

第38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)

日 時：2012年11月3日(土)

場 所：群馬大学医学部基礎小講堂, 他

世話人：中里 洋一(群馬大院・医・病態病理学)

座長：柿田 明美(新潟大学脳研究所)

1. 小脳と脳幹を主として侵す gliomatosis の一部検例

小柳 清光,¹ 中原 亜紗,² 江原 孝史³

吉田 敏一,⁴ 矢澤 正信⁴

(1 信州大学医学部 神経難病学講座分子病理学部門)

(2 同 医学科)

(3 同 病理組織学講座)

(4 J A 富士見高原病院内科)

ヒトの gliomatosis は、教科書等に「gliomatosis cerebri 大脳膠腫症」と記載されてきたように、通常大脳に主座を占める腫瘍である。我々は小脳と脳幹を主として侵す gliomatosis を経験した。【症 例】死亡時 80 歳、女性。X-2 年 6 月、歩行時ふらつきを自覚。8 月初診。意識清明、挺舌やや右に偏位、軽度構音障害あり、他は脳神経領域に異常なし、運動麻痺なし、DTR 軽度亢進(右>左、下肢優位)、病的反射は両側下肢で陽性、右足ひきずり歩行、運動失調は体幹と右上肢に軽度、知覚障害なし。頭部 MRI で両側延髄～橋、右小脳半球～虫部、右中脳に病変あり。T2WI・FLAIR・DWI で淡い高信号、T1WI で等信号、造影されず。脳神経膠腫(疑)と診断。血小板増多あり本態性血小板血症と診断。X-1 年 1 月、自力歩行困難、嚥下障害進行、終日臥床・中心静脈栄養管理となった。神経症状、感染症による全身消耗、血球減少が進行、X 年 2 月に死亡。【内臓器所見】急性化膿性胆嚢炎、横隔膜下膿瘍、骨髄で形質細胞と異型な核を有する巨核球が増加し、骨髄腫と骨髄異形成症候群疑い。【神経病理学的所見】固定後脳重 1,115g、大脳は小型で左右対称性。脳溝は閉じて見える。小脳と脳幹は 141g。膨らんだ橋底に脳底動脈が埋没。右小脳半球がやや腫大し右歯状核は茶褐色調。しかし小脳皮質構造に著変は見られず、脳幹でも既存構造は明瞭に分別。組織学的には、右歯状核を中心にアストロサイトの細胞密度が増加し、小脳柔膜下に 2-3 層の腫瘍細胞浸潤が広範に見られる。腫瘍細胞は GFAP 陽

性、一部 Olig2 陽性。MIB1 は 0%。既存のアストロサイトとの区別が殆ど不可能であるが、細胞密度から、腫瘍細胞は橋、延髄、中脳の右側優位に浸潤し、右淡蒼球でも浸潤が疑われる。壊死巣、血管増生は見られず、既存構造の破壊も顕著な神経細胞脱落も認められない。【問題点】腫瘍の発生母地と、上記のような浸潤を来す細胞生物学的メカニズム。

座長：平戸 純子(群馬大医・附属病院・病理部)

2. 興味深い所見を呈した左側頭葉グリア系腫瘍の 1 生検例

小倉 良介,¹ 青木 洋,¹ 小林 勉¹

藤井 幸彦,¹ 柿田 明美,² 高橋 均²

(1 新潟大学脳研究所 脳神経外科分野)

(2 同 病理学分野)

症例は 64 歳、男性。3 年前に脳出血(部位不明)を発症、近医にて保存的加療が行われ後遺症なく経過、以後、年 1 回の MRI 検査が行われていた。発症年 8 月中旬頃より記憶力低下を自覚、定期 MRI 検査で左側頭葉に腫瘍を指摘された。腫瘍は左側頭葉内側から基底核に迷入する造影病変で、周囲に広範な浮腫を伴っていた。悪性神経膠腫の疑いで当科紹介となり、同年 9 月下旬開頭生検術が行われた。【病理組織学的所見】比較的均一な類円形の核と、eosinophilic な胞体を有する腫瘍細胞が細胞密度高く認められた。一部に perivascular な配列が明らかなどところもみられた。比較的均一といえども、核異型は明らかで、MIB1 陽性核は多数。GFAP は多くの細胞に陽性、podoplanin は多くの細胞膜が陽性、EMA はごく少数の dot-like な染まりを認めた。迅速標本では、腫瘍細胞は脳室内に mass を形成しているようにみられ、さらに白質では、perivascular な配列を形成して認められた。診断は、腫瘍細胞の形態、配列、免染の結果から angiocentric glioma, astroblastoma に類似するところがあると思われたが、MIB-1 標識率からみても全体的には悪

性度の高い glioma であると判断, glioblastoma の診断とし, anaplastic ependymoma あるいは malignant glioma with ependymal differentiation の可能性も残すこととした。術後は glioblastoma に準じて temozolomide および放射線併用療法を行った。現在 TMZ の内服維持療法を行っているが, 1 年の経過で病変は徐々に悪化傾向である。【問題点】 angiocentric な配列, EMA の染色性など ependymoma に類似した所見があり, anaplastic ependymoma との鑑別や ependymal differentiation の有無等についてご検討を頂きたい。

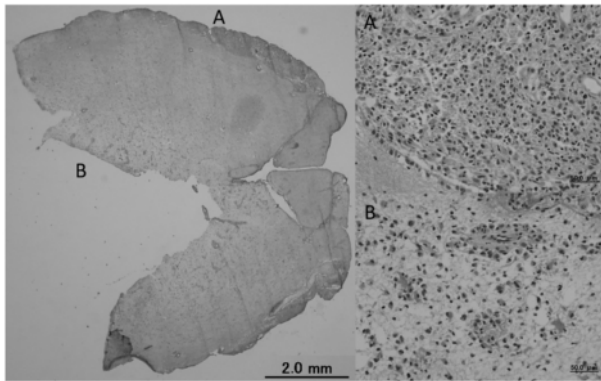


図 1 迅速病理標本。脳室壁から連続する病変には, 比較的均一な類円形の核と, eosinophilic な胞体を有する腫瘍細胞が高密度に認められる (A)。一部に perivascular な配列が明らかとなることがみられる (B)。

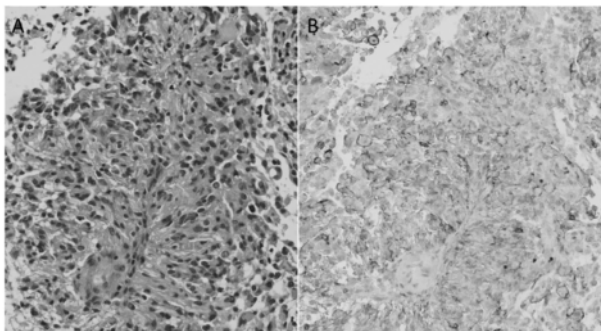


図 2 永久病理標本。腫瘍細胞が密度高く増殖し, 一部に perivascular な配列を認める (A)。Podoplanin は細胞膜が陽性 (B)。

座長：登坂 雅彦

(群馬大医・附属病院・脳神経外科)

3. 診断に難渋している鞍上部腫瘍の 1 例

小林 辰也,¹ 児玉 邦彦,¹ 木内 貴史¹

鈴木 陽太,¹ 柿澤 幸成,¹ 本郷 一博¹

吉澤 明彦,² 的場 久典,² 佐野 健司²

(1 信州大学医学部脳神経外科)

(2 信州大学医学部附属病院臨床検査部)

【症例】 38 歳の男性。2011 年 9 月に視力視野障害にて発症。他院で鞍上部腫瘍を指摘され当科紹介。10 月 2 日, 開頭腫瘍摘出術 (初回手術) を施行。術中迅速診断で

は immature な germ cell tumor ないし high grade な ependymoma が鑑別にあがった。永久標本での診断結果が出ず, 後療法を行わないまま腫瘍の再増大を認め, 10 月 21 日に再手術 (2 回目) 施行。その後, anaplastic ependymoma との診断で放射線療法 (total 54Gy), 化学療法 (TMZ+IFN β) を行った。外来にて TMZ+IFN β を継続していたが, 2012 年 4 月に腫瘍の再増大と播種病変を認めため, TMZ+IFN β に PCZ を追加するとともに播種病変に対し γ -knife を施行した。4 月 27 日から右視力障害が急速に進行したため, 5 月 2 日, 鞍上部病変に対して部分摘出術 (3 回目) を施行。その後も腫瘍の急速な増大を認め, 7 月 5 日永眠された。【病理所見】 初回手術時の所見は「腫瘍細胞が著明な凝固壊死を伴いながら, 一部では好酸性の間質の内部で索状の構造を形成, 一部では小胞巣状・個細胞性に間質の内部にびまん性に分布して増殖。特に索状構造を形成する部分では, pseudorosette の形成を認める。腫瘍細胞は, 類円形の中等度にほぼ一様にそまる核小体明瞭でない核と好酸性の細胞質を持つ細胞。腫瘍細胞がびまん性に分布している部分では, 核の大小不同・形状不整が著明。核分裂像は挫滅のためかあまりはっきりせず。免疫染色では, GFAP・CK AE1/AE3 は小型細胞集塊に陽性, 大型細胞はあまり染色されず。Ki-67 の陽性率は約 40%, EMA は一部の腫瘍細胞の細胞膜に陽性, CD45 は陰性, S-100 は陰性。以上の結果より, WHO grade III の anaplastic ependymoma 上衣腫と考える」であった。2 回目, 3 回目も同様の所見であったが, 3 回目の手術後, 外部へコンサルテーション。下垂体癌を疑うとのコメントであったが, 最終診断は未だ得られていない。【問題点】 本症例の病理診断は何であるか, ご意見を伺いたい。

座長：中山 淳 (信州大学分子病理学)

4. 多彩な神経症状と脳内の多発病変を伴い, IgG4 関連疾患が疑われた一例

伊古田 勇人,¹ 中田 聡,² 菅原 健一²

信澤 純人,¹ 新井 基展,³ 中里 洋一¹

(1 群馬大医・医・病態病理学)

(2 群馬大医・附属病院・脳神経外科)

(3 同 病理部)

【症例】 49 歳男性。【臨床経過】 X-5 年前から感音性難聴, 歩行障害, 左半身麻痺などが徐々に進行し, X-4 年前より進行性のパーキンソンニズムが出現した。X 年施行の CT, MRI で脳表および白質 (左島回, 右側脳室上衣下, 中脳外側) の多発腫瘍性病変がみられ, 1ヶ月で増大傾向と縮小を示した。各種検査よりサルコイドーシス, 真菌感染症, 多発性硬化症などは否定的であった。転移