

第53回 北海道神経病理研究会

(日本神経病理学会北海道地方会)

日時：2024年11月16日（土）午後1時～5時

場所：北海道大学医学部百年記念館

参加費：2,000円

会場

● 医学部百年記念館



北大医学部広報冊子より抜粋

各位

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。当会は、都留先生が1967年に設立されました。私がお世話させていただいてからは、12回目の開催となります。

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。

会の運営にあたり、皆様のご理解とご協力を今後ともよろしくお願い申し上げます。

2024年11月

北海道神経病理研究会 世話人 田中 伸哉
(事務局)

北海道大学医学部腫瘍病理学教室内

〒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



一般演題のバーチャルスライドはこちらから

第53回北海道神経病理研究会（日本神経病理学会北海道地方会）

日時：2024年11月16日（土）午後1時～5時

場所：北海道大学医学部百年記念館

参加費：2,000円（今回より有料とさせていただきます）

プログラム

13時 開場、受付

（検鏡：ご自由に各症例の病理組織を検鏡して下さい）

13時50分 開始（ごあいさつ）

14時00分～15時00分 一般演題（3演題）

座長 小田義崇 先生（北海道大学大学院医学研究院腫瘍病理学教室 助教）

14:00 演題1

「筋線維内に著明な脂肪滴の増加を認めた、ミオパチーを伴う中性脂肪蓄積症の1例」

藤井信太郎（北大神経内科）他

14:20 演題2

「リンパ増殖性疾患が疑われた多発性造影病変の一例」

白井裕介（北大腫瘍病理）他

14:40 演題3

「進行性多巣性脳症とサイトメガロウイルス感染症を併発した Good 症候群の1例」

上床 尚（北大神経内科）他

※質疑を含めて1題20分（生検・剖検症例問わず）

15時00分～15時10分 休憩

15時10分～16時10分

特別講演「脳腫瘍病理診断のWHO2021から3年後の現状と展望」

田中伸哉 先生（北海道大学大学院医学研究院／北大病院病理部・病理診断科 教授）

座長 種井善一 先生（北海道大学病院病理部・病理診断科 講師）

16時15分 終了（ごあいさつ）

終了後、懇親会（17時ころまで）

演題 1

筋線維内に著明な脂肪滴の増加を認めた、ミオパチーを伴う中性脂肪蓄積症の 1 例

○藤井信太朗、山田一貴、工藤彰彦、上床 尚、白井慎一、岩田育子、松島理明、矢口裕章、矢部一郎

北海道大学 神経内科

40 歳代女性。X-2 年に右上肢遠位の筋力低下を自覚し、高 CK 血症を認めた。筋力低下の範囲は徐々に右上肢全体に拡大し、精査目的で X 年当科に入院した。右上肢全般に MMT3-4 程度の筋力低下を認め、血清 CK 値が 336 U/L、トリグリセリド値が 144 mg/dL と軽度上昇していた。筋 MRI では右上肢や傍脊柱筋、両側下腿後面の脂肪置換を認め、針筋電図検査は筋原性変化の所見であった。右上腕二頭筋からの筋生検では筋線維の大小不同を認め、また筋線維内に多数の空胞を認めた。これらの空胞は oil red O で染出され、脂肪滴であることが判明した。また、血液塗抹標本で白血球中にも脂肪滴増加を認めた。遺伝学的検査で *PNPLA2* 遺伝子に新規のバリエント (Ex2 c.40G>A) を認め、ミオパチーを伴う中性脂肪蓄積症 (NLSDM) と診断した。

NLSDM は *PNPLA2* 遺伝子変異による染色体潜性遺伝疾患である。原因遺伝である *PNPLA2* 遺伝子はトリグリセリドの分解に関わる酵素 (脂肪トリグリセリドリパーゼ) をコードしているが、この酵素の機能低下により筋線維内に脂肪滴が蓄積し発症する。四肢骨格筋の緩徐な筋力低下や筋萎縮を呈し、筋病理では筋線維の大小不同と筋線維内の著明な脂肪滴増加を特徴とする。また、白血球中の脂肪滴増加 (Jordans' anomaly) も本疾患に特徴的であるため、疑わしい場合は筋病理に加えて血液塗抹標本の確認、ならびに遺伝学的検査の検討が必要である。

演題 2

リンパ増殖性疾患が疑われた多発性造影病変の一例

○白井裕介 1) 、 小田義崇 1) 、 種井善一 2)、 穴田麻真子 3)、 茂木洋晃 4) 、 田中伸哉 1, 2)

- 1) 北海道大学大学院医学院 病理学講座腫瘍病理学教室
- 2) 北海道大学病院 病理部/病理診断科
- 3) 北海道大学病院 脳神経内科
- 4) 札幌麻生脳神経外科病院 脳腫瘍センター

症例は 74 歳女性、 X 年 Y 月より歩行緩徐となり、 徐々にものを落とす、 物忘れの増悪等の症状が出現した。料理の手順なども忘れ、 札幌麻生脳神経外科病院へ受診となった。受診時は認知機能低下(MMSE 15/30)、 左上下肢麻痺(MMT 4/5)が指摘された。既往歴に関節リウマチがあり、 Bucillamine 内服中であった。脳 MRI 画像では、 右頭頂葉、 左側頭葉の白質領域におよぶ T2WI 高信号、 T1WI 低信号病変、 Gd 造影 T1WI で一部高信号を示す病変を認めた。 頭部 CT で石灰化はみられない。血液検査では抗 CCP 抗体 36.9 U/ml、 その他は特記所見なし。 リンパ増殖性疾患や脳腫瘍を鑑別として、 脳生検が施行された。病理組織学的には、 4mm 大までの大脳皮質を含む検体が採取され、 血管領域を主体として脳実質までおよぶ炎症細胞浸潤が目立つ病変を認めた。白質領域は Neurofilament が不明瞭で線維化を伴い既存の脳神経組織の破壊を示す病変であった。血管領域では血管内腔には好中球が観察され、 血管壁の弾性線維は不明瞭化し、 血管壁には小型単核球と周囲に組織球が取り囲む高度の炎症細胞浸潤が観察された。フィブリノイド壊死はみられない。免疫組織化学的には、 血管壁には CD3 陽性小型 T 細胞や CD20 陽性小型 B 細胞が観察される。異型を有するリンパ球や組織球は指摘されない。その他 EBER-ISH 陰性、 アミロイド β 陰性、 IgG4 陰性、 Ki-67 陽性率は低値 (hot spot で 5%)。病原微生物は同定されない。グリアは小型散在性で、 異型グリアの増殖は認めない。

血管炎および周囲脳組織の炎症を伴う病変で、 血液腫瘍や glioma を示す所見はみられず、 組織学的に病因の確定には至らなかった。生検後より Betamethasone 8mg/day より治療開始され、 造影病変や浮腫は縮小傾向で麻痺の改善がみられたが高次脳機能障害は残存しており、 北海道大学病院脳神経内科へ転院となった。

演題 3

進行性多巣性脳症とサイトメガロウイルス感染症を併発した Good 症候群の 1 例

○上床 尚 1)、布村 堇 1)、白井慎一 1)、岩田育子 1)、松島理明 1)、黒田花音 2)、岡崎
ななせ 2)、種井善一 2)、矢口裕章 1)、田中伸哉 2)、矢部一郎 1)

- 1) 北海道大学 神経内科
- 2) 北海道大学医学部腫瘍病理学教室

症例は 75 歳、女性。既往に全身性エリテマトーデス、胸腺腫、赤芽球瘻があり、X-24 年よりプレドニゾロン、X-9 年よりシクロスポリンによる治療を受けていた。X-4 年に Good 症候群を発症し、以後感染症を繰り返していた。X 年 3 月に胆嚢炎に対して前医入院中に体幹失調、めまいが出現し、脳 MRI で脳幹部から小脳に及ぶ T2WI 高信号領域を認めた。その後、意識障害、嚥下障害が加わったため、X 年 3 月 29 日に当科転院となった。転院時の MRI で脳幹部病変の拡大を認め、転院後も進行性に症状が悪化し、呼吸不全のため、X 年 4 月 5 日に死亡した。入院時の髄液高感度リアルタイム PCR で JC ウイルスが検出され、進行性多巣性白質脳症 (PML) と診断したが、急速の進行は非典型的であった。病理解剖標本では脳幹～小脳に巣状の脱髄が認められ、好酸性で広い胞体を有するアストロサイトを認め、免疫染色では多数の細胞にサイトメガロウイルスを認めた。また、JCV-agno, JCV-VP1 陽性細胞も認められ、JCV、CMV の重複感染が示唆された。また、肺・胃・食道・肝臓など全身臓器に CMV を認めた。PML および CMV 感染症は、免疫抑制状態で発症する疾患であり、本症例のように併発する例も報告されている。免疫抑制状態の症例においては、複合感染の可能性にも留意して、診断・治療を行うことが望ましい。

特別講演

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
北海道大学病院病理部／病理診断科
北海道大学化学反応創成研究拠点(WPI-ICReDD)



「脳腫瘍病理診断の WHO2021 から 3 年後の現状と展望」

脳腫瘍病理診断は、WHO の改訂 4 版で病理組織診断に加えて遺伝子診断を加える統合診断が導入され、2021 年の 5 版では必要となる遺伝子解析が追加され、新たな 22 の腫瘍型も加わり、従前よりも複雑になっている。NGS や MLPA 解析が日常的に稼働しているハイパフォーマンスセンター以外では、実際に統合診断を行うことが難しい状況となっている。形態学的には星細胞腫の生検でも、IDH が野生型であれば TERT のプロモーター変異があれば CNS WHO grade 4 と定義されており、遺伝子解析結果がなければ grade が決定できず非常に診断に苦慮する。本講演では、日常的に免疫染色とサンガーシーケンスを駆使してどこまで WHO2021 に則した病理診断が可能であるか、自験例を中心に提示したい。また、形態学的に診断が困難な症例についてメチル化解析が果たして正解を与えるのか否か、いくつか例示したい。本講演では、病理医として日常的に感じている WHO2021 の難しさを伝えたい。

略歴

平成 2 年	北海道大学医学部医学科卒業
同年	北海道大学大学院博士課程入学(長嶋和郎教授)
平成 4 年	国立感染症研究所に国内留学(松田道行博士)
平成 6 年	博士号取得・北海道大学医学部病理学第二講座助手
同年	ロックフェラー大学留学(花房秀三郎教授)
平成 12 年	北海道大学分子細胞病理学分野講師
平成 15 年	同助教授
平成 20 年	北海道大学大学院医学研究院腫瘍病理学教室教授
平成 30 年	北海道大学化学反応創成研究拠点主任研究員(兼任)
令和 6 年	北海道大学病院病理部長・病理診断科長(兼任)

【開催記録（42回以降）】

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」

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」

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—」

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」

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」

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」

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—」

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 教授)
演題 「Metastatic Brain Tumors」

第50回 平成29年12月2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 宍戸原由紀子先生(東京医科大学人体病理学分野/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」

第51回 平成30年11月10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 齊藤祐子先生(国立精神・神経医療研究センター病院 臨床検査科医長)
演題 「精神・神経疾患ブレインバンクの運営活動から学ぶこと」

第52回 令和元年12月21日 於：北海道大学医学部 医歯学総合研究棟3階
一般演題 4題
特別講演 演者 若林孝一先生(弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学講座 教授)
演題 「脳病変の見方、考え方」