

第 6 回

日本神経病理学会 中国・四国地方会

会 期：平成27年11月 8 日(日)

会 場：香川大学医学部 臨床講義棟・実習棟

〒761-0793 香川県木田郡三木町池戸1750- 1

電話：087-891-2115

代表世話人：上野正樹 出口一志（香川大学医学部）

<事務局>

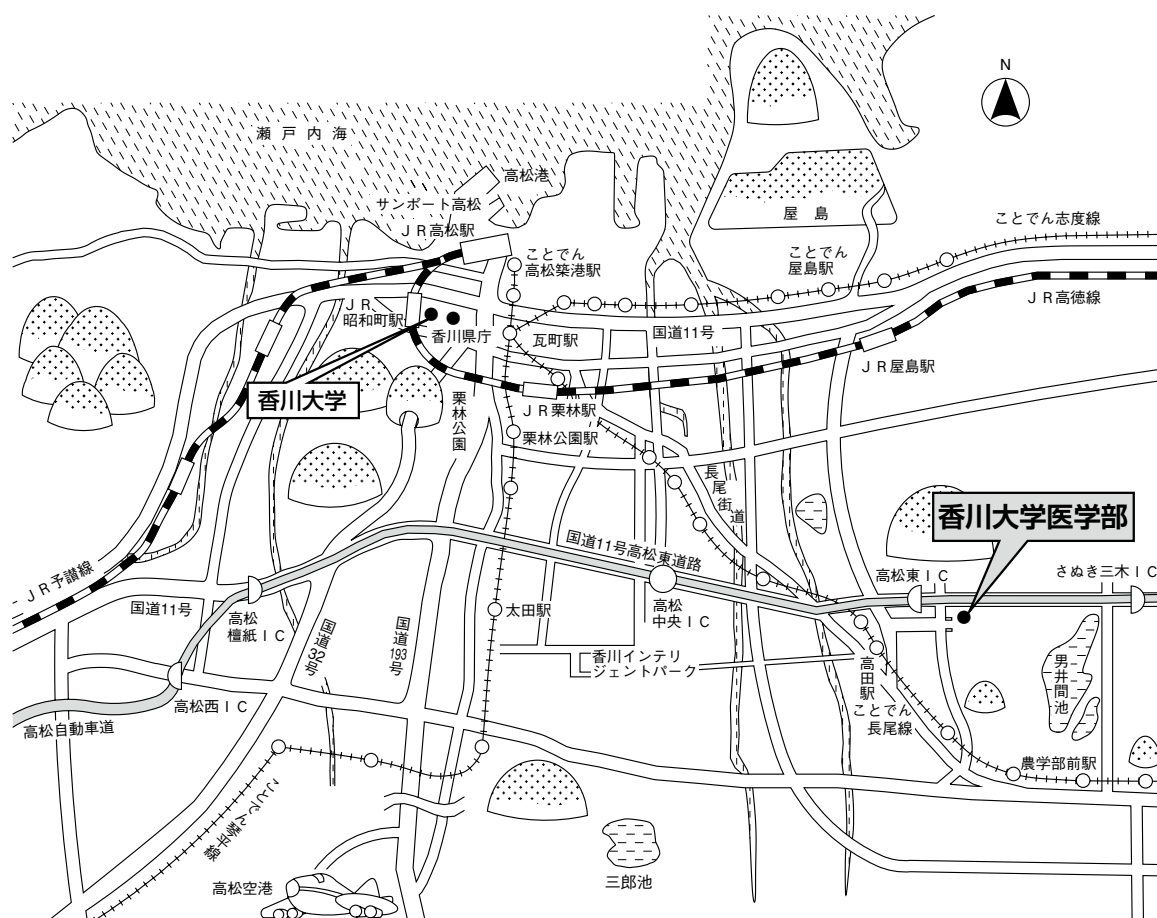
〒761-0793 香川県木田郡三木町池戸1750-1

香川大学医学部炎症病理学 上野正樹

電話：087-891-2115 FAX：087-891-2116

専用E-mail：np6chushi@med.kagawa-u.ac.jp

香川大学医学部への交通のご案内



JR高松駅より

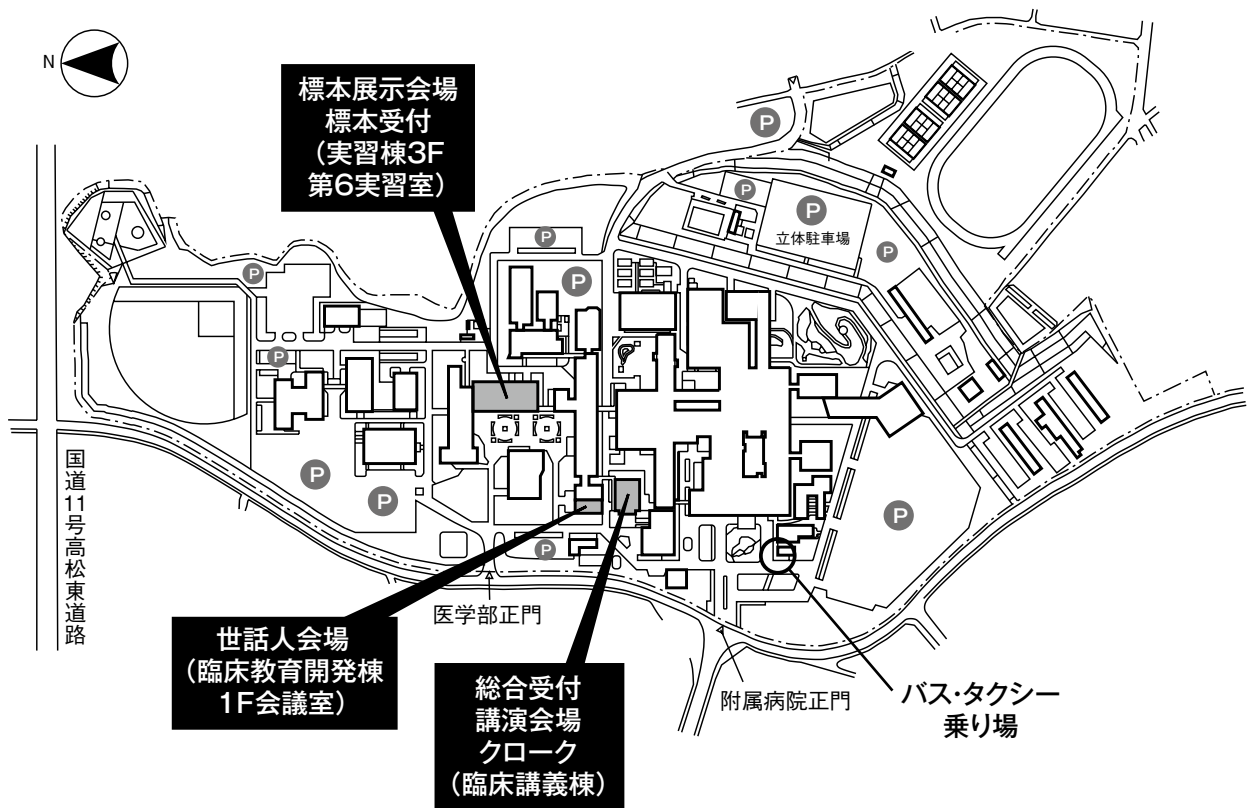
- 車で所要時間 約30分
- ことでんバス高松医療センター・大学病院線で約40分
- ことでん高松築港駅まで徒歩5分
 - 高松築港駅から高田駅までことでん長尾線で22～26分
 - 高田駅から ことでんバス高松医療センター・大学病院線で4分、徒歩20分

高松自動車道より

- さぬき三木インターチェンジより車で 約5分
(徳島方面からお越しの方は「さぬき三木IC」で下りてください。「高松東IC」では下ることが出来ません。)
- 高松東インターチェンジより車で 約3分
(高松方面からお越しの方は「高松東IC」で下りてください。「さぬき三木IC」では下ることが出来ません。)

会場案内

香川大学医学部 キャンパスマップ



会場案内

総合受付	臨床講義棟 1Fロビー
講演受付 (PC受付)	〃 1Fロビー
講演会場 (教育講演・特別講演・一般口演)	〃 2F講義室
クローク	〃 1Fロビー
標本展示会場	実習棟 3F 第6実習室
世話人会	臨床教育開発棟 1F会議室

駐車場のお知らせ

自家用車で来学される場合は、香川大学医学部と附属病院の駐車場入口カーゲートにて発券された駐車券を、総合受付にお持ち下さい。無料認証を致します。

タイムテーブル

11月8日（日）

8：30 受付開始（臨床講義棟1Fロビー）

	実習棟 3階第6実習室	臨床講義棟 2階講義室	臨床教育開発棟 1階会議室
9：00	・9：00～15：00 標本展示		
10：00			
11：00			・10：45～11：15 世話人会
12：00		・11：25～11：55 開会挨拶 一般演題	
13：00		・12：10～13：10 特別講演 (ランチョンセミナー)	
14：00		・13：15～14：15 教育講演	
15：00		・休憩	
16：00		・14：30～16：15 一般演題	
	・16：15～ 閉会挨拶		

※ 10：45～11：15 臨床教育開発棟1階会議室にて世話人会を開催します。



日本神経病理学会中国・四国地方会会長

第1回（第38回臨床神経病理懇話会との合同開催） 山 口 大 （神田）
2010年10月30日（土）、31日（日）

第2回（第39回臨床神経病理懇話会との合同開催） 岡山大・慈圭病院（石津）
2011年10月29日（土）、30日（日）

第3回 鳥 取 大（加藤・中野）
2012年12月9日（日）

第4回 愛 媛 大 （野元）
2013年12月15日（日）

第5回 島 根 大（長井・荒木）
2014年11月2日（日）

第6回 香 川 大（上野・出口）
2015年11月8日（日）

敬称略



参加者の方へ

総合受付

11月8日（日）午前8：30より、香川大学医学部臨床講義棟1階にて、受付を開始いたします。受付でネームカードをお渡ししますので、各自でご記入になり、会場内では必ずご着用ください。

参加費

当日、受付にてお支払いください。

医師：2,000円

技術職：1,000円

学生：無料

プログラム・抄録集

当日、受付にて1部1,000円にて販売いたします。

呼び出し

会場内での呼び出しは原則として行いませんので、ご了承ください。

緊急の場合は、受付にお申し出ください。会場進行係が適宜対応いたします。

携帯電話に関するお願い

会場内での携帯電話のご使用は、禁止させていただきます。電源をOFFにするか、マナーモードに切り替え、通話は会場の外でお願いします。

禁煙のお願い

医学部敷地内は全て禁煙です。喫煙はご遠慮ください。

クロークについて

会場のクロークへお申し出ください。

※貴重品のお預かりはできません。

プレパラートの受付

発表される症例のプレパラートを午前9時までに実習棟3階第6実習室にお持ちください。
プレパラートは、実習棟3階第6実習室の演題番号表示のある机の上に展示してください。

発表時間

一般演題の発表時間は、1演題につき発表10分、討論5分の計15分です。
制限時間の1分前（鈴1回）と、終了時（鈴2回）をお知らせ致します。プログラムの円滑な進行のため、時間厳守をお願い致します。

発表データ受付

- 全ての発表はMicrosoft PowerPoint使用によるPCプレゼンテーションとなります。スライド発表は出来ませんのでご注意ください。
- Windows版PowerPoint2007／2010でご提出ください。会場でご用意するPCのOSはWindows7です。
- 保存ファイル名は、筆頭演者氏名で保存してください。（例：香川太郎.pptx）。
- 発表ファイルはウイルスチェックをした上で保存したUSBメモリーまたはCD-Rをご持参下さい。CD-RWは読み込めない可能性があるため、避けて下さい。
- 発表データは、事前に必ず作成に使用したパソコン以外でのチェックをしてください。
- 文字化けを防ぐため、フォントは標準のものをご使用ください。
- ※標準フォント（MSゴシック、MSPゴシック、MS明朝、MSP明朝、Arial Black、Century、Century Gothic、Times New Roman。）
- プロジェクターの画面のサイズはXGA（1024×768）です。
- 解像度が高いワイド画面对応のPCなどで作成いただいたデータは文字ずれすることがありますので、ご使用のPCの解像度をXGA（1024×768）に合わせてレイアウトの確認をしてください。
- 動画を使用される場合やMacintoshデータの場合は、パソコン持ち込みをお願い致します。PC持ち込みの場合は「電源アダプタ」と「ミニD-sub15ピン」に接続できるアダプタをご持参下さい。
- 準備の都合上、できるだけ早くデータをPC受付へ提出してください。発表の1時間前までには受付を済ませてください。受付にてモニターによる出力確認を行った上で、データをコピーさせていただきます。コピーされたデータは、終了後、主催者側で責任をもって消去いたします。

プログラム

◆ 受付開始	8 : 30 ~	臨床講義棟 1Fロビー
◆ 標本展示	9 : 00 ~ 15 : 00	実習棟 3F 第6実習室
◆ 世話人会	10 : 45 ~ 11 : 15	臨床教育開発棟 1F会議室
◆ 一般演題 (午前の部)	11 : 25 ~ 11 : 55	臨床講義棟 2F講義室
◆ 特別講演 (ランチョンセミナー)	12 : 10 ~ 13 : 10	〃
◆ 教育講演	13 : 15 ~ 14 : 15	〃
◆ 一般演題 (午後の部)	14 : 30 ~ 16 : 15	〃

【11 : 25 ~ 11 : 55】

開 会 挨拶 香川大学医学部炎症病理学講座 上野 正樹

一 般 演 題

座 長 : 横田 修 (きのこエスポアール病院精神科)

1. 軽症の認知症を伴うパーキンソン病に嗜銀顆粒性認知症を合併した1例

○古谷博和¹⁾、宮本由賀¹⁾、森田ゆかり¹⁾、大崎康史¹⁾、弘井 誠²⁾、前田教寿³⁾、岩城 徹³⁾

1) 高知大学医学部附属病院 神経内科、2) 同 病理診断部、

3) 九州大学医学部 脳研神経病理学

2. 特発性第三脳室出血を呈した多系統萎縮症の1例

○久米広大¹⁾、○中野雄太²⁾、国土曜平³⁾、高田忠幸⁴⁾、池田和代³⁾、鎌田正紀⁴⁾、出口一志³⁾⁵⁾、串田吉生⁶⁾、正木 勉⁵⁾、峠 哲男⁷⁾、村山繁雄²⁾

1) 香川大学医学部附属病院 総合内科、2) 東京都健康長寿医療センター、

3) 香川大学医学部附属病院 神経内科、4) 香川大学医学部 神経難病講座、

5) 香川大学医学部 消化器・神経内科学、

6) 香川大学医学部附属病院 病理診断科・病理部、7) 同 看護学科 健康科学

【12 : 10 ~ 13 : 10】

特 別 講 演 ランチョンセミナー

「神経変性疾患におけるタウの重要性」 池田 研二 先生

【13 : 15 ~ 14 : 15】

教 育 講 演

「神経変性疾患の動的神経病理」 村山 繁雄 先生

【14 : 30 ~ 16 : 15】

一 般 演 題

座 長 : 千葉 陽一 (香川大学医学部炎症病理学)

3. 基礎疾患が不明なまま死亡に至った進行性多巣性白質脳症の剖検例

○荒木亜寿香¹⁾、伊藤芳恵²⁾、三瀧真悟²⁾、並河 徹³⁾、丸山理留敬¹⁾

1) 島根大学医学部 器官病理学、2) 同 神経内科、3) 同 病態病理学

4. クロイツフェルト細胞が多く認められた脳腫瘍性病変の1生検例
○西村広健¹⁾、多喜友香¹⁾、木下景太²⁾、濱崎周次¹⁾、定平吉都¹⁾
1) 川崎医科大学 病理学1、2) 同 脳神経外科学

座長：寺田 整司（岡山大学大学院精神神経病態学）

5. 統合失調症の経過中、亜急性に進行する意識障害・認知機能障害をきたしたクロイツフェルトヤコブ病の1剖検例
○西村広健¹⁾、永井太士²⁾、秋山 隆¹⁾、濱崎周次¹⁾、定平吉都¹⁾
1) 川崎医科大学 病理学1、2) 同 神経内科学
6. 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（MM2-皮質型）の死亡時58歳男性剖検例
○佐藤亮太¹⁾²⁾、尾本雅俊²⁾、石井文彩⁴⁾、古賀道明²⁾、高尾昌樹³⁾、池田栄二⁴⁾、神田 隆²⁾
1) 関門医療センター 神経内科、2) 山口大学大学院医学系研究科 神経内科学、
3) 埼玉医科大学国際医療センター 神経内科・脳卒中内科、
4) 山口大学大学院医学系研究科 病理形態学

座長：鎌田 正紀（香川大学医学部神経難病講座）

7. 嗜銀顆粒病、軽度の進行性核上性麻痺病理、TypeA及びBのTDP-43病理を有した筋萎縮性側索硬化症の一部剖検例
○三木知子¹⁾²⁾⁴⁾、横田 修¹⁾²⁾⁴⁾、原口 俊²⁾、田邊康之²⁾、石津秀樹³⁾、黒田重利³⁾、大島悦子⁴⁾、寺田整司⁴⁾、山田了士⁴⁾
1) きのごエスポアル病院 精神科、2) 南岡山医療センター 神経内科、
3) 慈圭精神医学研究所、4) 岡山大学大学院 精神神経病態学

座長：西村 広健（川崎医科大学病理学1）

8. 肺癌手術10年後に多発脳神経障害を来した一例
○武藤浩平¹⁾²⁾、中野雄太³⁾、宮本亮介¹⁾、小川博久⁴⁾、沖 良祐¹⁾、塚本 愛¹⁾、村山繁雄³⁾、和泉唯信¹⁾、梶 龍兒¹⁾
1) 徳島大学 神経内科、2) 高松赤十字病院（卒後研修）、
3) 東京都健康長寿医療センター 神経病理、4) 徳島大学 疾患病理学
9. 胃癌根治術から19年後に髄膜癌腫症で再発した剖検例
○高田忠幸¹⁾、○中野雄太²⁾、鎌田正紀¹⁾、神野真理³⁾、宮井由美³⁾、香月奈穂美³⁾、国土曜平⁴⁾、久米広大⁵⁾、池田和代⁴⁾、浦井由光⁴⁾、出口一志⁴⁾⁶⁾、正木 勉⁶⁾、峠 哲男⁷⁾、村山繁雄²⁾
1) 香川大学医学部 神経難病講座、2) 東京都健康長寿医療センター、
3) 香川大学医学部附属病院 病理診断科・病理部、4) 同 神経内科、
5) 同 総合内科、6) 香川大学医学部 消化器・神経内科学、7) 同 看護学科 健康科学

閉会挨拶

香川大学医学部消化器・神経内科学 出口 一志

日時：11月8日(日) 12:10~13:10

会場：医学部臨床講義棟2階

「神経変性疾患におけるタウの重要性」

講師：池田 研二 先生

東京都医学総合研究所 客員研究員

香川大学医学部 非常勤講師

座長：上野 正樹 (香川大学医学部炎症病理学)

【 講 師 略 歴 】

- | | |
|---------|----------------------------------|
| 昭和47年3月 | 岐阜大学医学部卒業 |
| 昭和47年6月 | 岐阜大学医学部精神科医員 |
| 昭和53年9月 | 西ドイツ・ゲッチンゲン大学医学部
フンボルト財団奨学研究員 |
| 昭和56年3月 | 東京都立松沢病院 医長 |
| 平成3年6月 | 東京都精神医学総合研究所 参事研究員 |
| 平成16年7月 | 財団法人 慈圭病院 常勤医師 |

日時：11月8日（日）13：15～14：15

会場：医学部臨床講義棟2階

「神経変性疾患の動的神経病理」

講師：村山 繁雄 先生

東京都健康長寿医療センター

神経内科・バイオリソースセンター

高齢者ブレインバンク（神経病理）部長

座長：峠 哲男（香川大学医学部看護学科健康科学）

【 講 師 略 歴 】

- | | |
|----------|---|
| 昭和54年3月 | 東京大学医学部医学科卒業 |
| 昭和54年6月 | 東京大学医学部附属病院神経内科 |
| 昭和60年11月 | 東京大学医学部脳研病理文部教官助手 |
| 昭和63年7月 | the University of North Carolina at Chapel Hill
(U.S.A.) 神経病理学教室 clinical fellow |
| 平成3年6月 | 米国神経病理学専門医研修（米国ノースカロライナ大学
神経病理、指導：鈴木衣子教授）終了 |
| 平成3年7月 | 横浜労災病院神経内科副部長 |
| 平成4年10月 | 東京大学医学部附属病院神経内科助教 |
| 平成11年6月 | 東京都老人総合研究所神経病理部門室長 |
| 平成16年4月 | 同部長 |
| 平成23年4月 | 独立研究開発法人国立長寿医療研究センター特任研究員
(ブレインバンク事業委託) |
| 平成24年 | バイオリソースセンター部長兼務 |
| 平成25年4月 | 神経内科部長本務 |

講演要旨

軽症の認知症を伴うパーキンソン病に嗜銀顆粒性認知症を合併した1例

○古谷博和¹⁾、宮本由賀¹⁾、森田ゆかり¹⁾、大崎康史¹⁾、弘井 誠²⁾、前田教寿³⁾、
岩城 徹³⁾

- 1) 高知大学医学部附属病院 神経内科、2) 同 病理診断部、
3) 九州大学医学部 脳研神経病理学

嗜銀顆粒性認知症は老年期の認知症性疾患であり、側頭葉内側底面を中心に4リピート異常リン酸化タウが沈着し、診断には病理学的検索が必須である。今回むずむず脚症候群で発症した軽症パーキンソン病で、死亡直前に軽い認知症を呈したものの、妄想、幻覚、行動異常などの明らかな精神症状を呈さず、病理学的検索によりレビー小体病理、嗜銀顆粒病理、脳血管障害病理の複合を認めた症例を経験した。

【症例】 死亡時76歳の男性。74歳時より右上肢の無動を認め、そののちパーキンソン病と診断され、少量のL-ドパ製剤への反応は良好であった。1.5年の経過ののちHoehn-Yahr II度の状態となり、最後に軽症の認知症を合併したが、妄想、幻覚、行動異常などの精神症状を呈することはなかった。

【病理所見】 脳幹のレビー小体病理では、黒質、青斑核、迷走神経背側核に少数ではあるが明瞭なレビー小体を認め、リン酸化 α シヌクレイン免疫染色でこれらの部位に加えて、橋上中心核、延髄網様体にもレビー小体やLewy neuritesが検出された。しかし、黒質を含め同部位の神経細胞は比較的よく保たれていた。さらに扁桃核、マイネルト基底核、海馬CA2領域にリン酸化 α シヌクレイン免疫染色でレビー小体病理が検出され、特に扁桃核には多数のレビー小体とLewy neuritesを認めた。大脳新皮質には帯状回も含めレビー小体は確認されず、 α シヌクレイン染色も陰性であった。

【考察】 病理学的検索の結果、認知症を伴うパーキンソン病と診断されたが、辺縁系、特に扁桃核に認められたレビー小体病理に加えて側頭葉内側底面に認められた嗜銀顆粒病理、脳血管障害の病理の複合が認知症の責任であると考えられた。アルツハイマー病理は認めなかった。嗜銀顆粒病理の広がり軽微であったために、この疾患に特徴的な精神症状が認められなかったと考えられた。

特発性第三脳室出血を呈した多系統萎縮症の1例

○久米広大¹⁾、○中野雄太²⁾、國土曜平³⁾、高田忠幸⁴⁾、池田和代³⁾、鎌田正紀⁴⁾、出口一志³⁾⁵⁾、串田吉生⁶⁾、正木 勉⁵⁾、峠 哲男⁷⁾、村山繁雄²⁾

- 1) 香川大学医学部附属病院 総合内科、2) 東京都健康長寿医療センター、
 3) 香川大学医学部附属病院 神経内科、4) 香川大学医学部 神経難病講座、
 5) 香川大学医学部 消化器・神経内科学、
 6) 香川大学医学部附属病院 病理診断科・病理部、7) 同 看護学科 健康科学

症例：死亡時 63 歳、男性。経過：2011 年夏頃（60 歳頃）からしゃべりにくいことを自覚した。2012 年 10 月頃から歩行時ふらつきが出現し、11 月に当院当科受診。小脳性運動失調、起立性低血圧を認め、頭部 MRI では小脳、橋底部の萎縮を認めたことから多系統萎縮症（MSA-C）と診断し、以後タルチレリン内服、リハビリを行っていた。2013 年 9 月頃から車椅子を使用することが多くなり、2014 年 7 月頃から立ちくらみ、血圧低下の頻度が増加した。2 月から脊髄小脳変性症の臨床試験に参加したが、12 月、自宅で反応が無いことに妻が気づき救急車を要請し当院救命センターを受診。来院時、心肺停止状態であり、蘇生処置を施行したが心拍再開せず死亡した。病理所見：脳重量 1470g、肉眼所見：小脳白質の褐色調変化、第三脳室出血、側脳室・第四脳室波及、二次性くも膜下出血あり。右椎骨動脈拡張あり。動脈瘤なし。組織学的所見：オリーブ橋小脳系に変性及びグリア細胞質内封入体を認め、黒質線条体系にも同様の変性と黒質神経細胞の脱落を認め、多系統萎縮症（MSA-C>P）に矛盾しない所見を認めた。2. 第三脳室内に明らかな血腫はみられないが、視床下部に新鮮な出血巣を認めた。第四脳室内に血腫あり。また、小脳、側頭葉内側面にくも膜下出血を認めた。考察：特発性第三脳室出血を発症した多系統萎縮症の症例である。治験薬と第三脳室出血についての関連について、症例の蓄積が必要である。

基礎疾患が不明なまま死亡に至った進行性多巣性白質脳症の剖検例

○荒木亜寿香¹⁾、伊藤芳恵²⁾、三瀧真悟²⁾、並河 徹³⁾、丸山理留敬¹⁾

1) 島根大学医学部 器官病理学、2) 同 神経内科、3) 同 病態病理学

【症例】50歳代後半、男性。

【主訴】構音障害、右不全片麻痺、眩暈、嘔気嘔吐

【既往歴】

関節リウマチ：平成14年から3ヶ月間のみPSL3mg/日、以後自己中断

【現病歴および臨床経過】

2014年8月中旬頃から右不全片麻痺と構音障害を自覚し近医を受診したが、症状の増悪と進行を認め、ほぼ寝たきり状態となった。当科入院後も症状は進行し、意識レベル低下、嚥下障害、麻痺を認めた。脳炎を疑いステロイドパルス療法とビクロックス使用したが、症状は改善しなかった。髄液PCRにてJCV陽性であり、臨床経過・画像所見からも進行性多巣性白質脳症（PML）と診断された。

PMLガイドライン2013年に基づくメフロキンによる加療にもかかわらず症状は進行していった。加療後誤嚥性肺炎を合併したが、PMLとの診断より約3ヶ月で死亡に至った。

【病理解剖所見】

肉眼的には大脳白質、小脳白質、脳幹部、小脳脚において軟化巣を多数認めた。組織学的にはこれらの部位全てに多発する脱髄巣を認めた。周囲には反応性に腫大した核を持つoligodendrocyteや、強い核異型を示すastrocyteが多数見られ、著しい泡沫組織球の浸潤を伴っていた。免疫組織化学とJCV DNAの検出をPCRにて検索したところ、免疫染色ではJCV抗原の陽性像をoligodendrocyteの核に認め、またFFPE切片からは高コピー数のJCV DNA（最大43,600 copy/cell）が検出された。

以上の所見より進行性多巣性白質脳症と診断し、死因はPMLの脳幹病変による呼吸不全を考えた。

PMLを発症するに至った基礎疾患に関して、臨床的に無治療の慢性関節リュウマチや膠原病が考えられた。しかし本例ではこれらの診断基準を厳密には満たしていなかった。また好酸球増多症を生前認めていたこともふまえ、PML発症に至った背景に関して考察する。

クロイツフェルト細胞が多く認められた脳腫瘍性病変の1生検例

○西村広健¹⁾、多喜友香¹⁾、木下景太²⁾、濱崎周次¹⁾、定平吉都¹⁾

1) 川崎医科大学 病理学1、2) 同 脳神経外科学

60歳代男性。1年前まで事務仕事をしていた。5日前から会話がおかしくなり、2日前に家族の名前がでなくなった。頭部造影MRIでは脳室周囲に多発するリング状高信号がみられ、IL-2受容体が軽度上昇しており、悪性リンパ腫が疑われ脳生検された。

生検所見は細胞密度の高い病変で、卵円形・類円形の核を示す細胞が多くみえ、これらの細胞は異型的にもみえた。クロイツフェルト細胞と考えられる核分裂像が散見されたが、3極分裂などの異型核分裂もみられた。脱髄などの非腫瘍性疾患・病態、glioma、悪性リンパ腫を鑑別に挙げた。CD3・CD79a・CD20陽性細胞は少数のみで悪性リンパ腫とはいえない。CD163にてマクロファージは多いが、びまん性に浸潤する像はなく、また髄鞘の脱落とともに軸索も脱落し、脱髄とはいえないと思われた。mIDH1陰性であるが、olig2陽性細胞が多くみられ（核形不整にみえる）、MIB-1 indexは24% (hot point)。

異型的な細胞があり、MIB-1陽性細胞も多く、gliomaがより考えられる所見と思われた。反応性病変との鑑別に苦慮するが、炎症細胞とはいえない細胞の増殖がみられ、MIB-1陽性細胞も多く、臨床像も総合してhigh grade gliomaと考えた。生検後のステロイド投与で著効はみられなかった。

臨床的に悪性リンパ腫が想定される病変の脳生検は、明らかなリンパ腫成分がみられない場合、診断が難しい。脳破壊病変では、異型的・腫大した細胞が、マクロファージや反応性アストロサイトなのか、gliomaなのか判断が難しい症例があると考えており、本例でもご意見を伺いたい。脳生検は病変がhitしていると限らない点でも注意が必要である。クロイツフェルト細胞は脱髄で特徴的とされるが、白質を侵す様々な病態で出現することが経験され、pitfallとなり得る。

統合失調症の経過中、亜急性に進行する意識障害・認知機能障害をきたしたクロイツフェルトヤコブ病の1剖検例

○西村広健¹⁾、永井太士²⁾、秋山 隆¹⁾、濱崎周次¹⁾、定平吉都¹⁾

1) 川崎医科大学 病理学1、2) 同 神経内科学

70歳代女性。時期不詳であるが精神科病院で統合失調症の治療を受けていた。ここ10年間頃は増悪・改善を繰り返していた。1ヶ月前頃から経口摂取不十分・寝たきり状態になった。意識状態も悪化し開眼しているが反応しない状態になった。1か月前頃から発熱(38℃台)もみられ全身状態が悪化、意識状態も改善なし。CJDが疑われ入院・精査された。頭部MRIでは両側大脳皮質・基底核などにDWI高信号がみられた。脳波では周期性同期性放電がみられた。髄液検査では14-3-3蛋白陽性、QUIC法陽性。尿路感染症のため敗血症となり、ARDS・DICもきたし死亡した。

固定後脳重量は1015g。肉眼的に著しい脳溝の拡大・脳回の狭小化はみられず、断面でも限局性の萎縮や脳室拡大なし。脳幹・小脳も保たれる傾向。組織像では大脳皮質に微細な海綿状変化がびまん性にみられ、一部では粗大癒合状の空胞がみられた。基底核・視床などにも大脳皮質と同質の変化がみられた。小脳では分子層に微細な海綿状変化がやや目立ち、顆粒細胞の脱落傾向が一部でみられた。3F4では灰白質にびまん性顆粒状の陽性所見がみられ、vacuole周囲型の陽性所見もみられた。その他の変性所見として、AT8 stage III、grain : Saito stage III、LB : diffuse neocortical、SP : Braak stage A/Thal phase 1、TDP-43 proteinopathy(-)。海馬(CA)の神経細胞は極性の乱れを示すようにみえたり、異所性・2核細胞などがみられた。

統合失調症の病歴があるCJDの剖検例で、肉眼的な萎縮はほとんど指摘できない。組織像からtype 1+2Cと考えられた。背景にはgrainやLBなどの変性所見がみられた。神経細胞の一部では2核細胞・異所性・極性の乱れなどがみられた。

孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病（MM2-皮質型）の死亡時58歳男性剖検例

○佐藤亮太¹⁾²⁾、尾本雅俊²⁾、石井文彩⁴⁾、古賀道明²⁾、高尾昌樹³⁾、池田栄二⁴⁾、
神田 隆²⁾

- 1) 関門医療センター 神経内科、2) 山口大学大学院医学系研究科 神経内科学、
- 3) 埼玉医科大学国際医療センター 神経内科・脳卒中内科、
- 4) 山口大学大学院医学系研究科 病理形態学

【症例】死亡時 58 歳男性

【主訴】物忘れ

【既往例】高血圧。輸血歴、硬膜移植術歴なし

【家族歴】親族に類症なし

【生活歴】イギリスへの渡航歴なし

【臨床経過】

2011年9月頃から物忘れを自覚し、仕事上の重要な約束を忘れることがあった。2012年1月に当院精神科を受診し、HDS-R25点で認知症が疑われた。頭部MRIで大脳皮質に帯状のDWI高信号域がみられ、CJDが疑われて2月に当科紹介となった。当科受診時にHDS-Rが20点に低下していた。脳神経に異常なし。筋力・筋緊張は正常で、ミオクロームス、感覚障害、小脳性運動失調はなかった。腱反射は正常で病的反射陰性。脳脊髄液検査で14-3-3蛋白が上昇していた。脳波検査でPSDはなかった。亜急性に進行する記銘力障害と頭部MRI所見からCJDと診断した。認知機能障害が進行して無動無言となり、2013年11月に肺炎で死亡。全経過27か月。

【生化学的解析】

PrP遺伝子変異はなく、コドン129はMet/Met、コドン219はGlu/Glu、ウエスタンブロット解析ではタイプ2であった。

【病理所見】

固定前脳重量は1300g。肉眼所見で大脳皮質は菲薄化し、白質は褐色調で側脳室は開大していた。顕微鏡所見で大脳皮質の神経細胞が脱落し、基質の海綿状変性がみられた。大脳皮質に比べて固有海馬、基底核、脳幹、小脳の花びら状変性は軽度で、白質は粗鬆化しグリオーシスを認めた。3F4免疫染色では粗大な顆粒状に陽性所見がみられ、一部では空胞を取り囲んでいた。

【考察】

本例は記銘力障害から進行し、頭部MRIで大脳皮質の異常信号を認め、死後の生化学的解析と病理解析で3F4免疫染色の陽性所見が顆粒状で、空胞周囲にみられたことからMM2-皮質型と診断した。本邦でMM2-皮質型の頻度はsCJDの中で6.5%と比較的稀であり、本例の臨床経過や病理所見は貴重と考えられた。

嗜銀顆粒病、軽度の進行性核上性麻痺病理、Type A 及び B の TDP-43 病理を有した筋萎縮性側索硬化症の一部検例

○三木知子¹⁾²⁾⁴⁾、横田 修¹⁾²⁾⁴⁾、原口 俊²⁾、田邊康之²⁾、石津秀樹³⁾、黒田重利³⁾、大島悦子⁴⁾、寺田整司⁴⁾、山田了士⁴⁾

- 1) きのかエスポール病院 精神科、2) 南岡山医療センター 神経内科、
3) 慈圭精神医学研究所、4) 岡山大学大学院 精神神経病態学

【症例】死亡時 84 才、女性

【既往歴・家族歴】特記事項なし

【現病歴】

72 才時に舌のもつれを自覚し受診したが異常なし。74 才、構音障害と嚥下障害を主訴に再来、球麻痺、ALS 疑い。徐々に進行し ALS と診断。胃瘻造設。77 才、気管切開。78 才、歩行不能。人工呼吸器装着。79 才、病状に不安。80 才、記銘力低下を家族が指摘。81 才、病状に悲観的な様子なし。83 才、夫が死去したが翌日から無関心。84 才、急性腎盂腎炎で死亡。臨床診断：ALS 球麻痺型。

【病理所見】

脳重 1,042g。脳萎縮は前頭葉皮質で中等度、海馬傍回で高度。黒質着色良好。脊髓前角と舌下神経核の神経細胞は高度に脱落。延髄錐体路は変性。Betz 細胞は脱落。扁桃核と海馬に中等度の神経細胞脱落。脊髓前角に TDP-43 陽性の円形や skein 様の神経細胞胞体内封入体 (NCI) あり。前頭葉皮質で type B TDP-43 病理を認め分布は stage 3。扁桃核、内嗅野皮質、海馬歯状回にも多数の TDP-43 陽性 NCI と変性神経突起を認め側頭葉皮質では組織型は type A。嗜銀顆粒は stage 3。少数の NFT を線条体、黒質、動眼神経核に認め、AT8 陽性の tufted astrocyte-like glial inclusions (TAGIs) を線条体に認めた。Braak stage IV、Thal A β stage I。Lewy 小体 brain stem type。Astrocytic plaque や FUS 病理なし。

【考察】

本例では ALS として矛盾のない分布の神経細胞脱落と TDP-43 病理に加え、辺縁系と新皮質に嗜銀顆粒を、皮質下諸核には AT8 陽性 NFT と TAGIs を認めた。皮質下諸核のタウ病理はその形態と解剖学的分布から軽度の PSP 病理と考えられた。側頭葉皮質の TDP-43 type A 病理はこれらのタウ病理に関連して二次的に形成されたものと考えられた。

肺癌手術 10 年後に多発脳神経障害を来した一例

○武藤浩平¹⁾²⁾、中野雄太³⁾、宮本亮介¹⁾、小川博久⁴⁾、沖 良祐¹⁾、塚本 愛¹⁾、
村山繁雄³⁾、和泉唯信¹⁾、梶 龍兒¹⁾

- 1) 徳島大学 神経内科、2) 高松赤十字病院 (卒後研修)、
3) 東京都健康長寿医療センター 神経病理、4) 徳島大学 疾患病理学

肺癌に対する左肺上葉部分切除の既往がある 86 歳男性。X 年 2 月より味覚障害、6 月より難聴、歩行障害が出現。7 月より自力移動が困難になり 8 月中旬に当院入院した。入院時、難聴、複視、左顔面知覚低下、左第 7 脳神経麻痺、嚥下障害、失調性歩行、下肢筋力低下を認めた。頭部 MRI では脳幹部軟膜直下に FLAIR 高信号と造影効果を認め、両側第 5 脳神経の造影効果も認めた。造影前後の FLAIR サブトラクションでは第 7、8、9 脳神経に造影効果を認めた。腰仙椎 MRI では馬尾腫大、造影効果を認めた。全身 CT では明らかな腫瘍を疑う所見を認めず、PET-CT では前立腺に FDG 集積が疑われた他に明らかな異常所見を認めなかった。髄液検査では細胞数 29/ul (単核球 98%)、蛋白 120mg/dl、糖 18mg/dl (血糖 83mg/dl)、 $\beta 2$ ミクログロブリン 3029ug/dl、また細胞診は Grade III であった。入院後右第 7 脳神経麻痺も出現。8 月下旬から対光反射が減弱して左瞳孔が散瞳、左眼は指数弁となった。また右側の顔面知覚障害も出現し、角膜反射は両側で消失。9 月上旬から舌の動きが悪化、右眼の視力低下も出現し筆談が不能となった。誤嚥性肺炎を繰り返し、11 月中旬に死亡した。病理解剖では、左肺下葉に乳頭状、微小乳頭状の腺管構造を示す腺癌の増殖を認め、免疫染色で CK-AE1/3(+)、TTF-1(+) であった。また、頭頂葉においては一部腫瘍細胞が mass を形成し、壊死部を認めた。腫瘍細胞は一部不完全な腺管構造を呈し、CK-AE1/3(+)、TTF-1(+) であった。馬尾、脊髄、第 1、2、3、6、7 脳神経、脳幹、小脳、大脳皮質において髄膜に腫瘍浸潤を認めた。

胃癌根治術から 19 年後に髄膜癌腫症で再発した剖検例

○高田忠幸¹⁾、○中野雄太²⁾、鎌田正紀¹⁾、神野真理³⁾、宮井由美³⁾、香月奈穂美³⁾、
 國土曜平⁴⁾、久米広大⁵⁾、池田和代⁴⁾、浦井由光⁴⁾、出口一志⁴⁾⁶⁾、正木 勉⁶⁾、
 峠 哲男⁷⁾、村山繁雄²⁾

- 1) 香川大学医学部 神経難病講座、2) 東京都健康長寿医療センター、
 3) 香川大学医学部附属病院 病理診断科・病理部、4) 同 神経内科、
 5) 同 総合内科、6) 香川大学医学部 消化器・神経内科学、
 7) 同 看護学科 健康科学

【症例】死亡時 59 歳、女性。

【既往歴】X-19 年に胃癌に対し胃全摘と脾摘。

【主訴】複視。

【現病歴】X 年 9 月に眩暈が出現。10 月に後頸部痛や立ちくらみ、耳鳴りが出現。11 月に複視を認め、近医を受診。髄液中の蛋白上昇から、炎症性疾患を疑われ、ステロイドパルス療法を施行されたが無効であり、当科紹介。

【身体所見】

皮膚所見では右鼻翼や鼻尖部、右肩に紅色局面あり。神経学的には右外転神経障害、項部硬直と Kernig 徴候を認める以外に特記事項なし。

【検査所見】

血液検査で CEA、CA19-9、CA-125、NSE、SLX、NCC-ST-439、I-CTP、sIL-2R の各腫瘍マーカーの上昇あり。脳脊髄液は CEA と CA19-9 の上昇を認め、細胞診で多数の異形細胞と、印環細胞を認めた。右肩からの皮膚生検でも真皮に印環細胞を認めた。CT では縦隔リンパ節の腫大と両肺の小葉間隔壁の肥厚あり。頭部 MRI で斜台を中心に頭蓋底骨に腫瘤あり。

【経過】

原発不明の髄膜癌腫症と臨床診断し、対症療法を継続したが、X+1 年 1 月 2 日に死亡した。

【病理所見】

腺癌の多発転移であり、転移巣は気管、肺、小腸、大腸、肝臓、膵臓、胆嚢、腎臓、副腎、膀胱、子宮、卵巣、甲状腺、心臓、大動脈、脳脊髄膜、脳室内、脊髄、骨髄、リンパ節（大動脈周囲・腹腔内）、皮膚に及んだ。既往の胃癌の病理組織は印環細胞であり、剖検の組織像も同様であった。癌細胞は、CK7(+)、CK20(一部+)、TTF-1(-)、GCDFP-15(-)、ER(-)、MUC1(-)、MUC2(-)、MUC5AC(一部+)、MUC6(-)、CDX2(-) であり、胃原発が示唆された。

【考察】

臨床経過と各所見より、本症例は胃癌再発による髄膜癌腫症の診断とした。検索しえた既報告の中で、胃癌根治術から髄膜癌腫症で再発したものは 11 年が最長であったが、本症例は 19 年と、より長期であった。