輔 先生（旭川医科大学脳神経外科講座 教授）

演題 「時系列からみた蛍光・電気画像の 3D 処理と脳腫瘍手術とその応用」

座長 寺坂 俊介（北海道大学大学院医学研究科脳神経外科学分野 准教授）

第 48 回 平成 27 年 10 月 31 日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟 3 階

一般演題数 5 題

特別講演 演者 関島 良樹 先生（信州大学医学部脳神経内科，リウマチ・膠原病内科 准教授）

演題 「アミロイドーシスの最新トピックス —アルツハイマー病から ATTR アミロイドーシスまで—」

座長 矢部 一郎（北海道大学大学院医学研究科神経内科学 准教授）

第49回 平成28年10月29日 於：北海道大学医学部医歯学総合研究棟3階
一般演題数 3題 / ミニレクチャー

特別講演 演者 武井 英博 先生 (旭川医科大学病院病理部 部長)

演題 「Metastatic Brain Tumors」

座長 田中 伸哉 (北海道大学大学院医学研究科腫瘍病理学分野 教授)

日本神経病理学会北海道地方会事務局

北海道大学大学院医学研究院
腫瘍病理学教室内

〒060-8638

札幌市北区北 15 条西 7 丁目

Tel 011-706-5901 Fax 011-706-5902

Email: patho2jimu@med.hokudai.ac.jp