

# 第26回東北神経病理研究会

The 26<sup>th</sup> Neuropathological Meeting of Tohoku District, October 26, 2019



日時：2019年10月26日（土）

会場：福島県立医科大学 12号館1階（組織・病理学実習室）

参加費：参加費：3,000円（学生、初期研修医、技師、技術員、留学生は無料）

当番世話人：齋藤 清

事務局：岩楯 兼尚

福島県立医科大学 脳神経外科

〒960-1295 福島県福島市光が丘1番地

024-547-1268, 024-547-1111（内線6768）

## 交通案内



- J R福島駅東口から 路線バスが運行されています。

### ■福島交通バス

【乗車】東口バス乗り場 **5番または6番ポール** (おおよそ15~40分間隔でバスが運行)

#### 5番ポール

「伏拝・医大・美郷団地経由松川」

「医大・立子山経由飯野町」

「医大経由二本松」

「南福島タウン・桜台経由医大」

「清水町経由医大」

#### 6番ポール

「バイパス経由医大」

#### 【下車】「**医科大学前**」

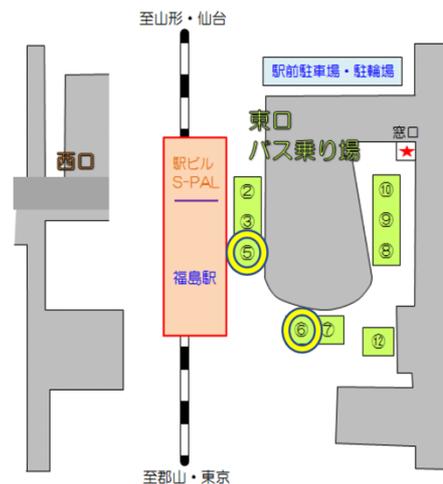
(所要時間約36分) 12号館・8号館近くに停車

(「医大病院前」は会場から遠くなります)

※ 所要時間は運行経路により若干の変動があります。

料金/片道500円 (小人250円)

詳細は<https://www.fmu.ac.jp/univ/daigaku/access.html>を御覧ください。



# 福島県立医科大学構内



**バス停**：①医科大学前、②医大病院前（①が近いです。）

**駐車場**：8号館前をご利用ください（ゲートなし、無料です）

**研究会(検鏡+発表)**：12号館1階 組織・病理学実習室 9時～17時30分

**世話人会**：8号館1階 S101会議室 11時50分～12時50分

**昼食(お弁当配付)**：5号館2階 第7講義室 12時～13時

附属病院（1階にローソン、スターバックス、食堂があります）

## 1. 会場について

福島県立医科大学医学部

自由検鏡 (9:00-12:55)	12号館1階	組織・病理学実習室
発表・討論 (13:00-17:30)	12号館1階	組織・病理学実習室
世話人会 (11:50-12:50)	8号館1階	S101 会議室
昼食 お弁当配付 (12:00-13:00)	5号館2階	第7講義室

## 2. 参加登録

受付場所：福島県立医科大学医学部 12号館1階 組織・病理学実習室

受付時間：午前8時45分から

参加費：3000円（但し学生，技師，看護師，留学生は無料）

## 3. 発表形式

### A) 一般演題

検鏡用標本の展示と口演発表（PowerPointによる）です。午前に標本観察を行い，午後に発表，質疑応答を行います。

#### ① 症例供覧

1. 標本展示会場は12号館1階 組織・病理学実習室です。
2. 標本は9時以降なるべくお早めに演題番号の掲示のあるテーブルに置いてください。当方でマッペを用意しますのでご利用ください。
3. 画像所見や肉眼所見のコピー等の資料もあわせて展示してください。
4. 顕微鏡は1演題につき1台用意いたします。

#### ② 発表

1. 13時から12号館1階 組織・病理学実習室で行います。
2. 発表時間：口演10分，質疑応答10分（合計20分）
3. 当方ではパソコン（Windows 7, Microsoft Office Standard 2010）を準備いたします。PowerPoint 2010形式に保存したデータをUSBメモリをお持ちください。PowerPoint以外のソフト，動画をご使用の方，およびMacintoshをご使用される方はモニター接続用の変換コネクタと一緒にご自分のパソコンをお持ちください。モニター出力端子はVGAケーブル（D-sub 15pin）です。当日はMacintoshコンピュータ（PowerPoint 2019 for Mac）も準備致します。午前中に受付にて試写を行ってください。

各テーブルにモニターが設置されており，オーディエンスは各テーブルのモニターをみて発表を聞いて頂く形となります。

## B) Consultation session について

第 15 回研究会より企画されたセッションです。個別の症例や病変の要点を提示し、その場で参加者の意見を訊くものです。本年度研究会ではスケジュールの都合により一般演題と同様の症例提示時間はありませんが、学会発表や論文執筆の前段階として「ちょっと見解・解釈・今後の検索の進め方などを訊いてみたい」という症例を、午前中に標本展示会場にて参加者同士でお気軽にご相談ください。

## 4. 昼食

こちらでお弁当を準備致します。昼食は参加のご連絡を頂いた方の人数よりやや多めに準備致します。会場から距離はありますが、附属病院 1 階のローソン (24hrs.)、スターバックス、食堂のご利用も可能です。

## 5. 交通

冒頭の地図あるいは福島県立医科大学ホームページ

<http://www.fmu.ac.jp/univ/daigaku/access.html> を御覧ください。

お車でおいでの方は、8 号館前の駐車場をご利用ください。

## 6. 世話人会

研究会当日 11:50-12:50 に開催します。会場は 8 号館 1 階 S101 会議室です。

## 7. 日本病理学会のクレジットについて

本会に参加した場合、日本病理学会専門医専門医資格更新のための 5 単位が認定されます。会場受付にて参加証をお受け取りください。

## 8. 研究会に関する各種お問い合わせ

〒960-1295 福島市光が丘 1 番地 福島県立医科大学 脳神経外科

第 26 回東北神経病理研究会事務局 岩楯兼尚

Tel: (脳神経外科医局) 024-547-1268, 024-547-1111 (PHS 6768)

Fax: (脳神経外科医局) 024-548-1803

E-mail: (岩楯兼尚) [kiwatate@fmu.ac.jp](mailto:kiwatate@fmu.ac.jp)

## プログラム

- 09:00 受付・標本展示開始  
09:00～12:55 自由検鏡 (12号館1階 組織学・病理実習室)  
11:50～12:50 世話人会 (8号館1階 S101 会議室)  
13:00～16:35 演題発表・討論 (12号館1階 組織学・病理実習室)  
16:50～17:30 特別講演

### 開会の辞

12:55～13:00 当番世話人 齋藤 清 (福島県立医科大学脳神経外科)

### セッション1

13:00～13:40 座長：渡邊みか (東北大学病院 病理部)

1. GRN 変異を有する若年性認知症の1剖検例  
○西田尚樹、畑由紀子、一萬田正二郎  
富山大学大学院医学薬学研究部 法医学
2. Aβ 関連巨細胞性動脈炎の一部検例における大脳皮質 Aβ の定量評価  
○徳武新之介<sup>1,2)</sup>、宮田 元<sup>1)</sup>、福迫俊弘<sup>3)</sup>、田中慎介<sup>4)</sup>  
1) 秋田県立循環器・脳脊髄センター研究所脳血管研究センター 脳神経病理学研究部、2) 秋田大学医学部医学科3年、3) 山口県立総合医療センター 神経内科、4) 同病理診断科

### セッション2

13:40～14:20 座長：浅野研一郎 (弘前大学大学院医学研究科 脳神経外科)

3. 卵巣横紋筋肉腫が脳転移した1例  
○糸川知之<sup>1)</sup>、後藤 健<sup>2)</sup>、小林 亨<sup>2)</sup>、古川佑哉<sup>2)</sup>、喜古雄一郎<sup>3)</sup>、添田 周<sup>4)</sup>、菊田 敦<sup>5)</sup>、岩楯兼尚<sup>6)</sup>  
1) 星総合病院 初期臨床研修医、2) 同 脳神経外科、3) 福島県立医科大学 病理病態診断学、4) 同産科・婦人科学、5) 同小児腫瘍科、6) 同 脳神経外科
4. Histiocytic sarcoma of CNS の1例  
○阿部 暖<sup>1)</sup>、井口正寛<sup>1)</sup>、山田匠希<sup>2)</sup>、吉田健二<sup>1)</sup>、時村 瞭<sup>1)</sup>、金井数明<sup>1)</sup>  
1) 福島県立医科大学 脳神経内科、2) 同 病理病態診断学

【休憩 14:20～14:35】

### セッション3

14:35～15:15 座長：宮田 元 (秋田県立循環器・脳脊髄センター 脳神経病理学研究部)

5. クモ膜下出血を呈した Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor の一手術例  
○石毛良美<sup>1)</sup>、五十嵐晃平<sup>1)</sup>、川並香菜子<sup>1)</sup>、松田憲一郎<sup>1)</sup>、園田順彦<sup>1)</sup>、小森隆司<sup>2)</sup>  
1) 山形大学医学部 脳神経外科、2) 東京都立神経病院 検査科
6. 播種性アスペルギルス症にマスキングされたTリンパ芽球性悪性リンパ腫の一例  
○渡邊みか<sup>1)</sup>、金森政之<sup>2)</sup>、斎藤竜太<sup>2)</sup>、入江正寛<sup>3)</sup>、片山紗乙莉<sup>3)</sup>、笹原洋二<sup>3)</sup>  
1) 東北大学病院 病理部、2) 同 脳神経外科、3) 同 小児科

#### セッション4

15:15～15:55 座長：鈴木博義（国立機構仙台医療センター 病理診断科）

7. 画像上膠芽腫との鑑別が困難で BRAF-V600E mutation のある localized glioma 症例  
○浅野研一郎<sup>1)</sup>、黒瀬 顕<sup>2)</sup>、鎌滝章央<sup>2)</sup>、小川 薫<sup>2)</sup>、柳谷啓太<sup>1)</sup>、角田聖英<sup>1)</sup>、奈良岡征都<sup>1)</sup>、麓 敏雄<sup>1)</sup>、大熊洋揮<sup>1)</sup>  
1) 弘前大学大学院医学研究科 脳神経外科、2) 同 病理診断科
8. 難治性てんかん患者の右前頭葉に合併した低悪性度膠腫（Low grade epilepsy associated tumor, LEAT）と考えられた1例  
○鈴木博義<sup>1)</sup>、岡 直美<sup>1)</sup>、岩崎真樹<sup>2)</sup>、宮田 元<sup>3)</sup>、大沢伸一郎<sup>5)</sup>、中里信和<sup>4)</sup>、富永悌二<sup>5)</sup>  
1) 国立機構仙台医療センター 病理診断科、2) 国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経外科、3) 秋田県立循環器・脳脊髄センター 脳神経病理学研究部、4) 東北大学 てんかん科、5) 東北大学 脳神経外科

#### セッション5

15:55～16:35 座長：西田尚樹（富山大学大学院医学薬学研究部 法医学）

9. 円蓋部（脳実質外）海綿状血管腫（cavernous hemangioma）の一例  
○麦倉俊司<sup>1)</sup>、渡邊みか<sup>2)</sup>、遠藤英徳<sup>3)</sup>  
1) 東北大学 放射線診断科、2) 同 病理部、3) 同 神経外科学
10. 皮質下出血を認めた感染性心内膜炎の1剖検例  
○今 智矢<sup>1,2)</sup>、奈川大輝<sup>4)</sup>、中田真道<sup>4)</sup>、羽賀敏博<sup>3)</sup>、阿部直樹<sup>4)</sup>、鬼島 宏<sup>3)</sup>、富山誠彦<sup>2)</sup>、若林孝一<sup>1)</sup>  
1) 弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学、2) 同 脳神経内科、3) 同 病理生命科学、4) つがる総合病院 循環器・呼吸器・腎臓内科

【休憩 16:35～16:50】

#### 特別講演

16:50～17:30 座長：若林孝一（弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学）

「中枢神経系リンパ腫関連」  
橋本優子（福島県立医科大学 病理病態診断学）

#### 閉会の辞

17:30～17:35 東北神経病理研究会 代表世話人  
若林孝一（弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学）

# 演 題 抄 録

## 1. GRN 変異を有する若年性認知症の 1 剖検例

○西田尚樹、畑由紀子、一萬田正二郎  
富山大学大学院医学薬学研究部 法医学

**[症例]** 死亡時 65 才、女性, [既往歴] 特記事項なし.

**[家族歴]** 死亡時点で両親、兄弟に認知症なし.

**[現病歴]** 56 才時に物忘れが出現, 58 才時に病院受診、MMSE20/30, HDS-R 16/30, 脳血流 SPECT にて後部帯状回で低下あり.アリセプト投与されたが増悪続き, 独語, 胸像現象, 放尿などが出現. 63 才時からは開業医へ紹介されているが, ほとんど受診していない. 某日自宅で死亡発見, 家族によると死亡約 1 年前から, 寝たきりとなり. 2 ヶ月前からは自力での摂食が不可能となっていた. 自宅で心肺停止と消防通報あり, その後死亡確認された.

**[剖検所見]** 高度るい瘦, 多数の褥瘡, および癩痕あり.気管内に吐物吸引が認められ, それに伴う窒息が直接死因と考えられた.

**[神経病理所見]** 脳重量 1,150g.前頭葉, 側頭葉の萎縮, シルビウス裂の開大あり.剖面では大脳皮質の萎縮と脳室拡大が高度で, 海馬を含む内側側頭葉には高度の萎縮を認める.黒質に軽度の色素脱出あり.組織学的に前頭葉, 側頭葉の軽度神経細胞脱落あり, 海綿状変化は不明瞭だが, 扁桃体, 海馬錐体細胞の脱落高度, グリオーシス認める.免疫染色では CERAD C, Thal phase 5 の  $\beta$ -amyloid 沈着と高度 amyloid angiopathy. Braak NFT stage 6, 辺縁系高度、側頭葉中等、前頭葉、脳幹軽度の Lewy pathology あり.末梢には認めない. 眼窩前頭皮質. 内側側頭葉でほぼ神経細胞内に限局した TDP-43 陽性封入体を認める.

**[遺伝子検査]** 次世代シーケンサーで神経変性疾患関連遺伝子のパネルシーケンスを行ったところ, GRN\_p.Asn119del を認めた.

**[考察]** GRN\_p.N119del は, 臨床的に PSP-like syndrome を呈した家系で検出されたことが報告されている(Yabe I et al. Sci Rep 2018; 8:819). GRN 遺伝子変異は前頭側頭葉型認知症との関連を示唆する文献が多い一方, アルツハイマー病(AD)様の表現系を呈する例もあるとされる. Lewy 病理との関連は不明である. 本例は AD-FTLD スペクトラムの存在

(Neurology, 71, 1191, 2008), GRN 遺伝子変異の臨床病理学的表現型を考察する上で有用な症例と考えられた.

**[問題点]** 本例の Lewy, TDP-43 病理の解釈を含めた神経病理学的診断につき, ご教示お願いいたします.

## 2. Aβ 関連巨細胞性動脈炎の一部検例における大脳皮質 Aβ の定量評価

○徳武新之介<sup>1,2)</sup>、宮田 元<sup>1)</sup>、福迫俊弘<sup>3)</sup>、田中慎介<sup>4)</sup>

1) 秋田県立循環器・脳脊髄センター研究所脳血管研究センター 脳神経病理学研究所、2) 秋田大学医学部医学科 3 年、3) 山口県立総合医療センター 神経内科、4) 同病理診断科

【症 例】 死亡時 83 歳，男性

【既往歴】 糖尿病，高血圧，脂質異常症

【主 訴】 意識障害

【現病歴】

病前は基本的な ADL は自立していたが，しばしば物忘れの症状あり。20XX 年 5 月 20 日頃より頭痛を訴え，25 日頃より発語量が低下。27 日に転倒し骨折を疑われたため整形外科受診。骨折はなかったがぼんやりして ADL が低下していたため入院。頭部 MRI では右頭頂～後頭葉の脳回に沿う FLAIR 高信号域と脳溝の狭小化がみられた。脳脊髄液検査では単核球優位の細胞数増多 (47/mm<sup>3</sup>)。髄膜脳炎と診断され抗菌薬が投与された。また脳脊髄液には IgG index の上昇もあり炎症性疾患の可能性も考慮されたが，全身状態不良のため脳生検は行わず，7 月 12 日よりステロイドパルス療法 (methylprednisolone 1g/日，3 日間×2クール)，8 月 2 日よりプレドニゾロン内服投与開始。一時的な意識レベルの改善がみられたが 9 月上旬より徐々に活気がなくなり，発語も減少，脳脊髄液細胞数の軽度上昇もみられた。9 月 19 日頃から微熱が持続し，胸部 CT でニューモシチス肺炎を疑う両肺野スリガラス陰影がみられた。次第に呼びかけなどへの反応が乏しくなり，痰から MRSA，血液からサイトメガロウイルス抗原が検出された。9 月 29 日頃からは呼びかけに対する反応がなくなり，10 月 1 日永眠。最終的な臨床診断は自己免疫性髄膜脳炎で，血管炎，悪性リンパ腫，サルコイドーシスが鑑別疾患として挙げられた。全経過約 4 ヶ月。ステロイド総投与量 9355mg。

【神経病理所見】

固定後脳重量 975g。肉眼的に大脳の非対称性萎縮が見られ，剖面では右頭頂葉から後頭葉にかけて皮質と白質の色調異常，左側頭葉底面の陳旧性くも膜下出血，および右頭頂葉と右小脳半球の出血性梗塞が認められた。組織学的には右頭頂葉から後頭葉にかけて重度の脳アミロイド血管症 (Aβ 陽性) が認められ，動脈壁の破壊性変化と炎症性破壊性変化，皮質内微小梗塞と微小出血，および広範な白質変性と虚血性変化を伴い，ごく一部の皮質内小動脈に巨細胞性動脈炎の像も認められた。脳のその他の部でもアミロイド血管症が広範囲に認められたが，二次性破壊性変化は比較的軽かった。その他，アルツハイマー病変 (A3 B3 C3)，嗜銀顆粒 (Saito stage 3)，TDP-43 陽性封入体 (左辺縁系のごく一部に限局)，高血圧性血管症が見られた。神経病理学的の主病変は右頭頂葉から後頭葉に主座をおく Aβ 関連巨細胞性動脈炎 (Aβ-related giant cell angiitis: ABRA) と診断した。なお，大脳皮質における Aβ 免疫反応は ABRA が認められた右頭頂葉で左頭頂葉に比して明らかに弱かった。Aβ 陽性老人斑の数に明らかな差はない印象だった。

【考察】

本例における ABRA の炎症所見は未治療生検例に比して明らかに軽く，多核巨細胞はごくまれに大脳皮質内の小動脈に認められるのみである。これはステロイド投与による修飾を反映した所見と考えられ，臨床症状と画像所見の経過からステロイド投与前には典型的な巨細胞性動脈炎の病理所見を生じていた可能性が高い。また，画像解析ソフトを用いて大脳皮質における Aβ 沈着の占める面積比率 (%) を脳の各部位で分析したところ，重度の脳アミロイド血管症と ABRA が見られた右頭頂において，Aβ 平均沈着面積比率 (%) が他部位 (左頭頂葉，両側前頭葉，両側側頭葉新皮質) に比して有意に低かった (ANOVA with post-hoc Scheffé's test,  $p < 0.05$ )。このことは同部における Aβ 免疫反応が弱いことと併せて，右頭頂葉皮質の Aβ 沈着量が他部位に比して有意に少ないことを示唆する。その理由として，ABRA として生じた血管壁 Aβ に対する自己免疫反応が隣接する大脳皮質 Aβ にまで及んだ可能性が考えられる。今後は大脳皮質における炎症細胞やミクログリアの評価が必要と考えている。

### 3. 卵巣横紋筋肉腫が脳転移した1例

○糸川知之<sup>1)</sup>、後藤 健<sup>2)</sup>、小林 亨<sup>2)</sup>、古川佑哉<sup>2)</sup>、喜古雄一郎<sup>3)</sup>、添田 周<sup>4)</sup>、  
菊田 敦<sup>5)</sup>、岩楯兼尚<sup>6)</sup>

1) 星総合病院 初期臨床研修医、2) 同 脳神経外科、3) 福島県立医科大学 病理病態  
診断学、4) 同産科・婦人科学、5) 同小児腫瘍科、6) 同 脳神経外科

【症例】24歳 女性

【既往歴】14歳 右卵巣腫瘍（Sertoli Leydig cell tumor with heterologous  
component of rhabdomyosarcoma）術後

【臨床経過】

201X年7/23頃から頭痛の自覚があったが様子を見ていた。7/30 21:33頃自宅でくつろいでいたところ突然気分不快が生じ、まもなく意識レベル低下し21:38救急要請された。救急隊接触時JCS300、痙攣重積状態、瞳孔不同、両側対光反射消失の状態の前医へ搬送された。頭部CTで左皮質化出血を指摘され、脳ヘルニアを呈していた。3D-CTAでは血管異常はなく、出血部付近に造影効果の乏しい約5cmのmassが指摘された。翌日当院転院搬送となり緊急で頭蓋内腫瘍摘出術が行われた。術後症状は改善し意識清明、麻痺なく左動眼神経麻痺も改善した。右上1/4半盲があり、HDS-R26点も注意障害等が残存した。9/10自宅退院し9/17他病院へ入院、後療法の予定となった。

【病理所見】

標本の脳腫瘍には成熟した軟骨組織が島状に認められた。その間に浮腫状の間質を背景に紡錘形細胞が特定の配列を示さずに増殖している領域が複数散見された。紡錘形細胞感には豊富な好酸性胞体を有する異型細胞が多数見られ、一部細胞では横紋が確認できた。同細胞は免疫染色でDesmin,CD56,Vimentin陽性を示すことからrhabdoidへの分化を示す細胞と判断された。以上より、既往の卵巣腫瘍におけるrhabdomyosarcomaを含めたheterologous componentの転移と考えられた。標本内にSertoli細胞成分は確認できなかった。

【問題点・新規性】

横紋筋肉腫の異種成分を含むセルトリ・ライディッヒ細胞腫瘍の横紋筋肉腫成分のみが脳転移したと思われるが、卵巣原発の横紋筋肉腫は稀であり、さらに脳転移した症例は極めて稀であると思われるため報告する。

#### 4. Histiocytic sarcoma of CNS の 1 例

○阿部 暖<sup>1)</sup>、井口正寛<sup>1)</sup>、山田匠希<sup>2)</sup>、吉田健二<sup>1)</sup>、時村 瞭<sup>1)</sup>、金井数明<sup>1)</sup>  
1) 福島県立医科大学 脳神経内科、2) 同 病理病態診断学

【症例】38 歳女性

【臨床経過】2017 年 5 月から頭痛, 7 月から歪視, 複視が出現し, 嘔吐を繰り返すようになり, 近医で特発性頭蓋内圧亢進症としてアセタゾラミド内服が開始されたが, その後も頭痛症状は増悪した. 10 月の髄液細胞診で class V 悪性(腺癌疑い)とされ, 髄膜癌腫症疑いで CT, FDG-PET, マンモグラフィ, 消化管内視鏡を施行されたが腫瘍は指摘されなかった. 2018 年 1 月に当院に転医し, 髄膜炎, 神経サルコイドーシス, 神経ベーチェットを鑑別に検査を行ったが原因不明であった. 髄液検査にてリンパ球優位の細胞数上昇と糖低値を認め, 結核性髄膜炎が否定できず, 抗結核薬+ステロイドを開始したが改善はみられなかった. 同年 6 月に脳浮腫の進行がみられ, V-P シヤントを造設した. この際に脳表面の生検を施行したが, 炎症所見のみであり診断に至らなかった. 同時期から左下肢痛としびれが出現し, 脊髄造影 MRI にて馬尾の肥厚・造影効果を認めた. 同部位から生検を施行したが, 炎症性変化のみで確定診断には至らなかった. ステロイドは漸減終了したが, その後から下肢の筋力低下, 感覚障害が出現したため, ステロイドは再開した. 2019 年 1 月から霧視, 両側視力低下が出現したため, 神経内視鏡下透明中隔開窓術を施行したが, 症状に変動はみられなかった. 下肢の症状は進行・範囲拡大し, 2019 年 5 月時点で両下肢弛緩性麻痺, 両上肢筋力低下, 両側 L2 以下の全感覚鈍麻, 膀胱直腸障害が認められた. 同年 6 月に PET-CT 撮影したところ, 脊髄, 馬尾の集積に加えて左腹膜にも病的集積を認め, 同部位から腹膜生検を施行した. 当初は脱分化型脂肪肉腫が疑われたが, 当院整形外科との協議, 外部施設へのコンサルテーションを踏まえ再検討し, 組織球性肉腫の診断となった. 今後, 当院血液内科にて化学療法を行う方針である.

【病理所見】

- ①髄液細胞診 淡い細胞質, 核腫大, 核偏在性のみられる組織球様の細胞が多数出現し, ごく少数相互封入像が観察される. 核分裂像も少数出現している. 細胞診標本で免疫染色を施行したところ, 組織球様の細胞は PGM-1(+)であり単球もしくは組織球と考えられたが, 悪性の診断には至らなかった.
- ②脳 多数の組織球が軟膜上に集簇している. 組織球以外の炎症細胞はわずかであった.
- ③馬尾 馬尾神経の軟膜上に多数の組織球が集簇し, 馬尾神経は組織球に覆われている状態であった. 馬尾生検の時点では悪性(組織球性肉腫)の診断には至らなかったが, 後方視的な検討の結果, 観察された組織球は, 腹膜検体に含まれる異型細胞と考えられた.
- ④腹膜結節 大型で細胞質の広い異型細胞がびまん性に増殖している. 細胞質は好酸性～泡沫状, 一部空胞状であった. 脳, 馬尾でみられた組織球も多数観察される. 異型細胞は免疫組織化学的に AE1/AE3 (-), S100 (-), CD 163 (++) , CD4 (+), KP-1 (++) , CD3 (-), CD20 (-), CD30 (-), lysozyme (-), MDM2 (focal +), MPO (-), BRAF V600E (-)を示し, 組織球性肉腫と考えられた.

【考察】中枢神経系組織球系肉腫(Histiocytic sarcoma of CNS)は過去に 30 例ほどしか報告されていない大変稀な疾患である. 本症例では原因不明の頭蓋内圧亢進症, 中枢神経病変に対して複数回の髄液細胞診, 脳生検および馬尾生検を行ったが診断に至らず, 腹膜への転移巣からの生検によって初めて診断し得た. 原因不明の中枢神経病変に対しても生検を繰り返すことで診断に至る可能性があると考ええる.

【問題点】(病理側からみた疑問点)

- ・病理学的には組織球性肉腫と考えられるが, 組織球性肉腫は aggressive な経過をたどるとされ, 本症例のように慢性髄膜炎のような形で発症し, 数年の経過を経る場合があるのかどうか.
- ・脳生検もしくは馬尾生検の時点で, 組織球性肉腫と診断することは可能であったか.
- ・本症例では, leptomeningeal な広がり呈しているが, 組織球性肉腫で典型的な広がりなのかどうか.

## 5. クモ膜下出血を呈した Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor の一手術例

○石毛良美<sup>1)</sup>、五十嵐晃平<sup>1)</sup>、川並香菜子<sup>1)</sup>、松田憲一朗<sup>1)</sup>、園田順彦<sup>1)</sup>、小森隆司<sup>2)</sup>

1) 山形大学医学部 脳神経外科、2) 東京都立神経病院 検査科

症例：46 歳，女性

既往歴，家族歴

20 歳台後半から月経不順ありエストロゲン・プロゲステロン内服

33 歳：膀胱癌摘出術施行，再発なく経過

臨床経過：

持続する浮動性めまいを主訴として MRI で頭蓋内から脊髄にわたって存在する病変を指摘され，当科紹介となった．初診時症状は軽度の小脳失調症状のみであり，MRI では脳幹周囲，脳室内，および脊髄の軟髄膜にびまん性病変を認めた．右小脳橋角部の病変では造影効果が認められ，この部では <sup>11</sup>C-methionine-PET で集積亢進が認められた．

診断のため脳室内の病変に対して脳内視鏡による生検術を施行した．病理所見は grade 2-3 相当の astrocytoma の像であった．術後経過中，突発的な頭痛と回転性めまいを発症し，頭部 CT では右小脳橋角部にクモ膜下出血が認められた．血腫による圧迫の解除と再出血予防も考え腫瘍の摘出術を施行し，造影病変を摘出した．

若干の耳閉感や下位脳神経症状を呈するも術後経過は良好であり，2 回目の病理診断では悪性を示唆する所見も認められたため，テモゾロミドによる維持化学療法を開始した．現在も症状と画像所見の増悪なく経過している．

病理所見：

病理組織所見では乏突起膠腫様の組織像や血管増生，異型細胞の集簇が認められた．免疫組織化学的には GFAP，OLIG2，synaptophysin などに陽性であった．FISH での検索では，1p19q の deletion は認められなかった．

問題点，新規性など：

DLGNT についてはいくつかの報告がなされているが，本症例で特筆すべきは経過中に出血を来した点や非造影病変と造影病変の 2 か所からの病理所見を得ている点である．文献的考察を加えて報告する．

## 6. 播種性アスペルギルス症にマスキングされたTリンパ芽球性悪性リンパ腫の一例

○渡邊みか<sup>1)</sup>、金森政之<sup>2)</sup>、斎藤竜太<sup>2)</sup>、入江正寛<sup>3)</sup>、片山紗乙莉<sup>3)</sup>、笹原洋二<sup>3)</sup>

1) 東北大学病院 病理部、2) 同 脳神経外科、3) 同 小児科

【症例】:10歳台、男性

【既往歴、家族歴等】 特記すべきものなし

【臨床経過】

X-1年10月中旬より労作時呼吸苦および喘鳴が出現。

X-1年11月 呼吸苦増悪、起坐呼吸・全身浮腫あり、心タンポナーデを認め、FDG-PETで縦隔にびまん性に高集積を認めた。心嚢液のドレナージを施行、心嚢液細胞のセルブロック標本にてTリンパ芽球性リンパ腫（T-LBL）と診断、骨髄浸潤も認められ（Stage 4）化学療法を開始した。また、心嚢液内に幼弱な顆粒球系細胞（前骨髄球～骨髄球）の著明な増加を認め、治療開始後にそれらが爆発的に増加し、末梢のWBCが80000/ $\mu$ l程度まで上昇したため、骨髄増殖性腫瘍（MPN）とT-LBLの合併と考えられた。

X-1年11月下旬、下部消化管出血、肺アスペルギルス症の合併あり、抗真菌薬による加療を開始した。

X年1月 頭部CTにて脳膿瘍が発覚、脳膿瘍ドレナージ施行し、膿瘍内容物より真菌が同定され、培養にて*Aspergillus fumigatus*が検出された。

6-MP内服による腫瘍細胞コントロールを行ないつつ、ポリコナゾール投与にて感染コントロールを行なった。

X年2月甲状腺にもアスペルギルス膿瘍を併発、抗菌剤治療にて甲状腺および肺膿瘍については病変の悪化なく経過していた。

X年3月中旬 骨髄抑制遷延のため6-MP内服中断、画像上リンパ腫は寛解状態であった。

X年5月の頭部MRIにて左側脳室下角周囲の造影病変の拡大（一部側脳室内にも伸展）、頭痛・吐き気の増悪あり。

X年5月下旬 緊急脳膿瘍ドレナージ術を施行、病変部からの生検を行ったが、炎症細胞浸潤を伴うglial tissueのみで、アスペルギルス菌体はみられなかった。

X年6月初旬 膿瘍腔周囲の浮腫が増強、内科的治療の限界と判断し、開頭膿瘍摘出術を施行した。

【病理所見】

リンパ球や形質細胞などの炎症細胞浸潤を高度に伴った脳組織で、中心部に壊死を伴った大小の肉芽腫形成が多数観察された。肉芽腫周囲には膠原線維の増生した線維化もみられた。PAS染色で肉芽腫中心の壊死組織内にPAS陽性真菌をごく少数確認し、真菌の残存したアスペルギルス症と診断した。

【その後の経過】

真菌症として治療を継続したが、脳病変は改善せず増悪した。そのため、摘出検体の病理を再検討したところ、悪性リンパ腫も伴っていることが判明した。また上部消化管の生検からも悪性リンパ腫再発が確認された。X年7月より悪性リンパ腫に対する化学療法を開始し、頭蓋内病変の改善をみた。

【問題点】

肉芽腫病変が顕著であったことから、アスペルギルス症にとらわれてしまい、悪性リンパ腫病変が併存していることに気が付くことができなかった。多角的な視点で考える必要性を痛感した症例であった。

## 7. 画像上膠芽腫との鑑別が困難で BRAF-V600E mutation のある localized glioma 症例

○浅野研一郎<sup>1)</sup>、黒瀬 颯<sup>2)</sup>、鎌滝章央<sup>2)</sup>、小川 薫<sup>2)</sup>、柳谷啓太<sup>1)</sup>、角田聖英<sup>1)</sup>、奈良岡征都<sup>1)</sup>、麓 敏雄<sup>1)</sup>、大熊洋揮<sup>1)</sup>

1) 弘前大学大学院医学研究科 脳神経外科、2) 同 病理診断科

(症例) 17歳、女性

(家族歴) 母：大腸癌、弟：脳性麻痺

(臨床経過) 2週間前より頭痛出現。次第に激烈となり2日前から悪心嘔吐あり。意識障害のため当院へ搬送入院。入院時 JCS II-10、軽度左片麻痺あり。MRI では右側頭葉に約4cmの ring enhance を認め、中心は necrosis もしくは嚢胞と考えられた。CT 上一部腫瘍内出血が見られた。脳血管撮影では early venous filling と強い腫瘍濃染像が見られ、GBM や extraventricular anaplastic ependymoma を考えた。頭痛と意識障害が進行し、入院後3日目に緊急手術を施行した。

(手術所見) 頭蓋内圧は亢進しており、腫瘍の主座は右中側頭回だった。暗赤色を呈し5ALA 強陽性、易出血性であった。中心部は壊死と嚢胞が混在しており可及的に内減圧を行ったところ、内部には壊死した腫瘍血管も多数みられ、周辺境界は比較的明瞭であった。High grade glioma を疑い、肉眼的に全摘した。

(術後経過) 症状は速やかに軽快、G3 high grade glioma に準じた放射線化学療法(TMZ)を導入し治療した。神経脱落症状なし。

(病理所見) 細胞密度は高く、淡好酸性胞体を持つ中型～大型の腫瘍細胞が慢性に増殖。紡錘形～一部 epithelial だった。大きな凝固壊死や多数の palisading necrosis、microvascular proliferation があり、一見して GBM 様である。しかし mitosis は少なく、クロマチン濃染は目立たず、多形性に乏しく、EGB が多数見られた。免疫染色は GFAP, vimentin, olig2, p53, EGFR, BRAF-V600E, ATRX 陽性、IDH 陰性、MGMT 10%, MIB-1 15% であった。シーケンスは IDH1/2, TERT wild, BRAF-V600E mut であり、astrocytic tumor ではあるが診断困難例であった。

(問題点) 本症例の特徴は臨床症状、画像所見、手術所見とも悪性で GBM を強く疑う。一方、病理所見は GBM 様であるが浸潤性は低く、細胞増殖能も高くなく、一部 PXA 様構造がみられる。免疫染色と遺伝子検索を駆使しても診断困難例となることは多々あるが、近年 BRAF-V600E mut astrocytic tumor は周辺境界が比較的明瞭であるとの報告が見られており、本症例との類似点も多い。本症例の診断は如何様になるか？ 今後 IDH wild astrocytic tumor や IDH wild BRAF mut astrocytic tumor 等の新しい範疇の腫瘍になる可能性も含めて、諸先生型のご意見を伺いたいと思います。

## 8. 難治性てんかん患者の右前頭葉に合併した低悪性度膠腫 (Low grade epilepsy associated tumor, LEAT) と考えられた 1 例

○鈴木博義<sup>1)</sup>、岡 直美<sup>1)</sup>、岩崎真樹<sup>2)</sup>、宮田 元<sup>3)</sup>、大沢伸一郎<sup>5)</sup>、中里信和<sup>4)</sup>、富永悌二<sup>5)</sup>

1) 国立機構仙台医療センター 病理診断科、2) 国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経外科、3) 秋田県立循環器・脳脊髄センター 脳神経病理学研究部、4) 東北大学 てんかん科、5) 東北大学 脳神経外科

【症例】：20 才代，男性

【家族歴】：特記すべき事項なし

【既往歴】：2 才 熱性けいれん

【臨床サマリー】：9 才よりてんかんと診断され，複数の薬剤に治療受けていたが，週 1 回程度の発作が継続していた．MRI で右上前頭回実質内に約 2cm 大のほとんど mass effect を示さない造影効果のない腫瘍が認められた．T2-WI, FLAIR では白質に高信号域があり，T1-WI で周囲皮質に沿って rim 状の高信号を認めた．CT では石灰化は認められなかった．てんかんコントロールの目的で，頭蓋内脳波の所見から，焦点と考えられる病変部と隣接する右前頭葉皮質の切除を行った．術後は神経学的に脱落兆候はなく，抗てんかん薬の併用下にてんかん発作は消失した．術後 10 年間腫瘍の再発もない．

【病理所見】：

紡錘形の膠細胞と考えられる細胞が束状に配列しさらにその束が交錯性に配列して増殖する像が主体である．脳表への腫瘍細胞の浸潤が認められる．病変内に含まれる血管周囲を取り巻くような血管中心性増殖パターンが目立つ．やや大型で形状不整な神経細胞が混在する．壊死や毛細血管増生所見は認められない．核分裂像は 0-1/10HPF．免疫染色では，腫瘍細胞が GFAP がびまん性に陽性．EMA のドット状反応が多数の腫瘍細胞細胞質に見られる．シナプトフィジン陰性で，CD34 陽性細胞も認められなかった．

【問題点】：

本腫瘍は浸潤性増殖所見が顕著で脳表面への広がりも顕著ではあるものの，細胞異型や多形成に乏しく，増殖能の低いことから低悪性度(low grade)の膠腫と考えられる．血管を取り巻くような増殖パターンや GFAP, EMA の免疫染色所見から Angiocentric glioma (AG), WHO grade I を考えた．AG はその特徴的な組織所見からよく知られている LEAT の 1 つではあるものの，希な腫瘍であり，他の LEAT との異同，鑑別診断につき検討が必要と考え症例提示する．特に腫瘍病変内に散在性に存在するやや形状不整にみえる神経細胞の評価をどう行うのか．腫瘍成分であれば，Glioneuronal tumor 特に Ganglioglioma との鑑別が重要となる．

## 9. 円蓋部（脳実質外）海綿状血管腫（cavernous hemangioma）の一例

○麦倉俊司<sup>1)</sup>、渡邊みか<sup>2)</sup>、遠藤英徳<sup>3)</sup>

1) 東北大学 放射線診断科、2) 同 病理部、3) 同 神経外科学

【症例】50代女性

【既往歴，家族歴等】特になし

【臨床経過】X-6年，左上肢振戦のため他院受診，MRIで右前頭部良性腫瘍が疑われた。X年，前頭部違和感のため他院再診，腫瘍増大を認め，当院紹介。

【画像所見】脳実質外腫瘍，増大傾向あり。CT：軽度高吸収，石灰化あり，接する骨肥厚あり。MR：T1WI，T2WIで灰白質とほぼ等信号。均一に強く造影効果，dural tail signあり。灌流画像において腫瘍に相当する著明な脳血液量（CBV）上昇あり。

【病理所見】右前頭部円蓋部腫瘍。硬膜に付着した長径27mm大の腫瘍。剖面暗赤色調でスポンジ状の腫瘍。組織学的には薄い壁構造と吻合し海綿状の内腔を有する血管の集簇よりなる。内面は内皮細胞がおおっている。壁部分は膠原線維が主体だが，所々不均一にわずかに弾性線維が介在し，平滑筋が少量ながら混在している。異型をともなう細胞は観察されない。軟部組織に発生する海綿状血管腫と判断される。

【問題点，ポイント】海綿状血管腫は，血管奇形の一つとされ，cavernoma, cavernous malformationと同義である。脳実質内，脳実質外では同じ組織像からなるとされるが，画像上の相違点は多く認められる。両者の特徴は以下である。

脳実質外の海綿状血管腫

- 海綿静脈洞に好発，円蓋部は稀
- 中年女性に好発，妊娠で増悪も
- T1WI低信号，T2WIで強い高信号，強く均一な造影効果
- 髄膜腫との鑑別点：T2WIで強い高信号，CTで低吸収，progressive contrast “fill in”
- 骨は圧排・菲薄化が多い
- 石灰化は少ない

脳実質内の海綿状血管腫

- テント上(80%，皮質下)，テント下(20%，橋)
- CT：淡い高吸収域，内部や辺縁に小石灰化
- MR：辺縁にヘモジデリン沈着による低信号帯
- 新旧の出血：T2WIで内部不均一，T1WI高信号
- 造影効果は乏しい
- 近傍に静脈奇形の合併がある。

発表では，円蓋部に生じた脳実質外の海綿状血管腫の一例（組織所見，画像所見）を提示し，脳実質内の海綿状血管腫との組織所見・画像所見の相違に関して議論を行う。

## 10. 皮質下出血を認めた感染性心内膜炎の1剖検例

○今 智矢<sup>1,2)</sup>、奈川大輝<sup>4)</sup>、中田真道<sup>4)</sup>、羽賀敏博<sup>3)</sup>、阿部直樹<sup>4)</sup>、鬼島 宏<sup>3)</sup>、  
富山誠彦<sup>2)</sup>、若林孝一<sup>1)</sup>

1) 弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学、2) 同 脳神経内科、3) 同 病理生命科学、4) つがる総合病院 循環器・呼吸器・腎臓内科

【症例】死亡時 82 歳、男性

【既往歴】77 歳、胃全摘術（胃癌）、腰椎後方固定術（腰部脊柱管狭窄症）。

【臨床経過】X 年 5 月、大動脈弁狭窄症のため経カテーテル大動脈弁置換術施行。同年 12 月 3 日、発熱、全身の痛みが出現（第 1 病日）。12 月 5 日、体動困難で救急搬送。体温 38.2 度、胸腹部に感染フォーカスはなく、血小板 7.6 万、CRP17.18mg/dL、FDP20.7μg/mL、プロカルシトニン 29.4ng/mL、尿中細菌 2+、亜硝酸塩 2+であり尿路感染症による敗血症、播種性血管内凝固症候群（DIC）と診断し入院となった。広域抗菌薬、トロンボモジュリン、免疫グロブリン投与により一旦 DIC は脱したが、37 度台の微熱が遷延していた。第 34 病日、40℃の発熱が見られ、再度 DIC となった。血液培養では MRSA が検出された。第 44 病日、突然意識障害、左共同偏視、右片麻痺が出現し、頭部 CT で左頭頂葉に出血性梗塞と考えられる所見を認めた。第 46 病日、死亡。

【剖検所見】全身臓器では大動脈弁に疣贅、腎糸球体にフィブリン血栓を認めた。中枢神経系では、固定前脳重 1216g、肉眼的に左頭頂葉白質を首座に側頭葉、後頭葉に及ぶ最大径 6.5cm の新鮮血腫を認めた。血腫周囲の白質には点状出血を認め、浮腫性であった。また、左運動野に径 1 cm 大の新鮮梗塞を認めた。組織学的には血腫周囲の点状出血は ring hemorrhage であり、その中央部の毛細血管内にフィブリン血栓を伴っていた。脳動脈硬化の程度は中等度で、細菌性動脈瘤、血管炎はなく、くも膜下腔の血管にフィブリン血栓やアミロイド沈着は認められなかった。加齢性変化は Braak stage III B であった。

【問題点】感染性心内膜炎に脳内出血が合併する場合、感染性動脈瘤の破綻、血管炎、出血性梗塞が発症機序とされているが、本例ではこれらの所見を認めなかった。DIC では出血性素因により脳内に点状出血を認め、それらが融合し血腫を形成することがある。本例では脳内のフィブリン血栓は左頭頂葉～側頭葉～後頭葉の毛細血管レベルの血管に局限して認められた。本例の脳内出血は DIC による点状出血を起点として生じたものと考えてよいか。

# Memo