

# 第4回日本神経病理学会東海・北陸地方会 プログラム・抄録集

日時:2012年9月8日(土)

場所:金沢大学宝町キャンパス 医学類 教育棟1階講義室1

(〒920-8640 石川県金沢市宝町 13-1)

会長:国立病院機構 医王病院 神経内科 石田千穂

事務局:

〒920-0192 石川県金沢市岩出町ニ 73-1

国立病院機構 医王病院 石田千穂

TEL 076-258-1180;FAX 076-258-6719

Email [cishida@ioudom.hosp.go.jp](mailto:cishida@ioudom.hosp.go.jp)

当日問い合わせ先:

金沢大学神経内科医局 076-265-2292(直通)

## 金沢大学医学類(宝町・鶴間キャンパス)までのアクセス



### 【JRをご利用の方】

JR 金沢駅より、バスをご利用の場合、以下のバスに乗車し、「小立野」「小立野大学病院前」下車

- |               |                        |               |
|---------------|------------------------|---------------|
| 金沢駅東口 3 番乗り場発 | 11 東部車庫・金沢東高校・金沢学院大学行き |               |
|               | 12 北陸大学・湯涌温泉行き(小立野経由)  |               |
| 金沢駅東口 6 番乗り場発 | 13 湯谷原・医王山             | 14 田上行き(金商経由) |
| 金沢駅西口 5 番乗り場発 | 10 東部車庫・金沢学院大学・金沢東高校行き |               |

JR 金沢駅より、タクシーをご利用の場合

金沢駅東口タクシーターミナルより「金沢大学附属病院」まで、約 20 分、約 1700 円

### 【自動車をご利用の方】

北陸自動車道 金沢森本インターより約 10 分

金沢東インターより約 20 分

金沢西インターより約 25 分

※金沢大学医学部駐車場に駐車いただけます。学会事務局より駐車割引券を発行いたします。

【航空機をご利用の方】

小松空港から金沢市内(JR 金沢駅)まで直通バス, 約 50 分, 1100 円



2012.4.3000

口演会場, 標本展示室 金沢大学医学部医学類教育棟1階第1講義室(上図21)

世話人会会場 同 医学部 F 棟1階 修士講義室(上図22)

● 会費:医師1000 円(受付にてお支払いください.)

学生, 技術職は無料です.

● 発表方法

発表形式:Windows Power Point (2003, 2007 とともに使用可能)で作成したファイルをUSB メモリーでお持ちください. Macintosh をお使いの先生は, 事前にWindowsでの動作確認をお願いいたします. なお, 動画は使用できません.

発表データ保存ファイル名は, 筆頭発表者名で保存してください(例:愛知太郎.pptまたはpptx). 受付にて出力確認を行っていただき, データをコピーさせていただきます. コピーしたデータは, 終了後に主催者側で責任を持って消去いたします.

発表時間は1演題につき発表8分, 討論7分です.

● 展示方法

9月8日(土)9時から受付を開始します. 演題ごとに顕微鏡やマップを準備いたします. 演者の先生方は10時までに発表される症例の標本展示をご準備ください.

10 時から標本の鏡検が可能です.

● その他

昼食について:ランチョンセミナーで弁当をご用意いたします.

金沢大学病院の売店やカフェはご利用いただけます.

特にクロークは設けませんので, 貴重品の管理は各自でよろしく願いいたします.

禁煙のお願い:金沢大学敷地内はすべて禁煙となっております.

● 世話人会

11:20 から医学類 F 棟1階修士講義室にて世話人会を開催いたしますので, 世話人の先生はご参集ください.

## タイムテーブル

	教育棟1階 講義室1	F棟1階修士講義室
9:00～10:00	受付, 展示, 会場準備	
10:00～11:50	顕微鏡標本供覧	11:20～11:50 世話人会
12:00～12:50	ランチョンセミナー 「アルツハイマー病における脳アミロイドアンギオパチー関連脳血管障害」 演者 山田正仁先生 (金沢大学大学院脳老化・神経病態学)	
13:00～13:45	セッション1: ALS, 筋疾患 座長 岩崎 靖先生(愛知医大 加齢研)	
13:45～14:30	セッション2: 加齢, 認知症 座長 山田正仁先生(金沢大脳老化・神経病態学)	
14:30～15:00	セッション3: 腫瘍 座長 氏平伸子先生(名古屋掖済会病院 病理)	
15:00～15:10	コーヒーブレイク	
15:10～15:55	セッション4: PSP, PD 座長 西田尚樹先生(富山大 法医学)	
15:55～16:40	セッション5: 炎症 他 座長 吉田眞理先生(愛知医大 加齢研)	

## プログラム

9:00～10:00 受付, 展示, 会場準備

10:00～11:50 顕微鏡標本供覧

※11:20～11:50 世話人会 (F棟1階修士講義室) にて

### 特別講演(ランチョンセミナー)

12:00～12:50 座長: 医王病院 神経内科 石田千穂

「アルツハイマー病における脳アミロイドアンギオパチー関連脳血管障害」

演者 山田正仁先生 (金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 教授)

### 一般演題

13:00～13:45 セッション1 ALS, 筋疾患

座長: 愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖

1. 黒質に比較的強い変性所見を認めた筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 赤木明生 他

2. SOD1 G93S変異を示す家族性ALS同一家系の2剖検例

岡崎市民病院 脳神経内科 馬淵直紀 他

3. 抗SRP抗体陽性壊死性ミオパチーの3例

三重大学大学院 神経病態内科学 丹羽 篤 他

13:45～14:30 セッション2 加齢, 認知症

座長: 金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 山田正仁

4. 行動異常で発症したFTLD-TDPの1剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖 他

5. 認知症を認めなかった百歳老人の1剖検例

名古屋市厚生院 神経内科 岩瀬 環 他

6. 超高齢者に認められたargyrophilic grain dementia

福祉村病院 神経病理研究所 橋詰良夫 他

14:30～15:00 セッション3 腫瘍

座長: 名古屋掖済会病院 病理診断科 氏平伸子

7. 脳室内に腫瘤を形成したastrocytomaの若年女性例

名古屋掖済会病院 病理診断科 氏平伸子 他

8. Neurofibromatosis1に合併した頸髄原発神経膠芽腫の1例

金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 高橋良一 他

15:00～15:10 コーヒーブレイク

15:10～15:55 セッション4 PSP, PD

座長: 富山大学 法医学講座 西田尚樹

9. 剖検にて偶然発見された進行性核上性麻痺の1例

富山大学 法医学講座 西田尚樹 他

10. 異常行動で発症した進行性核上性麻痺の1剖検例

安城更生病院 神経内科 川上 治 他

11. 若年発症でSTN-DBS開始12年後に死亡したLewy小体陽性パーキンソン病

藤田保健衛生大学 坂文種報徳會病院 神経内科 野倉一也 他

15:55～16:40 セッション5 炎症 他

座長:愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田真理

12. 19歳時に抑うつ状態で発症し, 亜急性に進行した中枢神経原発リンパ腫様肉芽腫の1例

刈谷豊田総合病院 神経内科 岡 圭輔 他

13. 歩行障害で発症し, 2週間の経過で死亡した非ヘルペス性辺縁系脳炎の一部検例

名古屋大学 神経内科 土方靖浩 他

14. HIV感染下に, 自然軽快と増悪を示す多相性脳病変を認めた脳炎の1生検例

金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 中村桂子 他

## 1. 黒質に比較的強い変性所見を認めた筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

金沢大学大学院脳老化・神経病態学(神経内科) ○赤木明生, 山田正仁  
国立病院機構医王病院神経内科 石田千穂, 駒井清暢

症例:死亡時73才男性。X年Y月、声の出にくさ、労作時息切れ、上肢挙上困難を自覚するようになり、症状は徐々に進行。上肢下位運動ニューロン徴候と下肢上位運動ニューロン徴候を認め、筋萎縮性側索硬化症(ALS)が疑われた。認知機能障害、パーキンソンニズムは見られなかった。四肢筋力低下と呼吸困難が急速に進行し、同年Y+8月には人工呼吸管理となった。そして、X+3年には四肢の筋収縮はほぼ消失した。X+4年、腎機能悪化に伴い高K血症、心房細動を呈し、死亡した。

病理所見:脳重は1,000g。肉眼的には、びまん性に軽度脳萎縮を認めた。脳幹の黒質色調低下は明らかではなかった。光顕では、大脳運動野に軽度の神経細胞脱落とグリオーシスを認め、脊髓前角や舌下神経核では中等度から高度の神経細胞脱落とグリオーシス、Bunina小体の出現を認めた。また、黒質に中等度、扁桃核内側部と海馬傍回に軽度から中等度の神経細胞脱落とグリオーシスを認めた。皮質脊髓路では髄鞘淡明化が高度であった。脊髓前角の残存神経細胞と海馬歯状回、黒質、大脳皮質に少数のリン酸化TDP43(pTDP43)陽性の封入体を認めた。Gallyas染色では、海馬傍回に中等数の神経原線維変化(NFTs)、neuropil threadsが出現していたが、黒質にはNFTs、リン酸化 $\alpha$ シヌクレイン陽性Lewy小体は認めなかった。

考察および問題点:本例はALSの病理以外に側頭葉内側面の変性所見と、海馬歯状回におけるpTDP43陽性所見を呈してはいたが、いわゆる認知症を伴うALSに高頻度にみられる側頭葉前方や海馬CA1-支脚移行部の変性所見はごく軽度であり、一方で黒質の変性所見が比較的強かったことが特徴的であった。ALSでの、非運動神経細胞病変の病理所見の多様性を示す症例と考えられた。

## 2. SOD1 G93S 変異を示す家族性 ALS 同一家系の 2 剖検例

岡崎市民病院 脳神経内科	○馬淵直紀 高橋美江 小林洋介 小林靖
中津川市民病院 神経内科	今村一博
愛知医大加齢医科学研究所	吉田眞理 三室マヤ
福祉村病院	橋詰良夫

症例1は死亡時76歳男性。下肢しびれで発症。発症後11年で気管切開・人工呼吸器管理となり、全経過23年で死亡。遺伝子診断の結果G93S変異が確認されていた。症例2は死亡時68歳男性。症例1の母方従弟にあたる。右下肢脱力で発症、7年後呼吸苦出現、10年後HOT導入されたが、間もなく呼吸不全のため全経過10年で死亡。

病理所見:症例1は脳重1220g。前頭葉萎縮あるも中心前回の高度な萎縮なし。脊髄はゼラチン様に軟化し、前根は著明な萎縮を示す。組織学的には頸髄から腰髄まで高度に脊髄前角が脱落。錐体路、後索、脊髄小脳路は高度に淡明化。胸髄は組織が脆弱でClark柱の観察は困難だったが、後索中間根帯を含む後索全体の変性を認めた。舌下神経核の高度な細胞脱落、脳幹部は橋上部から延髄まで髄鞘の染色性低下、橋底部萎縮、小脳歯状核、上小脳脚、赤核の変性を認め運動系を超えた広範な変性を認めた。眼球運動諸核、視床内側核にグリオーシスを認めるが、淡蒼球・視床下核、被殻、尾状核、辺縁系は著変なかった。症例2は脳重1345g。大脳は外表からは著変なく、脊髄前根の萎縮を認めた。組織学的には脊髄前角細胞の高度脱落を腰髄中心に認めたが舌下神経核の細胞脱落は軽度、免疫染色でSOD1陽性封入体が確認された。Clark柱、後索中間根帯、脊髄小脳路変性の変性を認め、錐体路変性は軽度であった。

考察:G93S変異を示す同一家系内の全経過23年の人工呼吸器装着例と全経過10年の人工呼吸器未装着例だが、病変の広がりには差があり、人工呼吸器装着例は広範で高度な変性を認めた。広汎型の病理像は孤発性ALS-TDPにおいて知られているが、SOD1やFUSの家系でも報告があり、孤発性、家族性、遺伝子変異を問わず観察される病態である。本家系では全経過23年というきわめて長期経過例に見られた点で、より緩徐な病態を反映していると考えられた。

### 3. 抗 SRP 抗体陽性壊死性ミオパチーの 3 例

三重大学大学院医学系研究科・神経病態内科学 ○丹羽 篤、加藤奈津子、  
伊藤 愛、松尾 皇、朝日 理、佐々木良元、  
小久保康昌、谷口 彰、富本秀和

**症例および病理所見：**【症例 1】腎臓癌，膀胱癌，前立腺癌の既往がある 62 歳男性。咽頭違和感と血清 CK の緩徐な上昇を認めていた。スタチン開始後に血清 CK が急上昇し，スタチンを中止後も筋力低下と嚥下障害が進行した。抗 SRP 抗体は陽性。針筋電図では四肢に筋原性変化を認めた。筋生検では炎症細胞はなく壊死・再生所見であった。ステロイドパルスで改善を認めた。

【症例 2】44 歳男性、8年前から検診で血清 CK が 3000 程度であったが放置。5年前から四肢脱力があり、血清 CK が 10000 と上昇。筋生検にて炎症細胞の浸潤は軽度で、筋線維の変性・壊死所見があり、壊死線維の貪食像を認めた。その後の経過で抗 SRP 抗体の陽性が確認され、ステロイドにシクロスポリンや IVIg 大量投与を併用し良好な経過が得られた。

【症例 3】60 歳男性、9年前から四肢脱力があり、血清 CK が 13000 と上昇。筋生検にて筋線維の大小不同、壊死・再生を認めたが、炎症細胞浸潤は見られなかった。ステロイド内服で症状は改善し、血清 CK は 100 前後に回復した。8年後再び四肢脱力が増悪し、血清 CK が 3000 と上昇し、9年前の保存血清にて抗 SRP 抗体陽性を認めた。入院しパルス治療を含めたステロイド投与するも効果が乏しく、IVIg 大量投与にて症状は改善した。

**考察および問題点：**抗 SRP 抗体陽性ミオパチーの筋生検像では壊死・再生所見を主病変とし、炎症細胞浸潤は乏しい特徴がある。ステロイド単剤で有効な例は一部のみで、IVIg、免疫抑制剤の併用が有効な例が近年報告されている。

## 4. 行動異常で発症した FTLD-TDP の 1 剖検例

愛知医科大学加齢医科学研究所 ○岩崎 靖, 辰己新水, 三室マヤ, 吉田眞理  
小山田記念温泉病院神経内科 森 恵子, 伊藤益美

症例:死亡時 77 才女性. 血縁に類症なし. 70 歳より浪費が目立ち, 高額な布団や栄養食品の支払いに困窮. 表情が乏しくなり, 布団上で排尿便し, 発語が減少. 74 歳時に神経内科初診し, 垂直性眼球運動障害, 動作緩慢, 左優位の rigospasticity, 右上肢の把握反射と imitation behavior を認めた. MRI で前頭葉萎縮と側脳室拡大, 脳血流シンチグラフィで前頭側頭葉の血流低下を右優位に認めた. 76 歳時に胃瘻造設術施行し, 末期は四肢屈曲拘縮, 無動性無言状態.

病理所見:脳重 930g. 右優位の高度前頭側頭葉萎縮を認め, 脳幹, 小脳は保たれていた. 大脳皮質 2~3 層の神経細胞脱落, グリオース, neuropil の粗鬆化を認め, 前頭葉前方で高度. 中心前回の変性は軽く, Betz 細胞は残存. 尾状核, 被殻に萎縮とグリオース, neuropil の粗鬆化を認め, 淡蒼球, 視床下核も萎縮を呈するが, いずれも神経細胞脱落は軽かった. 視床内側核に神経細胞脱落とグリオースを認めた. 黒質に高度, 青斑核に軽度の神経細胞脱落を認め, 迷走神経背側核や舌下神経核は保たれていた. 大脳白質は粗鬆化し, 髄鞘淡明化を認めたが脳梁は保たれていた. TDP-43 の免疫染色で neuronal cytoplasmic inclusion と短い dystrophic neurite を多数認め, neuronal intranuclear inclusion を歯状回顆粒細胞, 前頭側頭葉皮質, 尾状核, 被殻などに認めた. 神経原線維変化は Braak stage 1, 嗜銀顆粒, 老人斑, Lewy 小体は認めなかった.

考察および問題点: 臨床的に前頭葉徴候と左優位のパーキンソニズム, behavioral variantのfrontotemporal dementiaを示し, 病理学的にFTLD-TDP type Aであった. 脊髄は採取していないが, 錐体路変性は明らかでなかった.



## 6. 超高齢者に認められた argyrophilic grain dementia

福祉村病院神経病理研究所 ○橋詰良夫、堀 映、赤津裕康

【症例】死亡時年齢 97 歳の男性,臨床診断は心筋梗塞、脳梗塞、認知症.発症時年齢は 94 歳。家族歴:特記すべき所見なし。現病歴:X-1 年 9 月某医療センター受診し心不全、無尿で入院。3週間で退院するも、10 月 25 日より左腕の脱力感あり、トイレへの移動が困難となり脳梗塞の診断で再入院。NG チューブ挿入するも自己抜去あり、末梢点滴管理し、急性期を離脱したため、X 年 1 月 13 日当院入院となる。入院時所見:難聴が強く意思疎通が困難。補聴器をつけて簡単な会話は可能。ベッドから降りようとしたり、昼夜逆転、夜間不穏あり。場所、時間の失見当あり、奇声をあげることもあり。おむつ外し、便コネ、尿便失禁あり。介護に際して体に触れられることをいやがり抵抗強い。洗面、入浴、食事も全面介助。脳 CT: 前頭葉と側頭葉の軽度の萎縮と右後頭葉に陳旧性梗塞巣を認めた。海馬の萎縮は軽度。入院後経過:経口摂取進まず、中心静脈栄養で経過を見ていたが、X 年 3 月 19 日胸痛発作あり、心筋梗塞と診断され某医療センター受診するも心カテ、バイパス術などは施行せず、家族が保存的加療を希望し帰院した。以後、時々尿路感染、肺炎を繰り返していたが、比較的落ち着いた状態が持続していた。X+1 年 9 月に入り喀痰増加し肺炎を併発し心不全悪化し 10 月 4 日死亡。

【病理所見】①陳旧性心筋梗塞 480g ②左肺陳旧性胸膜炎、器質化肺炎、肺うっ血、気腫状変化、右胸水 600ml ③腎結石、腎のう胞、良性腎硬化症、腎盂腎炎。直接死因:心不全 神経病理所見:脳重量 1060g 肉眼的には軽度の側頭葉内側部、海馬の萎縮を認める。右後頭葉内側部に陳旧性脳梗塞巣を認める。組織学的には NFT Braak stage II で老人斑は認められず、CAA も軽度でアルツハイマー病の所見を認めず、比較的 pure な argyrophilic grain dementia、Saito's stage III の所見を示した。小脳、脳幹部に著変なく、Lewy 小体はない。

【まとめ】超高齢者に認められた argyrophilic grain dementia の症例で、その臨床と病理所見の特徴について検討して報告する。

## 7. 脳室内に腫瘍を形成した astrocytoma の若年女性例

名古屋掖済会病院病理診断科 ○氏平伸子 佐竹立成  
名古屋掖済会病院脳神経外科 木村雅昭  
名古屋掖済会病院神経内科 上田美紀 竹内有子  
愛知医大加齢研神経病理 吉田眞理

症例:20 歳代 女性。

既往歴、家族歴に特記すべきものなし。

現病歴 初診の4日前から嘔吐、頭痛、記銘力障害あり。

初診時現症 右視力低下を認めたほか、特に異常所見なし。

画像所見 CT, MRI では、右側脳室前角モンロー孔付近に、径約2cmの腫瘍を認め、水頭症を呈していた。

初診から3日後、腫瘍摘出術を施行した。

病理所見:

肉眼所見 提出された腫瘍は、ふわふわした白色調であった。

組織所見 腫瘍細胞は軽度に核クロマチンが増量した、類円形の核、少量の細胞質を有し、びまん性に増殖する。細胞突起は、よく発達している部分とあまり目立たない部分を認める。細胞密度はやや高いところと、疎な領域が混在する。一部には粘液様基質の増加、微小嚢胞変性が目立つ。Rosenthal fiber、eosinophilic granular body、巨細胞、石灰化を認めない。

血管増生や壊死はなく、検索した範囲に核分裂像を認めなかった。

免疫染色結果 腫瘍細胞は GFAP にて弱から中等度陽性を示し、Oligo2 でも陽性を示す細胞を認めた。Ki 67 陽性細胞は数%認められた。

考察および問題点

Astrocytoma の所見で、組織型診断については、コンサルテーションした結果を含めて、protoplasmic astrocytoma の可能性が最も高いと考えられた。

Protoplasmic astrocytoma は、若年成人に多く、ほとんど大脳半球の主に灰白質に生じる、まれな組織型である。本例では脳室壁に付着して脳室内に突出する腫瘍を形成していた点が非定型的である。

## 8. Neurofibromatosis 1 に合併した頸髄原発神経膠芽腫の 1 例

金沢大学大学院 脳老化・神経病態学 ○高橋良一, 篠原もえ子, 浜口毅, 山田正仁  
同 脳病態制御学 中田光俊, 南部育, 木下雅史, 濱田潤一郎  
同 循環器内科 古荘浩司  
同 分子細胞病理学 田尻亮輔

症例:58 歳, 男性. 12 歳で Neurofibromatosis 1(NF1)と診断された. 52 歳で Brugada 症候群に対して植込み型除細動器が挿入された. X 年 7 月より後頭部の痛み, 8 月より右半身に同様の痛みが出現した. その後, 徐々に右上下肢の筋力低下が進行し, 9 月より左上下肢にも筋力低下を認めるようになった. 難治性吃逆・尿閉・便秘が出現した. 頭部-頸髄 MRI で延髄から頸髄にかけてリング状の造影効果を伴う腫瘍性病変を認めた. 生検術を行い退形成性星細胞腫と診断し, 放射線療法に加え, テモゾロミドによる化学療法を行なったが呼吸不全で永眠した.

剖検所見:固定後, 大脳 1280 g, 小脳+延髄 170 g であった. 肉眼的に延髄~頸髄にかけての断面で, 右背側よりに境界不明瞭な褐色調の腫瘍を認め, 大きさは 1.5×1.3 cm であった. 光顕では, 異型性の強い腫瘍細胞を認め, Glial fibrillary acidic protein (GFAP)が陽性であった. 血管増生, 壊死像を認め, 神経膠芽腫と診断した. MIB1 index は低く 10%程度であった. 核分裂像はまれで, pseudopalisade は認めなかった. 腫瘍にはイソクエン酸デヒドロゲナーゼ 1 型遺伝子(*IDH-1*)の変異はみられなかった. *IDH-1* 変異は二次性膠芽腫に高頻度に出現するマーカーで, 本例の腫瘍は原発性膠芽腫の可能性が高いと考えた.

考察および問題点:臨床症候からは頸髄で発症し, 延髄に進展したと考えた. 病理学的検討からも頸髄のほうが延髄よりも壊死が強く, 頸髄原発であることが示唆された. NF1に脊髄神経膠芽腫を合併することは極めてまれである.

## 9. 剖検にて偶然発見された進行性核上性麻痺の1例

富山大学大学院医学薬学研究部法医学講座 ○西田尚樹, 畑 由紀子, 木下耕史

症例: 82 才男性. 病歴に特記事項ないが, 数回酩酊状態で転倒し, 救急搬送されている. 死亡前日, 酩酊して転倒し, 病院救急外来で肋骨骨折が発見され, コルセットを装着して帰宅したが, 翌朝, 自宅で心配停止状態となっているところを発見される.

剖検所見: 主たる損傷として左右上肢や背面に皮下出血を認め, 左肋骨の多発骨折, 左腎臓破裂, 後腹膜血腫が認められた. 直接死因は出血性ショックと考えられた.

神経病理所見: 摘出時脳重量: 1,265 g. 肉眼的に明らかな萎縮はない. 大脳断面ではシルビウス裂の軽度開大と側頭葉の萎縮がある. 右被殻にラクナ梗塞あり. 黒質の色調低下と脳幹被蓋の萎縮は不明瞭. 組織学的には, 被殻に加え, 橋に顕微鏡的ラクナ梗塞を認める. 前頭葉, 中心前回に, AT8 陽性の pretangle が認められ, tufted astrocytes, coiled body を多数認める. 黒質の神経細胞脱落はごく軽度と考えられる. 黒質, 淡蒼球内節, 視床下核, 内嗅皮質, 海馬に少数の NFT が認められる. 辺縁系以外では tau 陽性構造物は全て 4RD のみに陽性であった. 全体的に神経細胞の脱落はほとんど認められない. Gallyas-Braak の染色性は AT8 に比すると陽性細胞, 線維の量が低下していると考えられた.

考察および問題点: 本例の神経病学的所見は剖検にて偶然発見されたものであるが, PSP にほぼ合致しており, 発症前の早期の病変を見ている可能性が考えられた. 本例は, 神経細胞の脱落がほとんど認められないこと, 大脳皮質の病変が脳幹, 基底核より高度に認められること, AT8 と Gallyas-Braak の染色態度が異なっていると考えられること, 小脳の病変が非常に軽いことなどが特徴的と考えられた.

## 10. 異常行動で発症した進行性核上性麻痺の 1 剖検例

安城更生病院 神経内科                      ○川上 治、安藤哲朗  
愛知医科大学 加齢医科学研究所      吉田眞理

症例:58 才男性. 平成 X-7 年、歩行障害、すぐに怒り出すなど性格の変化あり. X-5 年、高額な買い物を無断で行うなど問題行動のため近医精神科を受診、器質性精神疾患と診断された. しかし、無動、歩行障害が進行、独歩不能となり X-2 年当科初診. 垂直性眼球運動制限, 著明な姿勢反射障害, 頸部に筋固縮を認めた. 体幹中心に捻転様の異常運動が強く座位保持が困難であった. 頭部 MRI では前頭葉と中脳被蓋の萎縮と第三脳室の拡大を認め、進行性核上性麻痺 (PSP) として経過観察とした. X 年、入所先の施設より食事困難のため当院入院となった. 入院第 8 病日突然呼吸不全を発症し死亡、行動異常発症からの全経過は約 7 年.

病理所見:固定後脳重は 1190g. 肉眼的に両側前頭葉の軽度萎縮、脳幹部・小脳の萎縮を認めた. 断面では淡蒼球、視床下核の著明な萎縮、脳幹部では被蓋の萎縮、黒質の高度褪色、青斑核の軽度褪色、小脳歯状核の萎縮、側脳室、第 3・4 脳室の拡大を認めた. 光顕では視床下核、淡蒼球、黒質、脳幹部被蓋の細胞脱落とグリオーシス、上小脳脚の著明な萎縮を認めた. Gallyas-Braak 染色、AT8 免疫染色で変性領域に多数の NFT, Coiled body, argyrophilic thread, tufted-astrocyte を認め PSP に一致する所見であった. 大脳皮質、白質、視床、脚橋被蓋核、橋核、下オリーブ核、延髄被蓋、脊髄など広い領域に PSP の神経細胞、グリア細胞のタウの病理像の広がりを認めた.

考察および問題点:本例は発症後約7年で剖検が行われたPSPである. 初期には脱抑制など前頭葉徴候主体にて臨床的には前頭側頭型認知症(FTD)との鑑別が必要とされたが、病理所見は典型的なPSPであった. PSPでは中枢性呼吸障害が生じることがあり、脳幹部被蓋の変性との関連性が疑われる.

## 11. 若年発症で STN-DBS 開始 12 年後に死亡した Lewy 小体陽性パーキンソン病

藤田保健衛生大学坂文種報徳會病院神経内科 野倉一也, 加子哲治

並木会並木病院

伊藤由里, 山本纈子

愛知県厚生連海南病院神経内科

古閑 寛

愛知医科大学加齢医科学研究所

辰己新水, 三室マヤ, 岩崎 靖, 吉田眞理

症例:近親者にパーキンソン病(PD)がいる可能性を持つ死亡時 50 歳の女性. 21 歳頃発症し間もなく若年性パーキンソン病と診断されエルドパが著効したが 1 年後には off 症状が出現.徐々に無動と dystonia が増悪した.体が硬直し無動発作で家事ができず 37 歳時 右 PVP 施行(左側の症状が優位)し改善見られたが元に復し, 38 歳時両側 STN-DBS 施行され Yahr 3/4 レベルに改善. 39 歳 施設入所.44 歳時歩行時の発作性つま先立ちが目立つ.経過中当然朝, 心肺停止で発見された. 全経過 29 年, 遺伝子診断は準備中.

病理所見: 脳重 1270g.肉眼的に両側 STN-DBS の植え込み後. 剖面では大脳著変なく, 左視床下核に電極の癢痕. 黒質, 青斑核は高度褪色. 小脳は著変なし.光顕では(左半球)黒質,青斑核の神経細胞の高度脱落あるが,背景のグリオーシスやメラニン貧食像が目立たない.迷走神経背側核,脊髄中間質外側核や Onuf 核は比較的保存. 黒質,動眼神経核,青斑核,迷走神経背側核や脳幹被蓋に Lewy 小体(LB)、Lewy neurite(LN)認め、p-synuclein(pSN)陽性.大脳は Meynert 核, 扁桃核に少数の LB を認め, pSN 免疫染色では嗅球, 扁桃核, 海馬傍回などに少量の LB 陽性. 交感神経節には LB, LN は確認できず,神経幹に pSN 陽性線維あり.NFT Braak stage I,老人斑(一),argyrophilic grain(-)

考察と問題点: p-SN 陽性を示す LB を伴い, 黒質や青斑核の高度な細胞脱落を認めるが, 背景のグリオーシスや遊離メラニンの貧食像が目立たず,通常の PD と異なる.迷走神経背側核の細胞脱落が軽度で,末梢交感神経節の LB 形成が軽い点も,通常の PD, DLB と異なる. 遺伝子解析含め今後の検索課題がある.

## 12. 19 歳時に抑うつ状態で発症し、亜急性に進行した中枢神経原発リンパ腫様肉芽腫の1例

刈谷豊田総合病院神経内科 ○岡 圭輔、菱川 望、伊藤 誠、天草善信、  
丹野雄平、辻 裕丈、丹羽央佳、村上信之  
愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田真理

症例:22 歳男性。X-2 年 6 月より抑うつ状態で発症。10 月に複視、小脳症状が出現。四肢筋力低下も出現し、同年 11 月に当院受診。構音障害、全方向性に軽度の眼球運動制限、注視方向眼振、両側下肢の病的反射を伴う四肢の深部腱反射亢進。頭部 MRI では脳梁膨大部、両側半卵円中心、左内包、右大脳脚に、一部造影効果のある顆粒～結節状の T2・FLAIR で高信号域を認めた。血液検査、髄液検査では異常はなかったが、何らかの脳炎と考え、ステロイドパルス療法を行った。1 回目のステロイドパルス療法には僅かに反応したが、12 月には頸～胸髄にかけて T2 高信号、一部不均一に造影される病変が出現。その後のステロイドパルス療法では改善はなく、X-1 年 2 月に小脳、脳幹、脳梁、大脳白質に出血病変を認めた。脳・皮膚・腎生検を行うも確定診断に至らず、その後も多発性白質病変と出血を繰り返し、X 年 9 月に呼吸不全で死亡。抑うつ状態からの全経過は約 2 年 3 ヶ月。

病理所見:脳重は 1340g。肉眼的に脳幹の萎縮を認めた。断面では大脳白質、脳幹は軟化巣が多発し、陳旧性出血巣によるヘモジデリン沈着を脳梁、内包、深部白質、脳幹に認めた。小脳白質、脊髄は出血性軟化巣を認めた。組織学的には大脳白質、基底核、小脳、脳幹、脊髄の、主として白質の血管周囲性および血管壁にリンパ球浸潤を認めた。血管周囲のヘモジデリン沈着、血管周囲の組織破壊と、多発性の軟化、出血壊死を形成していた。一般臓器では主に肺、精巣に同様の所見を認めた。リンパ球は小型で、核異型性に乏しい T リンパ球が主体で、B リンパ球も散在性に認め、リンパ腫様肉芽腫 (LYG) と診断した。

考察および問題点: 本例は 19 歳時に抑うつ状態で発症した中枢神経原発 LYG と考えた。一般に中枢神経原発 LYG はステロイドに良好な反応を示す例が多いが、本例は免疫療法に抵抗性であったのが特徴的である。

### 13. 歩行障害で発症し、2週間の経過で死亡した非ヘルペス性辺縁系脳炎の一剖検例

名古屋大学医学部神経内科      ○土方靖浩 祖父江元  
安城更生病院神経内科          安藤哲朗 川上治  
愛知医科大学加齢医科学研究所神経病理部門 吉田眞理 辰己新水 三室マヤ  
岩崎靖

症例:74 歳男性. 数日前から歩行障害を認めるようになり受診. 37.3 度と微熱, 意識レベルは JCS で I-1. 脳神経, 運動系には特記すべき異常なし. 感覚系は下肢で振動覚低下. 反射は下肢で減弱傾向. 独歩は可能だが, tandem gait はふらつき強く困難. 小脳系は正常. 歩行障害精査を目的として入院. 入院後より意識障害が急性に進行し, 頭部 MRI では右側頭葉内側に高信号を認め, 脳波では同部位で徐波化. 髄液検査では, 糖 73mg/dl, 蛋白 41mg/dl, 細胞数 91/ $\mu$ l(分葉核球 11, 単核球 80). 辺縁系脳炎として, Aciclovir を開始. その後も意識障害は増悪し, 痙攣発作が出現. 髄液 PCR にて HSV は陰性であり, 再検した MRI 画像では病変は両側側頭葉内側へと拡大していた. けいれん発作については抗痙攣薬を多剤併用するもコントロール困難となり, 誤嚥性肺炎を合併し, 呼吸状態悪化により死亡. 歩行障害からの全経過は約2週間.

病理所見:脳重は 1330g. 肉眼的には脳底面では両側側頭葉は軽度浮腫を認めた. 断面では, 側頭葉内側に浮腫を認めるものの明らかな軟化壊死には至っていない. 脳幹部・小脳は著変なく, 黒質および青斑核の色調は保たれて脊髄も著変ない. 光顕では, 海馬 CA1, CA3, CA4, 海馬支脚の細胞脱落, hypertrophic astrocyte, 杆状 microglia の出現を認めた. 神経細胞脱落は海馬領域に強いが, GFAP 陽性の hypertrophic astrocyte, 杆状 microglia の出現は側頭葉, 島葉, 帯状回, 前障などの辺縁系の広い領域, 視床内側部に認めた. ヘルペスウイルスの封入体はみられず, 免疫染色でも陰性, また astrocyte の核内封入体も認めなかった.

考察および問題点:

全身剖検では, 両肺気管支肺炎と膿瘍形成を認めたが, 悪性腫瘍を認めなかった. GFAP 陽性の hypertrophic astrocyte, 杆状 microglia の出現が細胞脱落の目立たない領域にも広汎に認める点が特徴で, 非ヘルペス性辺縁系脳炎の病理像として報告されている像と類似しているが, 痙攣後の脳障害による病理像を厳密により分けることはむずかしい. 自己抗体介在性脳炎の可能性も考えられる.

## 14. HIV 感染下に、自然軽快と増悪を示す多相性脳病変を認めた脳炎の1生検例

○中村桂子<sup>1</sup>, 高橋良一<sup>1</sup>, 佐村木美晴<sup>1</sup>, 浜口毅<sup>1</sup>, 木下雅史<sup>2</sup>, 山田正仁<sup>1</sup>

1 金沢大学大学院脳老化・神経病態学(神経内科)

2 同脳機能制御学(脳神経外科学)

症例:40才男性. X-8年から一過性に左上肢に異常感覚を生じることがあった. X-1年7月に左上下肢の脱力と意識消失発作を生じ, 入院. 神経学的所見で明らかな異常なし. 頭部MRIで左前頭葉, 右頭頂葉, 右側頭葉に多発するT2WI高信号病変を認め, 一部open ring様の造影効果を伴った. 脱力発作は症候性てんかんと診断し原因精査を行ったところ, HIV-1 RNA  $1.2 \times 10^4$ コピー/mLを認めたが, CD4陽性リンパ球は700/ $\mu$ Lと保たれており, AIDSは発症していなかった. X-1年11月, 頭部MRIでT2WI高信号を呈する右側頭葉病変から脳生検を行った. また, 同時期に下痢を合併しており, 赤痢アメーバ症と診断, 内服加療で症状は改善した. その後頭部MRIでは病変の縮小を認め, CD4陽性リンパ球数も保たれていたが, X年4月から病変は拡大傾向となった. X年7月, CD4陽性リンパ球は254/ $\mu$ Lまで減少し, AIDSは発症していないがhighly active antiretroviral therapy (HAART)を開始, MRIでの異常信号はやや改善した.

生検所見:側頭葉皮質, 白質を含む標本では皮質を中心にCD4, CD8陽性リンパ球の浸潤を認め, 特に血管周囲で著明であった. 壊死巣も認め, その周囲にマクロファージの浸潤も見られた. 髄膜にもCD8優位のリンパ球浸潤を認めた. KBやMBP染色では脱髄を示唆する所見は見られず, HIV脳症で見られるような巨細胞や核内封入体は認めなかった. Giemsa染色, PAS染色, Grocott染色で陽性となる菌体は認めず, Entamoeba histolytica, 梅毒抗原, トキソプラズマ抗原, HIV-1 p24抗原, JC virus抗原による免疫染色は陰性だった.

考察および問題点:本例はHIV感染症を背景として多発脳病変を呈し, 脳生検では大脳皮質の激しい炎症性変化を認めた. HIV感染を背景とした何らかの脳炎を考えているが, 原因疾患の診断に至っていない.