

第 50 回上信越神経病理懇談会 (日本神経病理学会上信越地方会)

プログラム・演題抄録

期日：令和 8(2026)年 10 月 31 日(土)

場所：群馬大学医学部（前橋）

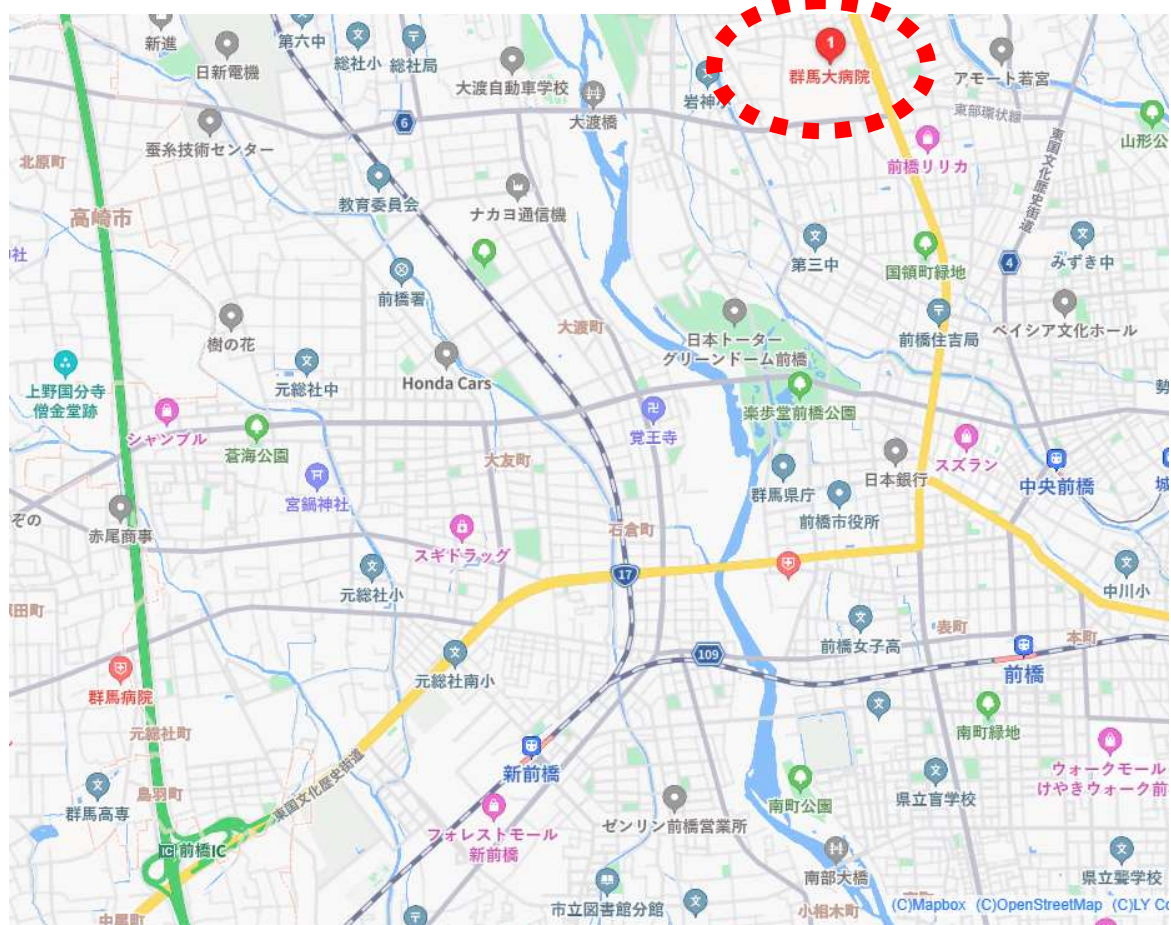
世話人：横尾英明（群馬大学大学院医学系研究科病態病理学）

交通案内

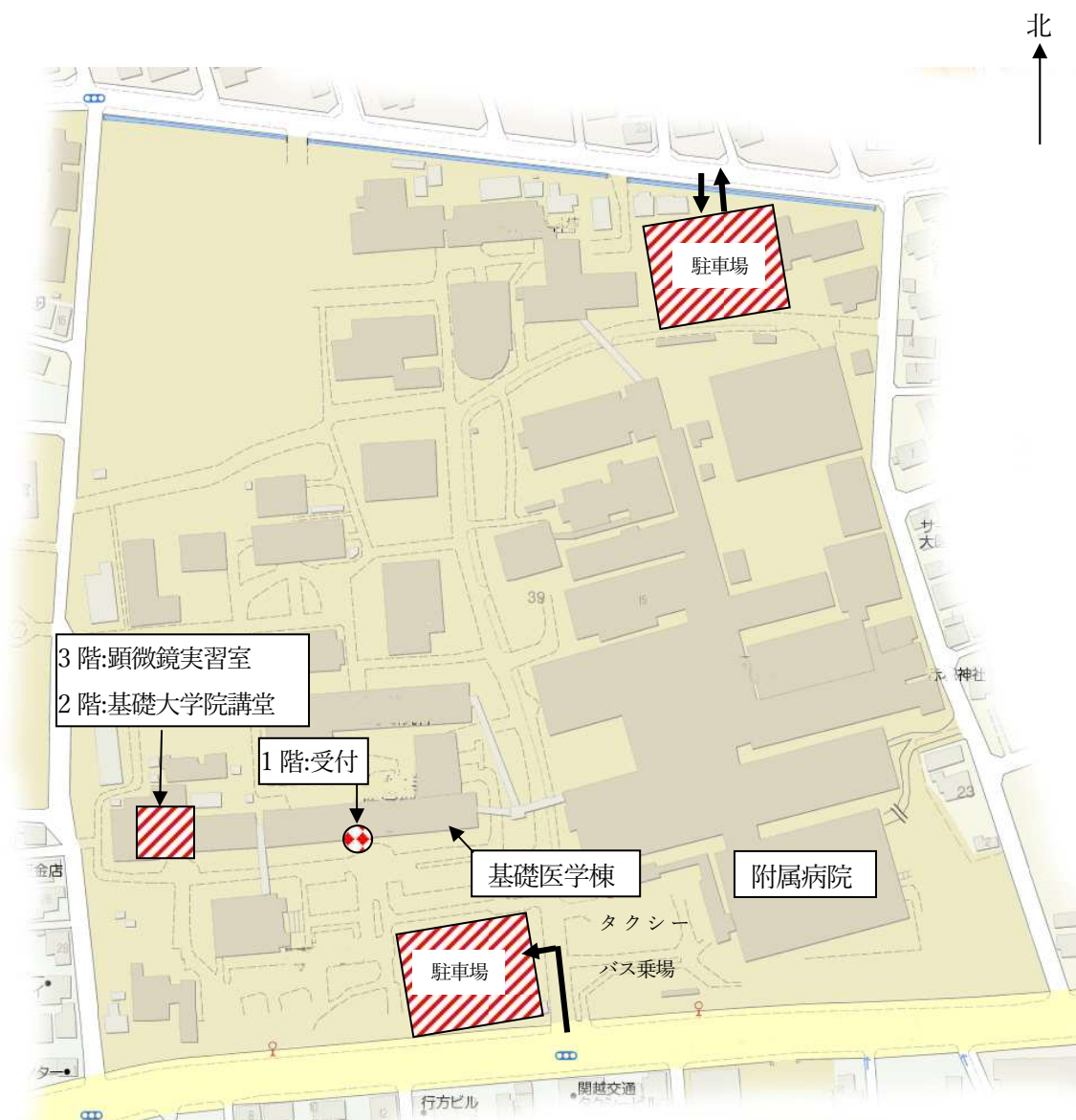
JR 両毛線 新前橋駅または前橋駅下車、タクシーで 10 分。

(JR 上越・北陸新幹線 高崎駅からはタクシーで約 30-40 分かかります。)

関越自動車道 前橋インターより 15 分。



群馬大学医学部（昭和キャンパス） 構内案内図



受付：基礎医学棟 1 階正面玄関ロビー、午前 10 時～

早めに到着された方は、027-220-7973 にご連絡ください。

講演会場（兼休憩室）：基礎医学棟 2 階、基礎大学院講義室

標本展示：基礎医学棟 3 階、顕微鏡実習室

駐車場：駐車券を本会の受付に提示すると 200 円でご利用いただけます。

お知らせとお願い

1. 受付は群馬大学医学部基礎医学棟 1 階正面玄関ロビーで、標本展示は基礎医学棟 3 階顕微鏡実習室にて、午前 10 時から開始します。早めに到着された方は 027-220-7973 までお電話ください。なお、基礎医学棟の出入り口にはオートロック機構がありますのでご注意ください。
2. 会の進行は、基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室にてまず演題ごとに PC による内容・見解・問題点などを説明していただきます。その後、昼食をとり（お弁当を用意いたします）、標本、データの観察を行い、最後に演題ごとに順次討論をいたします。最初の説明は 8 分、最後の討論は 10 分以内をお願いします。
3. 原則として Windows の Powerpoint でファイルを作製し、USB メモリーでお持ちください。ノートパソコンご持参の先生は一般的な接続形式(HDMI ケーブル)に接続できるパソコンをご用意ください。
4. 参加費は 2000 円です。会場受付でお支払いください。なお、技術員、海外留学生、学部学生の参加費は無料です。
5. 本会の記録は「The Kitakanto Medical Journal」に掲載されることになっています。出題者は 11 月 20 日までに抄録、写真(仕上がり時のサイズは約 8 x 6 cm、モノクロ、2 枚以内)、写真説明(100 文字以内)を群馬大学医学部病態病理学 松村望宛てにお送りください。電子メールによる入稿を歓迎します (nozomim@gunma-u.ac.jp)。事前抄録のまま変更のない場合はそのまま掲載させていただきます。

連絡先：

松村 望

〒371-8511 群馬県前橋市昭和町 3-39-22

群馬大学大学院医学系研究科病態病理学

Tel. 027-220-7971, 7972, 7973

Fax. 027-220-7978

nozomim@gunma-u.ac.jp

第 50 回上信越神経病理懇談会プログラム

10:00	受付	(基礎医学棟 1 階正面玄関ロビー)
10:00	標本展示	(基礎医学棟 3 階顕微鏡実習室)
11:00	世話人挨拶	(基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室)
11:05-12:09	各演題の提示	(基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室)
	昼食	(基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室)
	標本観察	(基礎医学棟 3 階顕微鏡実習室)
16:00-17:20	各演題の討論	(基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室)
17:20	閉会の辞	(基礎医学棟 2 階基礎大学院講義室)

演題

口演 討論

1 11:05 16:00 座長：齋藤理恵

臨床的に髄膜炎が疑われ、免疫治療が奏効せず死亡した 84 歳男性

○横尾英明¹、反町隼人²、井出宗則³

1)群馬大学大学院医学系研究科病態病理学分野

2)前橋赤十字病院 脳神経内科、3)同病理診断科

2 11:13 16:10 座長：他田真理

辺縁系脳炎で発症し脳生検で髄膜炎と診断後に大動脈炎を合併した 1 例

○寺本傑¹、菊地珠美²、田村哲郎³、関谷政雄⁴、石田祐己⁵、樋口陽⁶、山田翔太¹、坂井健二¹

1)上越総合病院脳神経内科、2)同膠原病内科、3)同脳神経外科、4)同病理診断科 5)信楽園病院

6)新潟県立中央病院神経内科

3 11:21 16:20 座長：坂井健二

An autopsy case of FTLD-FET with hemispheric asymmetry presenting as corticobasal syndrome

Yutong Li^{1,2}, Shoko Hongo¹⁻⁴, Mari Tada^{1,2}, Fumihiro Yanagimura³, Izumi Aida³, Tomohiko Ishihara⁴, Osamu Onodera⁴, Aki Sato³, Akiyoshi Kakita^{1,2}

1)Department of Pathology, Brain Research Institute, Niigata University

2)Center for Human Brain Resource Initiative (ChBRI), Niigata University

3)Department of Neurology, NHO Niigata National Hospital

4)Department of Neurology, Brain Research Institute, Niigata University

4 11:29 16:30 座長：信澤純人

新型コロナウイルスワクチン接種後にてんかん重積を起こし死亡した73歳男性剖検例

○山田光則¹、松本有機²、志村麻衣³、藤川裕恭⁴、矢澤正信³、菅野祐幸²

1)信州大学医学部神経難病学、2)信州大学医学部病理組織学

3)長野厚生連富士見高原病院内科、4)諏訪中央病院内科

5 11:37 16:40 座長：伊古田勇人

頸椎症を伴い、延髄・頸髄病変に消長を繰り返した venous congestive myelopathy の一剖検例

○井上穰¹、柳村文寛²、清水宏¹、岡本浩一郎³、会田泉²、中島孝²、佐藤晶²、柿田明美¹

1)新潟大学脳研究所病理学分野、2) NHO 新潟病院 脳神経内科、3)新潟大学脳研究所脳神経外科

6 11:45 16:50 座長：山崎文子

頭蓋外転移を生じた右側頭葉膠芽腫の1例

A case of right temporal glioblastoma patient with extracranial metastasis

○渡邊元、大村鷹希、大野誠、柳澤俊介、河内大輔、吉浦徹、関総一郎、成田善孝

1)国立がん研究センター中央病院 脳脊髄腫瘍科、2)信州大学医学部附属病院 脳神経外科学教室

7 11:53 17:00 座長：藤井 雄

腺癌様の上皮性分化を示す、*BEND2* 融合遺伝子を伴う星芽腫の1例

○白倉貴洋¹、○中田聡²、山崎文子³、堀口桂志²、大宅宗一²、横尾英明^{1,3}、信澤純人³

1)群馬大学医学部附属病院 病理診断科、2)同脳神経外科、

3)群馬大学大学院医学系研究科 病態病理学

8 12:01 17:10 座長：清水 宏

増大傾向を示した先天性頭頸部 glial/glioneuronal heterotopia～その組織学的多様性について～

○山田勢至¹、續木定智²、加藤久幸³、小島有紗⁴、田中真己人⁴、南口早智子²

1)藤田医科大学 腫瘍医学研究センター、2)同病理診断学、3)同耳鼻咽喉科学、4)同小児科学

1. 臨床的に髄膜炎が疑われ、免疫治療が奏効せず死亡した 84 歳男性

○横尾英明¹、反町隼人²、井出宗則³

1)群馬大学大学院医学系研究科病態病理学分野

2)前橋赤十字病院 脳神経内科、3)同病理診断科

【症例】84 歳男性。

【経過】食思不振、体動困難を主訴にかかりつけ医院を受診し、精査目的で前医内科を紹介受診。脱水症の診断で入院し、補液を開始して一時的に改善するも、数日後に発熱、意識レベルの低下をきたし、誤嚥性肺炎の診断で抗生剤投与。同時に実施した頭部 MRI で大脳基底核、脳室周囲に FLAIR 高信号域を検出。髄液細胞数 38 / μ L, 蛋白 61.1 mg/dL, 糖 56 mg/dL。髄膜炎の疑いで前橋赤十字病院脳神経内科に転院。転院時の意識レベルは JCS I-3、GCS E4V1M5、項部硬直(+)、Kernig 徴候(+)、抗サイログロブリン抗体陽性、抗 NAE 抗体陰性、抗甲状腺ペルオキシダーゼ抗体陰性。急性脳症型橋本脳症の可能性を考えてステロイドパルス療法を施行したが改善は乏しかった。尿中蛋白分画で γ グロブリン分画(κ 69.8 mg/L, λ 118 mg/L)が高値であり、多発性骨髄腫による髄膜炎である myelomatous meningitis も鑑別に血液内科にて精査をしたが、骨髄生検では異常を認めなかった。髄膜アミロイドーシスの鑑別に腹壁脂肪生検も施行したが異常は認めなかった。ステロイドパルス療法 3 コースと免疫グロブリン静注療法を施行したところ、髄液細胞所見は改善傾向を示したが臨床症状は改善せず、第 46 病日に死亡した。抗神経抗体は陰性だった(死後判明)。

【病理所見】脳は外表および断面ともに肉眼的に著変を認めなかった。組織学的には、クモ膜下腔の血管周囲の一部に、小型リンパ球様細胞が浸潤していた。狭い好塩基性細胞質を有する細胞が混在しており、形質細胞への分化が示唆された。免疫組織化学的に CD20、CD79 α 、bc1-2 が陽性で、 κ/λ の軽鎖制限は明らかではなかった。MIB-1 標識率は 10%程度であった。CD3、CD5、CD10、CD23、TdT、cyclin D1 は陰性だった。脳実質においては、前頭葉、側頭葉の皮質を中心とした層状皮質壊死、グリオーシス、微小脳梗塞といった虚血性変化が認められた。

【問題点】病理診断、臨床経過との整合性について。

2. 辺縁系脳炎で発症し脳生検で髄膜炎と診断後に大動脈炎を合併した1例

○寺本傑¹、菊地珠美²、田村哲郎³、関谷政雄⁴、石田祐己⁵、樋口陽⁶、山田翔太¹、坂井健二¹

1) 上越総合病院脳神経内科、2) 同膠原病内科、3) 同脳神経外科、4) 同病理診断科 5) 信楽園病院
6) 新潟県立中央病院神経内科

【症例】74歳、女性

【現病歴】4年半前にめまいによる歩行困難が生じ、翌月には頭痛、つじつまの合わない会話、意欲低下が出現したため当科を受診した。脳脊髄液検査で細胞数増多と蛋白の上昇がみられた。非ヘルペス脳炎が疑われ、ステロイドパルス療法、単純血漿交換療法、免疫グロブリン大量静注療法により臨床症状や髄液検査所見、画像所見は改善した。3ヶ月後に頭部MRIで両側側頭葉内側部や前頭頭頂部の脳表に複数のDWI・FLAIR高信号があり脳生検を行った。生検後に経口ステロイド療法を45mgで開始し、漸減した。3年半前より炎症反応が上昇し4ヶ月間で増悪。両側側頭部の拍動性頭痛、夜間の幻覚や易刺激性が出現した。脳脊髄液検査で細胞数増多と蛋白の上昇があり、髄膜脳炎の再燃と診断した。また、造影CTで大動脈とその分枝血管に造影効果を伴う壁肥厚が認められ大動脈炎と考えられた。ステロイド治療の強化を行い、トシリズマブ162mg/週を併用した。治療開始後に頭痛や精神症状は改善した。その後はステロイドを漸減しているが、1年7ヶ月前、1年5ヶ月前、6ヶ月前に胸背部の痛みや易刺激性で数日間入院したが、ステロイド4mgとトシリズマブで状態は安定している。

【脳生検所見、右前頭部】肉眼的にクモ膜の透過性低下あり。硬膜と大脳を採取。硬膜の一部の血管周囲に慢性の炎症細胞浸潤を認めるが血管炎や肉芽種なし。軟膜やクモ膜に好中球優位の炎症細胞浸潤を軽度から中等度認めるが、血管炎や肉芽種なし。クモ膜下腔には繊維増生あり。脳実質に異常なし。

【問題点・考察】辺縁系脳炎で発症し、経過中に軟膜主体の髄膜炎と大動脈炎を合併した。高安動脈炎では脳髄膜炎の合併の報告はあるが、辺縁系脳炎の報告はない。脳生検では血管炎の所見はなかったが、大血管-髄膜-辺縁系に炎症を生じる病態が考えられた。

3. An autopsy case of FTL D-FET with hemispheric asymmetry presenting as corticobasal syndrome

Yutong Li^{1,2}, Shoko Hongo¹⁻⁴, Mari Tada^{1,2}, Fumihiro Yanagimura³, Izumi Aida³, Tomohiko Ishihara⁴, Osamu Onodera⁴, Aki Sato³, Akiyoshi Kakita^{1,2}

1)Department of Pathology, Brain Research Institute, Niigata University

2)Center for Human Brain Resource Initiative (ChBRI), Niigata University

3)Department of Neurology, NHO Niigata National Hospital

4)Department of Neurology, Brain Research Institute, Niigata University

Case presentation

A 66-year-old man with no family history of neurological disease presented with speech difficulty, impaired movement of the right limbs, and right-hand numbness. Neurological examination revealed anarthria, limb-kinetic apraxia, right-sided rigidity, bradykinesia, and bilateral hyperreflexia and spasticity. Brain MRI revealed mild bilateral frontal atrophy and widening of the left central sulcus, while cerebral perfusion scintigraphy demonstrated left-predominant hypoperfusion in the posterior frontal lobes. Levodopa therapy was ineffective. On the basis of the Armstrong criteria, possible corticobasal syndrome was diagnosed. Cognitive function remained largely preserved for 2 years after onset, but respiratory and swallowing function gradually deteriorated. Four years after onset, percutaneous endoscopic gastrojejunostomy was undertaken and the patient became bedridden and unable to communicate. He died of respiratory failure approximately 7 years after onset.

Histopathological findings

The brain weighed 1,130 g and showed left-predominant frontal atrophy, most pronounced in the precentral gyrus, with thinning of the corpus callosum. Neuronal loss was most severe in the premotor and motor cortices and putamen, with left-sided predominance. The frontal cortex, globus pallidus, substantia nigra, and inferior olivary nucleus also showed neuronal loss, while severe degeneration of the subcortical white matter underlying the affected cortex and corticospinal tracts predominantly affected the left side. Numerous eosinophilic or basophilic neuronal cytoplasmic inclusions immunoreactive for FUS and TAF15 were observed in these regions, and the pontine and dentate nuclei. Some inclusions were also EWS-positive. A small number of glial cytoplasmic inclusions were present mainly in the cerebral cortex and putamen, and rarely in the white matter. No pathogenic *FUS* variants were identified.

Discussion

FUS, EWS, and TAF15 constitute the FET family of DNA/RNA-binding proteins involved in RNA metabolism. FUS-positive inclusions usually occur in amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal lobar degeneration (FTLD). FTLD-FUS cases are generally sporadic and lack *FUS* variants. In FTLD-FUS, the inclusions are also immunoreactive for TAF15, and variably for EWS. The absence of *FUS* variants and the immunoreactivity of inclusions for FUS, TAF15 and EWS supported classification of the present case within the FTLD-FUS (FTLD-FET) spectrum. However, this case was distinguished by left-right asymmetry of the cortical and putaminal degeneration, and severe degeneration of the white matter. We discuss how this case fits within the spectrum of FET proteinopathies and the possible mechanisms underlying the hemispheric asymmetry and white matter degeneration.

4. 新型コロナウイルスワクチン接種後にてんかん重積を起こし死亡した 73 歳男性剖検例

○山田光則¹、松本有機²、志村麻衣³、藤川裕恭⁴、矢澤正信³、菅野祐幸²

1) 信州大学医学部神経難病学、2) 信州大学医学部病理組織学

3) 長野厚生連富士見高原病院内科、4) 諏訪中央病院内科

【症例】死亡時、73 歳、男性。主たる薬歴として、巨細胞性動脈炎に対しプレドニン 10 mg/日内服中。新型コロナウイルスワクチン接種歴 2 回（X-9 ヶ月および 10 ヶ月）。いずれも発熱、けいれんなし。末期の慢性閉塞性肺疾患で入院していたが、経過良好のため退院予定前日（X-2 日）の午後に新型コロナウイルスワクチン 3 回目の接種を受けた。X-1 日の早朝と 14:00 に頭痛の訴えあり。14:10 意識障害出現。14:30 MRI 検査で異常なし。15:30 下肢の強直、関代性痙攣が出現し、持続。X 日 0:00 呼吸状態悪化。6:45 死亡。

後日、脳の組織所見を把握後、MRI 血管造影を再検討したところ、中および後大脳動脈に多数の血管攣縮像が確認された。

【神経系組織所見】固定後脳重 1290 g。脳には肉眼的に大きな病変を指摘できなかったが、組織学的に両側の中および後大脳動脈灌流領域の大脳皮質主体に、急性の斑状性虚血性変化が多数認められた。すなわち斑状の高度虚血性変化が、側頭葉外側部、海馬（CA1-3）、島皮質の一部に、やや軽度の虚血性変化が側頭葉底部、後頭葉、島皮質や前頭葉の一部などに多発していた。脳表や脳実質内に血栓形成はなく、炎症細胞浸潤やグリア反応も認められなかった。橋底部にラクナ梗塞が認められた。

【問題点】脳組織所見の把握とその成因の考察、X-1 日の脳血管変化と脳組織所見の関連性、こうした病変と新型コロナウイルスワクチン接種との関連が問題となる。

5. 頸椎症を伴い、延髄・頸髄病変に消長を繰り返した venous congestive myelopathy の一剖検例

○井上穰¹、柳村文寛²、清水宏¹、岡本浩一郎³、会田泉²、中島孝²、佐藤晶²、柿田明美¹

1)新潟大学脳研究所病理学分野、2) NHO 新潟病院 脳神経内科、3)新潟大学脳研究所脳神経外科

【症例】80 歳、男性

【臨床経過】X 年 2 月 (67 歳)、膀胱直腸障害で発症。5 月、左上下肢筋力低下が出現。6 月、延髄下部から C6 に及ぶ長大で腫脹を伴う横断性 T2 強調高信号病変が出現。8 月、歩行困難となり入院。NMOSD やサルコイドーシスに伴う脊髄炎が疑われた。ステロイドパルス療法により杖歩行可能となり、画像所見も著明に改善した。10 月、再び歩行困難となり、MRI では初回と同様の延髄・頸髄病変が出現。ステロイドパルス療法を行うも対麻痺、四肢の異常感覚、尿閉が残存し、画像所見は部分的に改善した。プレドニゾロン内服 50mg/日を導入し漸減。X+1 年 4 月、画像上再燃をきたした。X+1 年 8 月、C3-C6 の頸椎症に対し外科手術が検討されたものの、CT ミエログラフィで明らかな脊髄圧迫所見がなく、上肢の障害が軽度のため施行されなかった。X+3 年の MRI では病変は退縮し、以後再燃なく X+13 年 (80 歳)に肺炎で死亡。

【病理所見】頸髄は萎縮。肉眼では、脊髄動静脈瘤などの血管異常は不明。組織観察では、C1 から Th2 にかけて前・後脊髄静脈の壁は著明に肥厚し、膠原線維、弾性線維、平滑筋が増生。延髄下部から上位胸髄は高度の壊死に陥っていた。壊死は上位頸髄の灰白質に強く、壁の肥厚した小血管の増生、神経細胞脱落、グリオーシスを認めた。軸索と髄鞘の脱落は同等で、炎症細胞浸潤は顕著ではなく、AQP4・MOG・GFAP の染色性低下は認めなかった。

【問題点】VCM の原因は脊髄動静脈瘤が多く、静脈圧上昇により、脊髄の静脈還流障害・浮腫・虚血性壊死を生じるとされる。その他、外傷や頸椎症に関連した VCM も報告されている。頸椎症による VCM の臨床的特徴、外科手術やステロイドの治療効果、病態機序について、本例の臨床病理所見と文献を踏まえて議論したい。

6. 頭蓋外転移を生じた右側頭葉膠芽腫の1例

A case of right temporal glioblastoma patient with extracranial metastasis

○渡邊元、大村鷹希、大野誠、柳澤俊介、河内大輔、吉浦徹、関総一郎、成田善孝

1) 国立がん研究センター中央病院 脳脊髄腫瘍科、2) 信州大学医学部附属病院 脳神経外科学教室

【臨床所見】40代男性、2024年6月頃より頭痛および左上肢脱力を自覚。頭部MRIにて右側頭葉にring状造影を伴う膠芽腫疑い病変を指摘され、7月に開頭腫瘍摘出術を施行した。この時のパネル検査(GeneMineTop®)ではEGFR, PIK3CA, RB1, TERT, TP53, MYCNに変異を認めた。テモゾロミドによる化学療法および放射線治療 60Gy/30fr を施行した。テモゾロミドは薬剤性過敏症候群にて維持療法は断念し経過観察となった。翌2025年10月に再発所見を認めたため開頭腫瘍摘出術を施行した。その後、今回はPAV療法を施行する方針となったが、熱発等の有害事象がありMRIでもPDの経過であったことから治療を断念した。2026年2月に再々発所見を認め3度目の手術加療を施行した。術後はベバシズマブを3コース投与し、追加照射 25Gy/5fr を施行した。しかし、2026年4月に外耳道炎を発症し抗菌薬加療を開始した。抗菌薬加療への反応性が乏しく、当院頭頸部外科へコンサルトしたところ、外耳道内へ浸潤した腫瘍を認めた。頸部リンパ節の腫脹もみられ、リンパ節生検にて膠芽腫の転移と診断された。その後はDICへ至り2026年6月に死亡した。

【組織所見】核腫大や核形不正を示す大型異形細胞が蜂巣状増殖を示している。核分裂増やアポトーシスが多数みられ、壊死に陥っている領域もみられる。免疫染色でOlig2陽性、Synaptophysin陽性、GFAP陽性、CK陰性、EMA陰性、S100陰性を示す。膠芽腫の転移、再発として矛盾しない。

【問題点】神経膠腫では頭蓋内や脊髄への播種は比較的頻度が高い一方、頭蓋外転移は稀であり、膠芽腫では約0.4~2%と報告されている。神経膠腫の頭蓋外転移が少ない理由として、血液脳関門の存在や脳内リンパ系の乏しさ、頭蓋外環境の免疫監視、多臓器との組織の親和性などが考えられている。経過で遺伝子変異を獲得し転移能力を得ると考えられてきているが、責任変異の解明には至っていない。転移出現後の予後は極めて不良であり、本症例も2ヶ月で亡くなられた。転移の機序の解明や症例の蓄積により新たな治療法を確立し予後貢献に寄与したい。

7. 腺癌様の上皮性分化を示す、*BEND2*融合遺伝子を伴う星芽腫の1例

○白倉貴洋¹、○中田聡²、山崎文子³、堀口桂志²、大宅宗一²、横尾英明^{1,3}、信澤純人³

1)群馬大学医学部附属病院 病理診断科、2)同脳神経外科、

3)群馬大学大学院医学系研究科 病態病理学

【症例】57歳、女性

【臨床経過】X年2月頃より左半身の違和感と起床時の頭痛を自覚し、精査の結果、右前頭葉腫瘍を認めた。悪性腫瘍の既往歴はなく、胸腹部CTで異常所見は認めなかった。頭部MRIでは、右前頭葉内側にT1WIで等信号、T2WIで高信号を示す4.5cm大の占拠性病変を認め、側脳室を圧排していた。Gd造影では、腫瘍の辺縁部に造影効果を認め、内側上縁に充実性成分を認めた。4月に開頭腫瘍摘出術が施行された。術後再発を認め、次第に増大傾向を認めたため、他院でガンマナイフを行った。ガンマナイフ施行後は一時縮小したが、緩徐に増大傾向となり、X+5年2月にてんかんや左半身不全麻痺が出現したため、4月に再度の腫瘍摘出術が行われた。5月のMRIで、硬膜外に結節状の造影病変が出現したため、現在放射線療法中である。

【病理所見】初発腫瘍は、壊死を伴いながら、管状・嚢胞状構造を形成していた。一部で血管周囲性の硝子化が認められた。当時は「glandular epithelial tumor」と診断された。再発腫瘍では、上皮様成分は明らかでなく、グリア細胞の増殖がみられた。無核野を伴う血管周囲性配列や、astroblastic pseudorosetteの形成が認められた。

【遺伝子解析】*MV1* break-apart FISHでは、split signalは見られなかった。*EWSR1* break-apart FISHでは、3'の消失が見られ、*BEND2* break-apart FISHでは、split signalが認められた。5'-*EWSR1*_*BEND2*-3' FISHでは、fused signalが認められ、*EWSR1::BEND2* fusionがあると考えられた。

【問題点】腺癌様の上皮性分化を伴う星芽腫は1例(*TCF3::BEND2*)報告があるが、*EWSR1::BEND2*は報告がない。星芽腫の組織学的なspectrumを広がる可能性がある。通常の星芽腫は若年発生であり、転移性腺癌は鑑別になりにくい。本症例は星芽腫としては年齢が高く、当初は転移性腺癌も鑑別として考えられた。

8. 増大傾向を示した先天性頭頸部 glial/glioneuronal heterotopia～その組織学的多様性について～

○山田勢至¹、續木定智²、加藤久幸³、小島有紗⁴、田中真己人⁴、南口早智子²

1) 藤田医科大学 腫瘍医学研究センター、2) 同病理診断学、3) 同耳鼻咽喉科学、4) 同小児科学

【緒言】 Glial/glioneuronal heterotopia は、正常あるいは発生途上の中樞神経組織が本来の中樞神経系から離れた部位に存在する先天性・非腫瘍性病変である。今回、胎児期に発見され、広範な頭頸部病変を形成した glial/glioneuronal heterotopia と考えられる一例を経験した。

【症例】 日齢 0、男児。妊娠 29 週頃より羊水過多を認め、妊娠 34 週 4 日の胎児超音波検査で左眼球突出を指摘された。MRI では咽頭腔から左副鼻腔、左眼窩および左中頭蓋窩に進展する最大径約 6 cm の腫瘍性病変を認めた。妊娠 36 週 3 日に帝王切開および EXIT (ex utero intrapartum treatment) を施行し、気管切開による気道確保時に同部位から生検を行った。その後、病変は緩徐な増大傾向を示した。

【組織所見】 病変はグリア細胞および神経細胞を含む脳実質類似の充実性組織からなり、GFAP、Olig2、NeuN、synaptophysin 免疫染色に種々の程度に陽性を示した。細胞は形態・分布とも多彩で、一部に小型で未熟性を示唆する細胞の集簇を認めたが、明らかな細胞異型や未熟な神経管構造、神経上皮様構造は認めなかった。

【問題点】 本症例は明らかな腫瘍性異型を欠き、神経外胚葉以外の明瞭な teratomatous component を認めず、画像上頭蓋内との交通も明らかでないことから、glial/glioneuronal heterotopia と診断した。一方、非腫瘍性病変と考えられるにもかかわらず経時的な増大を示し、また神経細胞成分や未熟性を示唆する細胞が比較的目的立つ点が特徴的であった。これらの所見が発生途上の神経組織として許容される範囲か、また病変の増大をどのように解釈するかについて、既報との比較を含め検討したい。