

第6回日本神経病理学会近畿地方会

プログラム／抄録

日時：2012年12月1日（土）13:00 – 16:25

会場：京都府立医科大学 基礎医学学舎、実習棟 第3実習室
〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465番地
TEL：075-251-5849

受付：基礎医学学舎 1F ロビー

参加費：1000円（受付にてお支払い下さい）

世話人会：12時より基礎医学学舎3階会議室にて行います。

近畿地方会幹事

新宅雅幸（大阪赤十字病院 病理部）

伏木信次（京都府立医科大学・院・分子病態病理学）

プログラム

<世話人会> 12:00～12:50 (3F会議室)

<標本展示> 13:00～14:45 (第3実習室)

<口 演> 14:55～16:25 (第3実習室)

14:55～15:00

開会の辞：大阪赤十字病院 病理部 新宅 雅幸先生

セッション1：座長 新宅 雅幸先生 (大阪赤十字病院 病理部)

15:00～15:40

1. 小児 high grade glioma の1例

○児玉良典¹⁾、埜中正博²⁾、森永友紀子¹⁾、森 清¹⁾、眞能正幸¹⁾

1) 国立病院機構大阪医療センター 臨床検査科、2) 同脳神経外科

2. 進行性核上性麻痺と臨床診断され、大脳皮質基底核変性症と病理診断した一例

○森千晃、井上貴美子、豊岡圭子、藤村晴俊

国立病院機構刀根山病院 神経内科

セッション2：座長 藤村 晴俊先生 (国立病院機構 刀根山病院 神経内科)

15:40～16:20

3. 脊髄小脳失調症 type 6 の1剖検例

○新宅雅幸¹⁾、金田大太²⁾

1) 大阪赤十字病院 病理部、2) 同神経内科

4. ステロイド抵抗性であり、免疫グロブリン大量療法が奏功した抗 SRP 抗体陽性ミオパチーの一例

○別宮 豪一¹⁾、隅 寿恵¹⁾、棚橋 貴夫¹⁾、甲田 亨¹⁾、藤村 晴俊²⁾、望月 秀樹¹⁾

1) 大阪大学神経内科、2) 刀根山病院神経内科

16:20～16:25

閉会の辞：京都府立医科大学大学院医学研究科 分子病態病理学 伏木 信次

第6回日本神経病理学会近畿地方会

演題名 小児 high grade glioma の1例
所属 1) 国立病院機構大阪医療センター 臨床検査科、2) 同脳神経外科
発表者名 (演者に○印) ○児玉良典 ¹⁾ 、埜中正博 ²⁾ 、森永友紀子 ¹⁾ 、森 清 ¹⁾ 、眞能正幸 ¹⁾
【症例】 11歳、女児。1週間ほど前より、頭痛・嘔吐あり、次第に悪化するため近医を受診した。頭部CTで右頭頂部に5cm大の腫瘍をみとめたため、精査加療目的で当院紹介受診し、腫瘍摘出術が行われた。手術所見として、腫瘍は一部で硬膜に付着し、正常脳との境界は比較的明瞭であった。 【病理所見】 腫瘍細胞は顕著な多形性を示し、多核、巨核の細胞も含まれている。細胞密度の高い腫瘍で、周囲の脳実質へびまん性に浸潤している。核分裂像も多数みとめる。核が偏在し、好酸性の封入体様細胞質をもち、rhabdoid cell 類似の形態を示すものや、細胞間には Rosenthal fiber 類似の構造物も観察される。血管周囲の偽乳頭状構造や、嚢胞腔に面して腫瘍細胞が上皮様に配列する部分もみられる。間質には血管がよく発達しているが、微小血管増殖像は目立たない。一部に壊死巣がみられる。免疫組織化学的に腫瘍細胞は、GFAP(+), S-100(+), Olig2(+), nestin(+), EMA(-), CAM5.2(-), p53(+), mIDH1(-), MIB-1 index 約50%を示している。 【問題点】 小児の右頭頂葉に発生した high grade glioma であり、glioblastoma, anaplastic ependymoma, pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features (PXA-AN) などが診断候補として挙げられる。 病理診断は？

第6回日本神経病理学会近畿地方会

演題名 進行性核上性麻痺と臨床診断され、大脳皮質基底核変性症と病理診断した一例
所属 国立病院機構刀根山病院 神経内科
発表者名（演者に○印） ○森千晃 井上貴美子 豊岡圭子 藤村晴俊
<p>死亡時 76 歳女性。既往歴，家族歴に特記事項なし。現病歴：67 歳頃より右手振戦，物が持ちにくい，書字困難，歩行障害などあり，他院神経内科にてパーキンソン病と診断され，L-dopa 300 mg 内服を開始した。68 歳時より当科にてフォロー開始。右上肢の歯車様筋固縮，姿勢反射障害を認め，右側で反復拮抗運動，指鼻試験は拙劣であった。失行も疑われ，パーキンソン症候群（おそらく皮質基底核変性症）と考えた。69 歳ごろから両肘・膝関節拘縮が進行。また，上下方向への眼球運動制限が明らかとなり，進行性核上性麻痺と診断した。70 歳頃首下がりが出現し，内服薬調整で首下がりは改善したが，強い関節拘縮は残存，起立歩行不能であった。嚥下困難に対し胃瘻造設。71 歳初め頃 2 語文程度の発話があったが，次第にほとんど発話はなくなった。72 歳時には寝たきり状態となった。施設で療養していたが，76 歳時心肺停止状態で発見され，救急搬送されたが蘇生に反応せず，死亡確認した。臨床経過 9 年。</p> <p>病理所見</p> <p>肉眼所見：固定前脳重 850g。左優位の前頭葉萎縮を認めた。側脳室拡大，脳梁萎縮あり。淡蒼球は褐色調で，萎縮。黒質は軽度退色があったが，青斑核の色調は保たれていた。顕微鏡所見：大脳皮質，黒質，基底核の神経細胞脱落，グリオシスを認めた。Tau 陽性神経細胞内構造物および神経突起の広範な分布（大脳皮質，基底核，辺縁系，脳幹）を認めた。Ballooned Neuron（大脳皮質，帯状回，扁桃核），グリア細胞の Tau 蓄積（Coiled body, Astrocytic plaque）を認めた。神経病理診断：大脳皮質基底核変性症（Corticobasal degeneration: CBD）。</p> <p>本症例は臨床診断が時期によって異なっていたが，病理診断は CBD であった。CBD は臨床所見が多様であり，CBD と生前診断される例は 26～56%程度にすぎない。臨床病理的対応につき，さらなる検討が必要である。</p>

第6回日本神経病理学会近畿地方会

演題名 脊髄小脳失調症 type 6 の1剖検例
所属 1) 大阪赤十字病院 病理部, 2) 同神経内科
発表者名 (演者に○印) ○新宅雅幸 ¹⁾ , 金田大太 ²⁾
<p>脊髄小脳失調症 type 6 (SCA6) は本邦の SCA の中では頻度が高い病型であるが、神経病理所見の詳細を記載した剖検例の報告は意外に少ない。Purkinje 細胞を主体とする小脳皮質神経細胞の脱落以外に特異的な病理所見に乏しく、手掛かりがつかめないこともその一因であると思われる。</p> <p>提示する症例は死亡時81歳の男性。兄に同病あり、CAG repeat 数は21。歩行時のふらつきにより65歳で発症。78歳頃からADLの低下が著明となり、錐体外路症状、自律神経症状も見られた。尿閉による腎不全、誤嚥性肺炎、低栄養状態などのため死亡。画像的には小脳の萎縮を認めた。</p> <p>神経病理学的に、脳重量 1,100 g。背側面に強調される小脳の肉眼的萎縮と Purkinje 細胞の高度の脱落、顆粒細胞の中等度の脱落を認める。残存する神経細胞に、光顕的に特異的な病変は見られない。歯状核は全体に neuropil の萎縮が強く、周囲白質の淡明化を認めるが、神経細胞の脱落は明らかでない。下オリーブ核の神経細胞脱落は軽度。大脳皮質の神経細胞脱落は明らかでないが、老人斑はかなり多数見られ、海馬、海馬傍回には Alzheimer 神経原線維変化を認める。基底核、視床、脊髄には著変を認めない。</p> <p>Polyglutamine に対する抗体 1C2 を用いた免疫組織化学的検索では、大脳、小脳の広い範囲にわたって多数の神経細胞に小顆粒状の細胞質内封入体を認めるが、核内封入体は認められない。</p>

第6回日本神経病理学会近畿地方会

演題名 ステロイド抵抗性であり、免疫グロブリン大量療法が奏功した抗 SRP 抗体陽性ミオパチーの一例
所属 1) 大阪大学神経内科、2) 刀根山病院神経内科
発表者名 (演者に○印) ○別宮 豪一 ¹⁾ 、隅 寿恵 ¹⁾ 、棚橋 貴夫 ¹⁾ 、甲田 亨 ¹⁾ 、藤村 晴俊 ²⁾ 、望月 秀樹 ¹⁾
<p>【症例】71歳男性【現病歴】某年9月より、10分程度歩くと下肢が動かしくなくなった。また血液検査にてCK高値(2,000IU/l程度)を指摘された。12月頃より階段を昇りにくくなり、手すりを使用するようになった。翌年1月、起立時に腰のつっぱり感が出現。多発筋炎疑いにて当科紹介となり、精査目的に入院となった。【入院時神経学的所見】意識は清明、見当識良好、構音障害なし、脳神経に異常なし。両下肢に筋力低下あり(Ilio 4-/3+, QF 4/4, Ham 4+/4-, TA 3+/4-, Gastro 4+/4+)、steppage gaitを認めた。感覚、協調系に異常なし。【入院後検査所見】血液検査にてCK 1,643 IU/l, ALD 39IU/lと筋原性酵素の上昇を認めたが、CRPや抗核抗体、抗Jo-1抗体、抗SS-A抗体、抗SS-B抗体、各種腫瘍マーカーは陰性で、甲状腺機能やHbA_{1c}は正常であった。針筋電図では、施行した右下肢筋すべてに筋原性変化を認め、特にTAにて高度であった。胸腹部CT、上部消化管内視鏡では悪性腫瘍を認めなかった。【筋病理所見】TA(左)から検体を採取。筋線維径の大小不同と広汎な筋の壊死像を認め、CD68陽性マクロファージの浸潤を伴った。筋の壊死部位を中心にHLA class Iに陽性となる筋線維も認めたが、リンパ球の浸潤像は明らかでなかった。【治療経過】ステロイドパルスを2クール施行し血清CK値は489IU/lまで低下したものの、両下肢遠位の筋力低下はMMT2+レベルまで増悪、筋萎縮も目立つようになった。病理像にて炎症を伴わない壊死性ミオパチーを呈したことから抗SRP抗体を測定し、陽性と判明したため免疫グロブリン大量静注療法を4日間施行した。下肢筋力に改善傾向を認めたため、もう1クール追加した。再発予防にazathioprineの内服を開始した。退院時の両下肢筋力は遠位にて軽度低下のみ残存した。【症例のまとめ】抗SRP抗体陽性壊死性ミオパチーの1例。Suzukiらの分類する亜急性型と考えられ、筋病理所見では壊死・再生所見を主体とし明らかな炎症細胞浸潤を欠く点は典型的であったが、HLA class Iの発現を認めた点は非典型と考えられた。ステロイド抵抗性であったが、免疫グロブリン大量療法が著効し、azathioprine内服(100mg/日)にて2年以上寛解を維持している。</p>