

第7回

日本神経病理学会 中国・四国地方会

プログラム / 抄録集

会期：平成28年11月6日(日)

会場：徳島大学医学部

基礎研究A棟1F 第一カンファレンス室

基礎研究B棟5F コンピュータールーム

病理・組織実習室

〒770-8503 徳島県徳島市蔵本町3-18-15

電話：088-633-7207

当番世話人：和泉 唯信（徳島医学医学部）

《 プログラム 》

11月6日(日)

| | | | |
|---------------------|---------------|----------|----------------------|
| 受付開始 | 8:30 ~ | 基礎研究A棟1F | ロビー |
| 標本展示 | 9:00 ~ 15:00 | 基礎研究B棟5階 | コンピュータールーム(病理・組織実習室) |
| 世話人会 | 10:30 ~ 10:55 | 基礎研究A棟1階 | カンファレンス室 |
| 一般演題(午前の部) | 11:05 ~ 12:05 | 基礎研究B棟5階 | コンピュータールーム(病理・組織実習室) |
| 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 | 〃 | 〃 |

【 11:00 ~ 12:05 】

開会挨拶 徳島大学神経内科 和泉唯信

一般演題

感染症・その他 ■座長:横田 修(きのこエスポアール病院精神科)

1. 認知症があり、髄膜炎、白質・脳幹病変をきたした1剖検例

○西村広健¹⁾、永井太士²⁾、三上友香¹⁾、定平吉都¹⁾

1)川崎医科大学 病理学、2) 同 神経内科学

2. 脳幹部結核結節が顕著であった粟粒結核の1剖検例

○武藤浩平¹⁾、宮本亮介¹⁾、松井尚子¹⁾、塚本 愛¹⁾、近藤智之³⁾、村山繁雄⁴⁾、和泉唯信¹⁾、梶 龍兒¹⁾

1) 徳島大学神経内科、2) 徳島大学歯学部口腔分子病態学、

3) 東京都健康長寿医療センター神経病理

変性疾患 1 ■座長:渡邊千種(広島西医療センター神経内科)

3. 家族性の双極性障害症例における嗜銀顆粒病および軽度の進行性核上性麻痺病理

○三木知子^{1),2),3)}、横田修^{1),2),3)}、石津秀樹³⁾、黒田重利³⁾、大島悦子¹⁾、寺田整司¹⁾、山田了士¹⁾

1)岡山大学大学院精神神経病態学、2)きのこエスポアール病院精神科、

3)慈圭病院精神科

4. 高齢発症し長期生存した多系統萎縮症(MSA-P)の1剖検例

○松原知康^{1),2)}、高田忠幸³⁾、織田雅也¹⁾、高橋哲也²⁾、渡邊千種³⁾、立山義朗⁴⁾、村山繁雄^{5),6)}、和泉唯信^{1),7)}

1) ビハーラ花の里病院神経内科、2) 広島大学脳神経内科、

3) 広島西医療センター神経内科、4) 広島西医療センター病理診断科、

5) 東京都健康長寿医療センター神経病理、6)同 神経内科、7) 徳島大学神経内科

【 12:10 ~ 13:10 】

特別講演 ランチョンセミナー

「てんかんの外科病理」 宮田 元 先生

【 13:15 ~ 14:15 】

教育講演 「認知症の神経病理」 村山繁雄 先生

【 14:30 ~ 16:00 】

一般演題

変性疾患 2 ■座長:上野正樹(香川大学医学部炎症病理学)

5. パーキンソン病の一例

○葛目大輔¹⁾、金子恵子¹⁾、佐島和晃¹⁾、小松奏子¹⁾、山崎正博¹⁾、村山繁雄²⁾

1) 社会医療法人近森会 近森病院神経内科

2) 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・神経病理
(高齢者ブレインバンク)

6. 呼吸不全発症から4年後に死亡に至った、比較的緩徐に進行した球麻痺型筋萎縮性側索硬化症(ALS)の一例

○元田敦子¹⁾、檜垣雅裕¹⁾、牧野恭子¹⁾、渡邊千種¹⁾、立山義朗²⁾

1) 広島西医療センター神経内科、2) 広島西医療センター病理診断科

末梢神経・NIID ■座長:大崎裕亮(徳島大学神経内科)

7. CIDPの合併が考えられた軸索障害型 Charcot-Marie-Tooth diseaseの59歳男性例

○佐藤亮太¹⁾³⁾、藤澤美和子²⁾³⁾、尾本雅俊³⁾、小笠原淳一³⁾、高嶋博⁴⁾、神田隆³⁾

1) 関門医療センター神経内科、2) 山口県立総合医療センター神経内科

3) 山口大学大学院医学系研究科神経内科学、

4) 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学講座神経内科・老年病学

8. エオジン好性核内封入体病の皮膚生検例

○西村広健¹⁾、三上友香¹⁾、久徳弓子²⁾、林宏明³⁾、定平吉都¹⁾

1) 川崎医科大学 病理学1、2) 同神経内科学、3) 同皮膚科学

免疫性疾患 ■座長:西村広健(川崎医科大学病理学1)

9. ANCA関連血管炎性中耳炎の経過中に脳底動脈からのくも膜下出血をきたした一例

○藤石琴¹⁾²⁾、多田聡²⁾、宮上紀之²⁾、安藤利奈²⁾、岩城寛尚²⁾、矢部勇人²⁾、
西川典子²⁾、永井将弘²⁾、岡田昌浩³⁾、羽藤直人³⁾、末盛浩一郎⁴⁾、水野洋輔⁵⁾、
野元正弘²⁾

1) 愛媛大学医学部附属病院総合臨床研修センター、2) 同 薬物療法・神経内科、

3) 同 耳鼻咽喉科、4) 同 第一内科、5) 同 病理部

10. 33年の経過後に二次進行性の経過をとった視神経脊髄炎の一例

○川北梨愛¹⁾、○高田忠幸²⁾³⁾、内野彰子³⁾⁴⁾、横平政直⁵⁾、青江真吾¹⁾、国土曜平⁶⁾、
久米広大⁷⁾、鎌田正紀⁶⁾、出口一志¹⁾⁹⁾、峠哲男⁸⁾、今井田克己⁵⁾、村山繁雄³⁾、
正木勉⁹⁾

1) 香川大学医学部附属病院神経内科、2) 香川大学大学院医学系研究科、

3) 東京都健康長寿医療センター神経病理、4) 北里大学北里研究所病院神経内科、

5) 香川大学医学部腫瘍病理学、6) 同 神経難病講座、7) 同 総合内科、

8) 同 健康科学、9) 同 消化器・神経内科

閉会挨拶 渡邊千種(広島西医療センター神経内科)

《 特別講演 》 ランチョンセミナー

日時：11月6日（日）12：10 ～ 13：10

会場：基礎研究B棟5階 コンピュータールーム 病理・組織実習室

『 てんかんの外科病理 』

講師：宮田 元 先生

秋田県立脳血管研究センター

脳神経病理学研究部 部長

座長：神田 隆（山口大学大学院医学系研究科神経内科学）

（ 講師略歴 ）

略歴

平成4年3月 鳥取大学医学部医学科卒業

平成8年3月 鳥取大学大学院医学系研究科外科系専攻博士課程修了 医学博士

平成8年4月 医療法人十字会 野島病院 脳神経外科 医師

平成8年10月 鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設 脳神経病理部門 助手

平成13年4月 米国 University of California Los Angeles 神経病理部門

文部科学省長期在外研究員

平成14年5月 米国 University of California Los Angeles 神経病理部門

研究員（研究休職）

平成15年7月 復職

平成19年4月 鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設 脳神経病理部門 助教

平成20年4月 秋田県立脳血管研究センター 病理学研究部 部長

同病院臨床病理科 科長（兼任）

平成21年4月 地方独立行政法人秋田県立病院機構

秋田県立脳血管研究センター

脳神経病理学研究部 部長

臨床病理部 部長

《 教育講演 》

日時：11月6日（日）13:15 ～ 14:15

会場：基礎研究B棟5階 コンピュータールーム 病理・組織実習室

『 認知症の神経病理 』

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：梶 龍兒（徳島大学大学院医歯薬学研究部臨床神経科学分野）

（ 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医員 |
| 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、米国医師免許 |
| 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 | 東京都健康長寿医療センターバイオリソースセンター 部長兼務 |
| 平成25年4月 | 同神経内科部長本務 |

認知症があり、髄膜炎、白質・脳幹病変をきたした 1 剖検例

○西村広健¹⁾、永井太士²⁾、三上友香¹⁾、定平吉都¹⁾

1) 川崎医科大学 病理学、2) 同 神経内科学

85 歳女性，7 年前からアルツハイマー病といわれ，1 年前に慢性硬膜下血腫で血腫除去術の既往がある。認知症はあるものの日常生活動作は自立，介助なしで歩行が可能。施設入所中，誤嚥を繰り返していた(約 4 か月前頃から嚥下障害が急に始まった)。脱水・全身状態悪化し近医入院，肺炎などの治療がなされ，2 日間程度で進行する意識障害をきたした。髄液検査で髄膜炎(起病病原体不明)と診断され入院。髄液細胞数は 130/ μ L(単核球 68.4)，蛋白 93mg/dL，各種微生物的検査では病原体は検出できず。頭部 MRI では脳萎縮，FLAIR にて白質が均等に高信号を呈し，中脳・橋も高信号。髄膜炎とともに悪性リンパ腫，神経膠腫症，ウイルス脳炎などが鑑別に挙げられたが，腎不全をきたした。

固定後脳重量は 1140g，前方海馬優位の萎縮を示すように見え，軽度の脳室拡大がみられたが，全体的に脳萎縮は目立たない。白質・脳幹にも肉眼的に指摘できる病変ははっきりせず。脳底部を中心にクモ膜下腔にリンパ球浸潤がみられ，一部実質内にもみられ髄膜脳炎と考えた。肺・腎臓に真菌を伴う小膿瘍があり，真菌性の可能性はある。白質は粗鬆化を示す程度で，脳幹にも著変なし。神経変性所見については，AT8 stageIV/Braak A，grain 少量，CAA 極一部，p α S 陰性。pTDP-43 では辺縁系を中心に陽性所見があり，一部基底核や側頭葉にも陽性所見あり。

臨床的に髄膜炎，白質・脳幹病変をきたした認知症の剖検例。臨床的に髄膜炎と診断される症例の剖検例では，治療後変化も加わり，所見の解釈に苦慮する場合は経験され，また成因を剖検所見で説明するのが困難な場合もあり，全身剖検所見との総合評価も必要となる。MRI でみられる白質・脳幹病変の病理学的評価はしばしば困難で，本例でも同様であった。認知症の評価も多数切片での検索が必要となり，困難を極める。

脳幹部結核結節が顕著であった粟粒結核の一部検例

○武藤浩平¹⁾、宮本亮介¹⁾、松井尚子¹⁾、塚本 愛¹⁾、近藤智之³⁾、村山繁雄⁴⁾、
和泉唯信¹⁾、梶 龍兒¹⁾

1) 徳島大学神経内科、2) 徳島大学歯学部口腔分子病態学、
3) 東京都健康長寿医療センター神経病理

【症例】64歳男性**【主訴】**複視**【現病歴】**IgG4関連疾患でステロイド内服中であった。X年6月頃より複視が出現。8月中旬より複視は急激に増悪、頭部MRIT2強調画像で中脳正中部に高診号を認め、当科紹介受診した。初診時、高度の回転性めまいとふらつき、嘔気を認め自力歩行は不能であった。頭部造影MRIでは造影効果を伴う多発小粒状病変を認めた。結核感染を疑ったが、T-SPOT、各種検体での抗酸菌塗抹、培養、PCRは陰性であった。結核以外の診断を示唆する検査所見も得られず、定位脳生検を施行したが、特異的な病理所見は得られなかった。生検後に抗結核剤治療を開始したが治療への反応は乏しく、抗真菌薬も併用したがMRI上の病変は増加を続けた。意識障害と呼吸抑制は徐々に悪化、11月下旬に死亡した。**【病理所見】**脳重1410g、肉眼的には軟膜のびまん性混濁、脳腫大、動眼神経腫大、脳幹・小脳・大脳白質優位に4-8mm大の多発結節病変を認めた。髄膜の血管周囲で単核球・マクロファージを主体とする炎症細胞浸潤を認め、特に脊髄・脳幹では腹側に顕著であった。結節性病変の中央には乾酪性壊死を伴い活動性のものを多数認めた。橋腹側の結節内にZiel-Neelsen染色で結核菌を認めた。全身病理でも複数臓器での結核結節の所見を認め、結核性髄膜炎を伴う粟粒結核と診断した。左動眼神経核領域は結核腫により同定不能であった。

【考察】病理所見では多数の結核菌を伴う結核結節、脳幹基底部に強調される髄膜炎に血管内膜炎による脳梗塞を通しての脳実質浸潤を伴っており、粟粒結核に伴う重度中枢病変に合致していた。本症例では髄膜病変に比べ、結核結節病変が前景に立っていることが特徴であった。

家族性の双極性障害症例における嗜銀顆粒病および軽度の進行性核上性麻痺病理

○三木知子^{1),2),3)}、横田 修^{1),2),3)}、石津秀樹³⁾、黒田重利³⁾、大島悦子¹⁾、
寺田整司¹⁾、山田了士¹⁾

1) 岡山大学大学院精神神経病態学、2) きのかエスポアール病院精神科、
3) 慈圭病院精神科

【症例】死亡時 73 才，女性

【既往歴】特記なし

【家族歴】父：双極性障害，70-80 才代死亡。同胞 6 人中，兄：双極 I 型障害，79 才死亡。
弟：双極 I 型障害，72 才死亡，病理は primary age-related tauopathy

【現病歴】37 才，うつ状態で入院。43 才，躁状態で双極性障害と診断され入院。以降，
躁うつ病相を繰り返し死亡までに約 30 回入退院を反復。60 才，薬剤性と思われていた
固縮が増悪し易転倒性も出現。61 才，構音障害，嚥下障害，動作緩慢。62 才，固縮は
左優位。64 才，慢性硬膜下血腫で手術。徐々に歩行困難，尿便失禁。66 才，歩行不
能。71 才時，年令誤答。寝たきり。73 才，嚥下障害進行して経口摂取困難となり死亡。

【病理所見】固定前脳重 980g。両側前頭葉，側頭葉に軽度の萎縮，扁桃核から内嗅野
皮質に萎縮。前頭葉，側頭葉に軽度，扁桃核，内嗅野皮質，海馬傍回に中等度の神経
細胞脱落。Gallyas 染色で嗜銀顆粒を迂回回，扁桃核に 400 倍視野で 50-100 個，海馬
CA1 に 100 個以上，後頭側頭回に 20-50 個認め，嗜銀顆粒病 (AGD) stage II。Braak
NFT stage II，Thal A β phase I でアルツハイマー病理はごく軽度。扁桃核にのみ
Gallyas 陽性 tufted astrocyte (TA) を認めたが，NFT の量は進行性核上性麻痺 (PSP)
病理診断基準を満たさず。

【考察】最近，双極性障害 11 剖検全例が AGD を有したとの報告がなされ，双極性障害
の病態への AGD の関与が指摘された。しかし AGD は 70 歳以上の連続剖検の約 10%
に認められるため，本例でも偶発合併の可能性は否定できない。本例では PSP に特異
的とされる TA を扁桃核に認めた。本例の臨床像への影響は不明だが，AGD の臨床像
の検討では高頻度に合併する軽度 PSP 病理の影響を分離するのは難しいかもしれな
い。

4

高齢発症し長期生存した多系統萎縮症(MSA-P)の一例検例

○松原知康^{1),2)}、高田忠幸³⁾、織田雅也¹⁾、高橋哲也²⁾、渡邊千種³⁾、
立山義朗⁴⁾、村山繁雄^{5),6)}、和泉唯信^{1),7)}

- 1) ビハーラ花の里病院神経内科、2) 広島大学脳神経内科、
- 3) 広島西医療センター神経内科、4) 広島西医療センター病理診断科、
- 5) 東京都健康長寿医療センター神経病理、
- 6) 東京都健康長寿医療センター神経内科、
- 7) 徳島大学神経内科

【症例】死亡時 80 歳男性。両親が近親婚だが同症者はいない。**【現病歴】**死亡 10 年前より右手の巧緻運動障害、歩行時のふらつき、小刻み歩行が出現し、死亡 9 年前より起立性低血圧、尿失禁が目立つようになった。この時点の頭部 MRI T2 強調画像で左被殻の軽度先鋭化と橋の hot cross bun sign を認めた。多系統萎縮症 (multiple system atrophy with predominant parkinsonism: MSA-P) として経過観察中、徐々に易転倒性、運動障害が高度となった。抗パーキンソン病薬の効果はなかった。死亡 6 年前には、両側声帯麻痺を呈したため、気管切開、胃瘻造設が行われた。その後 3 ヶ月で意思疎通困難となった。以降、感染症を繰り返し、突然心肺停止となり永眠した。(全経過約 10 年)

【神経病理学的所見】肉眼的に橋の高度の萎縮、小脳の軽度の萎縮を認めた。また、左優位に両側被核の高度の褐色萎縮を認めた。被核の萎縮は後背側に強く、左側の一部に空洞化を伴っていた。組織学的には、小脳皮質、オリーブ核、橋核、被殻の神経脱落とグリオーススを認めた。また、小脳、脳幹、線条体、大脳皮質に広く glial cytoplasmic inclusion、glial intranuclear inclusion を認め、同封入体は Gallyas-Braak 染色陽性で Lewy 小体とは明確に分けられるものであった。被核には鉄沈着も散見された。
神経病理学的診断: 多系統萎縮症

【考察】高齢発症し、全経過 10 年と長期生存した MSA-P の症例であった。剖検時の病理所見において、線条体と橋核を中心とし、経過に応じた高度の変性所見を認めた。被核の所見が左側に優位であったことは臨床症状とその経過に一致していた。

パーキンソン病の一例

○葛目大輔¹⁾、金子恵子¹⁾、佐島和晃¹⁾、小松奏子¹⁾、山崎正博¹⁾、村山繁雄²⁾

1) 社会医療法人 近森会 近森病院 神経内科

2) 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・神経病理(高齢者ブレインバンク)

【主訴】不随意運動

【現病歴】

1994年(54歳), 歩行が難しくなった.

1995年(55歳), パーキンソン病と診断され, L-Dopa が開始された.

2006年(66歳), 突進歩行, on-off 現象が出現した. 歩行障害が悪化し, 自宅内も歩行器で動くようになった.

2009年(69歳), 振戦, 無動が悪化し, 誤嚥を繰り返すようになり, 肺炎を起こすようになった.

2011年(71歳), 誤嚥性肺炎に対して, 当科に第1回目入院した.

【神経学所見のまとめ】

HDS-R19点. 小声であり, Parkinsonism(寡動、筋強剛、安静時振戦)を認めた.

【頭部CT】軽度の大脳半球の萎縮あり.

【MIBGシンチグラフィ】心筋への各種の集積低下あり.

【初回入院後経過】誤嚥性肺炎に対して抗菌薬治療によって軽快した. パーキンソン症状に対して薬物調整を行い, 第52病日に当科を退院した.

【退院後経過】ADLは寝たきりとなり, 体調の良いときは歩行器方向が可能であった. その後, 尿路感染症や誤嚥性肺炎等で当科に入退院を繰り返し, その結果, 徐々に寝たきりとなった.

2015年4月(75歳), 誤嚥性肺炎にて当科に第9回目の入院. 両側肺野に coarse crackle を聴取した. 全身状態が悪く, 神経学的診察を行う事が出来なかった. 胸部X線では左肺野に浸潤影, 心電図及び経胸壁心エコーでタコツボ型心筋障害を認めた. 抗菌薬治療を行うも, 胸部X線では浸潤影が拡大し, 入院第6病日に死亡された. ご家族の同意を得て, 病理解剖を行った.

【神経病理解剖所見】

肉眼的所見: 青斑核の著明な脱色素と黒質のそれより軽いびまん性褐色調

組織学的所見: Lewy 小体と脳幹を主体としたリン酸化 α シヌクレインの蓄積を認めた.

BBAR stage PDN. Braak stage 4. DLB 3rdCGL : Basal forebrain/Limbic type. LB score 2.

呼吸不全発症から4年後に死亡に至った、比較的緩徐に進行した球麻痺型筋萎縮性側索硬化症(ALS)の一部検例

○元田敦子¹⁾、檜垣雅裕¹⁾、牧野恭子¹⁾、渡邊千種¹⁾、立山義朗²⁾

1) 広島西医療センター神経内科、2) 広島西医療センター病理診断科

【症例】死亡時73歳女性。

【既往歴・家族歴】49歳に糖尿病、68歳に高コレステロール血症、69歳に高血圧、頸椎症を指摘。

【病歴】死亡5年2ヶ月前(68歳時)に話しにくさと飲み込みにくさを自覚し当院受診。構音嚥下障害を認め、深部腱反射正常。死亡4年6ヶ月前に舌萎縮、続いて左優位の上肢筋力低下と筋萎縮が出現し、%肺活量86%、針筋電図で頸髄・腰仙髄領域に慢性脱神経所見が確認され、球麻痺型の筋萎縮性側索硬化症(ALS)と診断。同時期にmini mental state exam 29点と正常であった。死亡4年前には深部腱反射亢進、%肺活量30%となり胃瘻造設。死亡3年前に下肢筋力低下により歩行不能となった。死亡1年前に呼吸不全が増悪したが人工呼吸器装着は希望せず酸素吸入にて対応。死亡2日前に救急搬送、呼吸不全の急性増悪にて死亡。全経過5年2ヶ月、呼吸不全発症4年。

【病理所見】全身所見では肋間筋・横隔膜は菲薄化し、肺に炎症像なし。神経病理学的所見は脳重1290g。肉眼所見では前頭極、頸腰膨大部、前根の萎縮を認めた。組織所見では脊髄前角の大型神経細胞の高度の脱落・グリオシスがあり、頸胸髄が腰髄に比べて優位に侵されていた。残存神経細胞にBunina小体、skein-like inclusion(ユビキチン・TDP-43陽性)を少数認めた。脊髄側索の変性あり。老人斑Braak stage A、神経原線維変化Braak stage I、Cerebral amyloid angiopathy(-)。海馬歯状回顆粒細胞にユビキチン・TDP-43(-)。

【考察】球麻痺発症、人工呼吸なしで呼吸不全出現から4年生存し、比較的長期に経過した筋萎縮性側索硬化症の一例。運動ニューロンに限局した所見で、TDP-43陽性構造が少数であったことが、長期経過と関連している可能性がある。

CIDPの合併が考えられた軸索障害型 Charcot-Marie-Tooth disease の59歳男性例

○佐藤亮太¹⁾³⁾、藤澤美和子²⁾³⁾、尾本雅俊³⁾、小笠原淳一³⁾、高嶋博⁴⁾、神田隆³⁾

- 1) 関門医療センター神経内科
- 2) 山口県立総合医療センター神経内科
- 3) 山口大学大学院医学系研究科神経内科学
- 4) 鹿児島大学大学院医歯学総合研究科神経病学講座神経内科・老年病学

【家族歴】親族に類症なし。両親がいとこ婚【既往歴】糖尿病【現病歴】幼少期から運動は不得意であった。2006年から下肢脱力を自覚して近医を受診した。四肢遠位筋の筋萎縮と筋力低下があり、四肢遠位部の触覚低下を指摘された。血液検査や当時のCMT遺伝子解析で異常はなかった。IVIg療法と免疫吸着療法で動きやすさを自覚したが、筋力低下は緩徐に進行した。2014年に腓腹神経・短腓骨筋生検が実施され、2015年に当科を紹介受診した。【身体所見】四肢遠位筋に筋萎縮と左右差のある筋力低下を認め、両側足関節以遠で感覚鈍麻がみられた。【検査所見】末梢神経伝導検査ではCMAP低下やSNAP低下が主体で潜時延長と速度低下を伴い、一部に伝導ブロックや波形の時間的分散がみられた。【病理所見】エポン包埋トルイジンブルー染色で大径有髄線維が軽度脱落し、同一神経束内での分布に差がみられた。神経内膜内に浮腫がみられ、small myelinated fiber clusterを多数認めた。炎症細胞浸潤はなかった。ときほぐし標本では絞輪間距離にばらつきがあり、髄鞘の菲薄化がみられた。onion bulbはなく、無髄線維は保たれていた。【遺伝子検査】再検索でMME遺伝子にc.654+1 G>A変異をホモ接合性に認めた。【入院後経過】3週間毎のIVIg療法で軽度の筋力改善と末梢神経伝導検査で潜時と振幅に改善がみられたため、免疫機序の関与が考えられた。【考察】MME遺伝子はAR-CMT2の原因遺伝子であると報告されている。本例は左右差のある筋力低下や電気生理学的に脱髄を示唆する所見があり、病理所見では既報告の軸索変性所見に加えて神経束内の浮腫と大径有髄線維の分布に差がみられ、ときほぐし標本で絞輪間距離のばらつきと髄鞘の菲薄化がみられた。IVIgが有効であったことから、CIDPを合併したAR-CMT2と考えられた。

エオジン好性核内封入体病の皮膚生検例

○西村広健¹⁾、三上友香¹⁾、久徳弓子²⁾、林 宏明³⁾、定平吉都¹⁾

1) 川崎医科大学病理学、1・2) 同 神経内科学、3) 同 皮膚科学

78歳男性。白質脳症で、MRI follow 中(他院で詳細不明)、3年前頃から妄想などが出現し、症状が悪化、物忘れを主訴に来院した。HDS-R=12/30, MMSE=13/30, 頭部MRIにて白質病変および脳萎縮がみられ、DWIでは皮髄境界に沿った高信号がみられた。エオジン好性核内封入体病(NIHID)が想定され、皮膚生検された。生検検体は未固定で提出してもらい、一部ホルマリン固定し、一部グルタルアルデヒド固定した。HE染色では、汗腺や脂肪細胞に封入体を思わせる構造物がみられたが、やや不明瞭であった。ユビキチンおよびp62では汗腺、真皮内間質細胞、脂肪細胞などに封入体と考えられる陽性所見がみられた。封入体は大小様々のサイズで、比較的小型のものまでみられた。電子顕微鏡観察では、線維性構造からなり限界膜をもたない構造物が核内にみられ、封入体と考えられた。大小様々なものがみられた。エオジン好性核内封入体病と考えられた。

臨床的にNIHIDが疑われ、皮膚生検で検索した症例で、免疫組織化学および超微形態にて核内封入体と考えられる構造を確認した。近年、皮膚生検で神経疾患を診断するケースが増えており、エオジン好性核内封入体病はその代表疾患であるが、一般病理部門では対応が難しい。皮膚生検による神経疾患の検索については、生検検体固定液の選択、切り込み標本作製などの検体処理を含めて、皮膚科を含めた他科・病理部門との連携、および専門施設との連携が重要となる。

ANCA 関連血管炎性中耳炎の経過中に脳底動脈からのくも膜下出血をきたした一剖検例

○藤石 琴^{1),2)}、多田 聡²⁾、宮上紀之²⁾、安藤利奈²⁾、岩城寛尚²⁾、
矢部勇人²⁾、西川典子²⁾、永井将弘²⁾、岡田昌浩³⁾、羽藤直人³⁾、
末盛浩一郎⁴⁾、水野洋輔⁵⁾、野元正弘²⁾

1) 愛媛大学医学部附属病院 総合臨床研修センター、 2) 同 薬物療法・神経内科、
3) 同 耳鼻咽喉科、 4) 同 第一内科、 5) 同 病理部

【背景】ANCA 関連血管炎性中耳炎 (OMAAV) は ANCA 関連血管炎によって生じる難治性中耳炎として 2012 年に提唱され、特に耳鼻科領域で話題となっている疾患である。膠原病内科を除く内科領域では疾患概念がいまだ浸透していない。

【症例】76 歳男性。平成 27 年 11 月頃より右耳痛を自覚し、同年 12 月末に右顔面神経麻痺を発症した。平成 28 年 2 月初旬に当院耳鼻科で右中耳生検と PR3-ANCA 強陽性から OMAAV と診断された。プレドニンとアザチオプリンの併用療法により寛解に至り、プレドニン 20mg まで漸減されていた。同年 4 月頃より頭痛を自覚し、頭部 MRI 検査で肥厚性硬膜炎を認め、OMAAV 再燃と診断された。プレドニンを増量され、エンドキサンプルスを施行されたが効果不十分であり、6 月初旬に膠原病内科へ転科し、リツキシマブを投与され、アザチオプリンを増量された。6 月下旬から呂律不良、意識レベルの低下を認め当科へ転科した。原疾患の増悪を疑い、転科日よりステロイドパルス療法を行った。セフトリアキソン、フルコナゾールなども併用した。転科 4 日目の頭部 MRI 検査で脳幹部に急性期梗塞巣を認め、ヘパリン投与を開始した。転科 9 日目から再度ステロイドパルス療法を行ったが状態は好転せず、転科 12 日目朝、呼吸状態が悪化し死亡した。病理解剖の結果、脳底動脈からの出血が死因と考えられた。組織学的には脳底動脈の血管壁に真菌を認め、炎症細胞浸潤を伴い、血管壁が破壊されていた。

【考察】OMAAV 経過中に脳底動脈出血で死亡した 1 例を経験した。本症例では破綻した脳底動脈から真菌を検出し、真菌感染に対する炎症が血管壁破綻の原因となったことが示唆された。現在まで報告のある OMAAV 死亡例 4 例のうち 3 例がくも膜下出血により死亡しており、剖検の記載はないが 2 例については脳底動脈の血管炎によるくも膜下出血と報告されている。OMAAV におけるくも膜下出血の原因として、原疾患による血管炎や真菌感染の関与が推定される。

33年の経過後に二次進行性の経過をとった視神経脊髄炎の一剖検例

○川北梨愛¹⁾、○高田忠幸^{2),3)}、内野彰子^{3),4)}、横平政直⁵⁾、青江真吾¹⁾、
國土曜平⁶⁾、久米広大⁷⁾、鎌田正紀⁶⁾、出口一志^{1),9)}、峠 哲男⁸⁾、今井田克己⁵⁾、
村山繁雄³⁾、正木 勉⁹⁾

- 1) 香川大学医学部附属病院神経内科、2) 香川大学大学院医学系研究科、
3) 東京都健康長寿医療センター神経病理、4) 北里大学北里研究所病院神経内科、
5) 香川大学医学部腫瘍病理学、6) 同 神経難病講座、7) 同 総合内科、8) 同 健康科学
9) 同 消化器・神経内科

【症例】死亡時 55 歳男性【主訴】筋力低下【臨床経過】X-33 年左腕しびれで初発。2 カ月後に急激な視力低下。数回の再発寛解後多発性硬化症 (MS) の診断で X-11 年から IFN β -1b 治療に反応せず。X-5 年アザチオプリン (AZA) 50mg/日、メチルプレドニゾン 1g/月で軽快。X-1 年春頃両下肢脱力、11 月起立困難、ステロイドパルス反応なく左上肢筋力低下出現。X 年 2 月当科転入院、神経学的に左眼外側で視野欠損、MMT 左 deltoid 3、両下肢 1~2、腱反射両側 TTR と両側下肢亢進。Chaddock 右陽性。左上肢クローヌス、冷覚は膝以下で、振動覚は腸骨以下で低下し、以後進行。抗 AQP4 抗体 (cell-based assay) 陰性。MRI で延髄頸髄移行部より Th9 まで高信号域が連続し萎縮あり。血漿交換 7 回無効、症状さらに進行。AZA100mg/日に増量。 γ -glob 療法併用したが、薬剤性肝炎併発し 8 月 12 日死亡。【病理所見】死後時間:1 時間 57 分。脳重 1,302g。肉眼的に視神経は萎縮。脊髄は高位頸髄より下位胸髄に至るまで萎縮し、断面で皮質・白質境界が不明瞭化。組織学的に、末期進行に関与したと考えられる高位頸髄では Schwannosis を認め、髄鞘の脱落、軸索の相対的保存を認めた。組織の粗鬆化を認める部位は、抗 AQP4 抗体免疫染色陰性であった。一方視神経病変は抗 AQP4 抗体免疫染色陽性であった。【考察】本症例は NMOSD2015 年版診断基準で抗 AQP4 抗体陰性 NMOSD に合致し、半年以上の進行する過程と症状の進行度より、2007Wingerchuk の基準で二次進行性 NMO と診断した。進行責任部位の病理は抗 AQP4 抗体陽性 NMO との差はなく、視神経病変が MS との鑑別が困難である点も同様であった。抗 AQP4 抗体陰性二次進行性 NMOSD の長期観察例として貴重と考え報告した。

