

第 21 回 東北神経病理研究会

日時：2014 年 11 月 1 日(土)

場所：弘前大学医学部コミュニケーションセンター

当番世話人

若林孝一（弘前大学脳神経病理）

連絡先：〒036-8562 青森県弘前市在府町 5

弘前大学大学院医学研究科 脳神経病理学講座

TEL: 0172-39-5131, -5145 ; Fax: 0172-39-5132

e-mail: neuropal@cc.hirosaki-u.ac.jp

ご案内

1. 会場：弘前大学医学部コミュニケーションセンター（弘前市本町40の1）（裏表紙の図をご参照ください）。
2. 受付：当日10:00から会場1階にて行います。
3. 参加費：3,000円。当日、受付でお支払い下さい。
（ただし、学部学生、技師、技術員、留学生は無料）
4. 昼食：お弁当を用意致します。12:00 - 13:00に2階ゲストルームまたはロビーでおとりください（大会議室は飲食禁止となっています）。
5. クローク：用意しませんので荷物、貴重品は各自で保管ください。
6. 懇親会（研究会終了後19:00から会場近くで行います）：
会費5,000円。当日、受付でお支払い下さい。
7. 学会クレジット：本研究会に参加した場合、日本病理学会専門医資格更新のための5単位が認定されます。受付にて参加証をお受け取りください。
また、日本神経学会専門医資格更新のための1単位が認定されます（参加証は発行されません。領収証が参加の証明となります）。
8. 交通：
JR弘前駅、弘前バスターミナルよりタクシー約10分（1000円程度）。
駐車場は附属病院の立体駐車場（有料）をご利用下さい。
9. 宿泊：各自でご予約下さい。
10. 世話人会：当日12:00から1階小会議室Bにて開催します。

11. 発表の方法：

- 1) 発表の方は必ず標本を用意して下さい。標本は 11 時までに 1 階小会議室 A の演題番号の掲示のあるテーブルに展示して下さい（当日は 10 時に開場します）。画像所見や肉眼所見も可能な範囲で展示してください。顕微鏡は 1 演題につき 1 台用意致します。
- 2) 午後の発表は 14 時から 2 階大会議室で行います。
 - (1) 発表時間は口演 10 分、討論 10 分の計 20 分です。

アナウンスは致しませんので、発表時間になりましたら演者は登壇し、座長は座長席にお着きください。
 - (2) 当方で PC (Windows 8, Powerpoint 2010) を用意します。USB メモリーでファイルを 12 時までに 1 階受付にお持ちください。

ご自分の PC をお持ちになっても結構です。
動画を使用される方はご自分の PC をご持参下さい。
マッキントッシュ PC を使われる方はコネクタ（Mini D-sub 15 ピン）をご用意下さい。
会場では音声再生とインターネット接続は行いません。
お預かりしたファイルは世話人の責任で削除します。

プログラム

自由検鏡（1階 小会議室 A）	10:00—14:00
演題発表, 討論（2階 大会議室）	14:00—18:00

開会の辞 13:55 - 14:00

当番世話人

若林 孝一（弘前大学大学院医学研究科）

演題

座長：黒瀬 顕（弘前大学大学院医学研究科） 14:00 - 14:20

1. 腫瘍内出血で発症した, 硬膜浸潤を伴う anaplastic ganglioglioma の一手術例

○宮田 元¹⁾, 遠藤拓朗²⁾, 前田匡輝²⁾, 引地堅太郎²⁾, 南條 博³⁾,
師井淳太²⁾

1) 秋田県立脳血管研究センター 脳神経病理学研究部

2) 同 脳神経外科診療部

3) 秋田大学医学部附属病院病理部

座長：渡辺 みか（東北大学病院） 14:20 - 14:40

2. 出血発症した大脳円蓋部硬膜下脳実質外病変の一例

○和田 司¹⁾, 久保慶高¹⁾, 石田和之²⁾, 菅井 有²⁾, 小笠原邦昭¹⁾

1) 岩手医科大学 脳神経外科

2) 同 病理診断科

座長：若林 孝一（弘前大学大学院医学研究科） 14:40 - 15:00

3. 診断に苦慮した右後頭頭頂葉腫瘤性病変の一例

○渡辺みか¹⁾, 小林潤平²⁾, 黒田 宙²⁾, 三須建郎²⁾, 斉藤竜太³⁾,
園田順彦³⁾, 富永悌二³⁾

1) 東北大学病院 病理

2) 同 神経内科

3) 同 脳神経外科

座長：鈴木 博義（国立病院機構仙台医療センター）

15:00 - 15:20

4. シェーグレン症候群関連白質脳症が疑われ、脳生検にて確定診断した Lymphomatosis cerebri の1例

○村上丈伸¹⁾，吉田健二¹⁾，瀬川茉莉¹⁾，吉原章王¹⁾，星 明彦¹⁾，
中村耕一郎²⁾，市川優寛³⁾，横山裕一⁴⁾，豊島靖子⁴⁾，柿田明美⁴⁾，杉浦嘉泰¹⁾，
齋藤 清³⁾，高橋 均⁴⁾，宇川義一¹⁾

- 1) 福島県立医科大学神経内科
- 2) 福島赤十字病院神経内科，
- 3) 福島県立医科大学脳神経外科
- 4) 新潟大学脳研究所病理学

座長：杉浦 嘉泰（福島県立医科大学）

15:20 - 15:40

5. インフリキシマブ治療後に白質病変を呈したベーチェット病の1例（脳生検例）

○猪狩龍佑¹⁾，山口佳剛¹⁾，丹治治子¹⁾，公平瑠奈¹⁾，高橋賛美¹⁾，
佐藤裕康¹⁾，小山信吾¹⁾，和田 学¹⁾，川並 透¹⁾，加藤丈夫¹⁾，
大江倫太郎²⁾，山川光徳²⁾

- 1) 山形大学第三内科学
- 2) 同 病理診断学

〈休憩 15:40 - 16:10〉

座長：川並 透（山形大学医学部）

16:10 - 16:30

6. 多発性脳膿瘍の1剖検例

○岡 直美¹⁾，鈴木博義²⁾，伊藤俊広³⁾，栗原紀子⁴⁾，櫻田潤子²⁾，成川孝一⁵⁾，
鈴木靖士⁵⁾

- 1) 独立行政法人国立病院機構 仙台医療センター 研修医
- 2) 同 病理診断科
- 3) 同 血液内科
- 4) 同 放射線科
- 5) 同 神経内科

座長：阪本 奈美子（弘前大学大学院医学研究科）

16:30 - 16:50

7. 非対称性の高度うつ血脳と考えられた1例

○西田尚樹¹⁾，畑由紀子¹⁾，吉田孝司²⁾，木下耕史¹⁾

- 1) 富山大学大学院医学薬学研究部法医学講座
- 2) 富山大学付属病院神経内科

座長：宮田 元（秋田県立脳血管研究センター） 16:50 - 17:10

8. 左大脳半球に広範に多小脳回を認め、てんかんの焦点と考えられた1剖検例

○三木康生¹⁾、丹治邦和¹⁾、森 文秋¹⁾、阪本奈美子²⁾、若林孝一¹⁾

1) 弘前大学大学院医学研究科脳神経病理学講座

2) 同 法医学講座

座長：西田 尚樹（富山大学大学院医学薬学研究部） 17:10 - 17:30

9. レビー小体病と4-repeat tauopathyを伴った多系統萎縮症の一部検例

○本郷祥子¹⁾、宮田 元²⁾、福迫俊弘³⁾、尾本雅俊⁴⁾、森松光紀⁵⁾

1) 秋田大学医学部医学科

2) 秋田県立脳血管研究センター 脳神経病理学研究部

3) 山口県立総合医療センター 神経内科

4) 山口大学大学院医学系研究科 神経内科学

5) 徳山医師会病院 神経内科

座長：森 文秋（弘前大学大学院医学研究科） 17:30 - 17:50

10. 非嗜銀性TDP-43陽性封入体と脊髄視床路の変性を伴った筋萎縮性側索硬化症の一部検例

○廣嶋優子¹⁾、宮田 元²⁾、南條 博¹⁾、伊藤行信³⁾、吉田 誠³⁾、前田大地³⁾、
後藤明輝³⁾、三瓶 結⁴⁾、菅原正伯⁴⁾

1) 秋田大学医学部附属病院病理部

2) 秋田県立脳血管研究センター脳神経病理学研究部

3) 秋田大学大学院医学系研究科病態制御医学系器官病態学講座

4) 同 腫瘍制御医学系消化器内科学・神経内科学講座

閉会の辞

17:50 - 18:00

東北神経病理研究会 代表世話人

若林 孝一（弘前大学大学院医学研究科）

1. 腫瘍内出血で発症した，硬膜浸潤を伴う anaplastic ganglioglioma の一手術例

○宮田 元¹⁾，遠藤拓朗²⁾，前田匡輝²⁾，引地堅太郎²⁾，南條 博³⁾，
師井淳太²⁾

1) 秋田県立脳血管研究センター 脳神経病理学研究部

2) 秋田県立脳血管研究センター 脳神経外科診療部

3) 秋田大学医学部附属病院病理部

座長：黒瀬 顕

【症 例】57 歳，女性

【既往歴】外傷歴なし，てんかんの既往歴なし

【家族歴】特記事項なし

【臨床経過】頭痛と意識障害で救急搬送された。来院時意識レベル JCS100，軽度の左麻痺が認められた。頭部 CT で右前頭葉に不均一な高吸収域を呈す不整形の皮質下血腫（約 80ml）とくも膜下出血を認め，正中偏位を伴っていた。頭部 MRI と脳血管撮影では脳動脈瘤や血管奇形は認められなかった。その後，瞳孔不同が出現し左上下肢で除皮質肢位となったため，緊急で血腫除去術を施行。術中，血腫に接する右前頭部硬膜に白色調，弾性硬の腫瘍を示唆する肥厚性病変と周囲の新生膜が認められ，血腫内部には脳組織が混在していた。両者を切除し，病理学的に検討した。

【病理学的所見】脳実質では組織学的に oligodendroglial tumor cells 主体の腫瘍が大脳皮質と直下の白質にびまん性に増殖，浸潤し，石灰化を伴っていた。これに加え，エオジン好性の狭いリング状胞体を有する gliofibrillary oligodendrocytes や突起を有する astrocytic tumor cells も混在していた。腫瘍細胞は免疫組織化学的に GFAP，S-100，Olig2，MAP2，p53，BRAF V600E の何れも陽性で，さらに CD34 class II 陽性細胞も混在していた。IDH-1 R132H の発現は認められなかった。このような腫瘍組織がくも膜下腔から硬膜内に連続性に浸潤していた。とくに硬膜では核異型と多型性示す astrocytic tumor cells が主として小塊状に高密度に浸潤していた。内皮細胞増殖や壊死は見られなかったが，核分裂像が散見され，MIB-1 標識率は最大で 14.5% だった。大脳皮質では既存の entrapped neurons 以外に，大型で核細胞質比の高い形態学的に未熟な dysplastic neurons も散在していた。これらは synaptophysin で膜型に強調された。以上の所見から anaplastic ganglioglioma，grade III と診断した。

硬膜内腫瘍の周囲には線維芽細胞の著明な増生を伴っていた。硬膜下面の新生膜と腫瘍組織内にはヘモジデリンの沈着が見られた。術後の FDG-PET で腫瘍の遠隔転移は指摘されなかった。その後，残存腫瘍の追加切除を受けたが glioblastoma や pilocytic astrocytoma の成分は認められなかった。

【問題点】Oligodendroglioma や oligoastrocytoma で腫瘍内出血を生じることがときに報告されているが，髄膜浸潤や硬膜浸潤といった強い浸潤性は極めて稀である。本例の組織像は，いわゆる oligodendroglial neoplasm with ganglioglioma-like maturation (Perry A et al, Acta Neuropathol 2010) との鑑別が問題になる。

2. 出血発症した大脳円蓋部硬膜下脳実質外病変の一例

○和田 司¹⁾，久保慶高¹⁾，石田和之²⁾，菅井 有²⁾，小笠原邦昭¹⁾

1) 岩手医科大学 脳神経外科，2) 岩手医科大学 病理診断科

座長：渡辺 みか

【症例】26歳，男性

【既往歴・家族歴】特記事項なし

【臨床経過】突然の右上肢の麻痺を伴わない違和感にて発症。違和感は数時間で消失したため放置していた。初回発作から3週間後、初回発作と同様に突然の右上肢の違和感が出現。発作は数分で消失した。これらの症状を主訴に近医受診した。同院、頭部MRIにて頭蓋内病変指摘され、当科紹介。

当科外来受診時、意識清明、運動麻痺、感覚障害なく神経学的脱落症状は認められなかった。頭部MRI上、左上頭頂小葉直上に硬膜と連続のない、脳実質外とみられる病変が認められた。病変の周縁には強い hemosiderosis がみられ、内部は陳旧性の血腫と考えられた。ガドリニウムによる明らかな増強効果は認められなかった。MRI所見、および症状より、本症例の発症機序を出血に伴う症候性てんかんと考え、脳実質外病変ではあるものの、海綿状血管腫を疑い、開頭頭蓋内腫瘍摘出術を施行した。

術中所見では、病変は肉眼的に陳旧性の血腫様であり脳実質および硬膜と強く癒着していた。しかしながら脳実質、硬膜との連続性は認められず、硬膜下脳実質外病変であった。病変を一塊に摘出した。術後、良好に経過し、神経学的脱落症状なく自宅退院した。

【病理所見】Hemosiderosis、出血の目立つ血腫様組織が主体。海綿状血管腫を示唆する拡張した血管腔は認められず、出血に対する反応性変化も明らかではない。髄膜腫を示唆する所見は認められなかった。紡錘形細胞が錯綜して増殖していた。また、間葉系細胞の密な増生とともに泡沫状組織球を含む組織球系細胞の集簇がみられ、多核の組織球も散見された。

【問題点】症状と病変部位より本症例の発症機序については診断は容易である。

臨床的に硬膜下脳実質外の海綿状血管腫は極めて稀である。病理組織学的に診断に苦慮する症例である。

3. 診断に苦慮した右後頭頭頂葉腫瘤性病変の一例

○渡辺みか¹⁾，小林潤平²⁾，黒田 宙²⁾，三須建郎²⁾，斉藤竜太³⁾，
園田順彦³⁾，富永悌二³⁾

1) 東北大学病院 病理部，2) 東北大学 神経内科，3) 東北大学 脳神経外科

座長：若林 孝一

【症例】74歳、男性

【既往歴】61歳時 頸椎症、69歳時 左鎖骨下動脈狭窄症(ステント留置後)

【現病歴】

2ヶ月前、自家用車を運転中に左前バンパーをぶつける自損事故を起こし、近医にて左同名性半盲を指摘。頭部CTで右後頭葉頭頂葉病変を認めた。脳腫瘍疑いにて脳神経外科にて一ヶ月後定位脳生検施行。病理診断結果では悪性細胞を認めず、精査目的で神経内科に転科となった。

【現症】左同名性半盲、左上腕三頭筋の高度筋萎縮、左不全麻痺（上肢Barre肢位 左10cm下垂・くぼみ手徴候あり、下肢Mingazzini肢位 左のみ20cm下垂）（左上腕三頭筋の筋萎縮は頸椎症による慢性的な変化と考えられた）

【病理所見】

多量の泡沫細胞の集簇と破壊性変化の強い病変が認められた。neurofilament protein陽性線維は病変部に比較的残存しており、GFAPでは多数の反応性astrogliaが観察された。腫瘍性変化はみられなかった。

【入院後経過】破壊性変化の強い病変であり、当初トキソプラズマを疑ったが、トキソプラズマ抗体IgM陰性、IgG陽性（既感染パターン）であり、ST合剤では改善を認めなかった。病理所見より、脱髄性疾患の可能性を考え、ステロイド治療を行ったところ、症状、画像ともに改善を認めた。

自宅退院し、経口ステロイドによる治療を継続している。

【問題点】

診断に苦慮した非腫瘍性の脳疾患の一例であった。感染症と脱髄性炎症性疾患とは治療方針が全く異なっており、病理診断に苦慮する場合も少なくない。本症例はTumefactive demyelinating disease (TDD) と考えられたが、このような症例の存在を知っておく必要がある。

4. シェーグレン症候群関連白質脳症が疑われ、脳生検にて確定診断した Lymphomatosis cerebri の 1 例

○村上丈伸¹⁾，吉田健二¹⁾，瀬川茉莉¹⁾，吉原章王¹⁾，星 明彦¹⁾，
中村耕一郎²⁾，市川優寛³⁾，横山裕一⁴⁾，豊島靖子⁴⁾，柿田明美⁴⁾，杉浦嘉泰¹⁾，
齋藤 清³⁾，高橋 均⁴⁾，宇川義一¹⁾

1) 福島県立医科大学神経内科，2) 福島赤十字病院神経内科，
3) 福島県立医科大学脳神経外科，4) 新潟大学脳研究所病理学

座長：鈴木 博義

【症例】66 歳、女性。

【既往歴】40 歳時に乳癌。

【臨床経過】20XX 年 7 月中旬より 38 度台の発熱を認めた。8 月 27 日に左不全片麻痺を認めて F 病院に受診した。頭部 MRI にて右大脳白質と脳梁膨大部に造影効果を伴わない異常信号病変を認めた。熱源不明であり、不明熱と脳病変の精査目的に 9 月 17 日に当科紹介入院となった。

神経学的には意識清明、左不全片麻痺とバビンスキー反射陽性を認め、錐体路障害が示唆された。診察上 Sicca 症状はなかったが、血液検査にて抗核抗体強陽性所見と抗 SS-A 抗体、抗 Ro52 抗体を認めた。血中 IgG-k 型 M 蛋白血症を認めたが、形質細胞やリンパ腫細胞の骨髄浸潤はなかった。全身検索をした限りでは悪性腫瘍を認めなかった。髄液検査で異形リンパ球は認められず、脳内タリウムシンチグラフィーでも異常集積を認めなかった。シェーグレン症候群関連白質脳症と診断してステロイド療法、免疫グロブリン大量療法を行ったが、治療中に痙攣発作を起こし、その後は昏睡となった。頭部 MRI 上、両側大脳白質から基底核、視床にかけて広がる、造影効果を伴わない T2 高信号域を認めた。12 月 24 日に右前頭部から脳生検を施行した。病理所見と MRI 所見から Lymphomatosis cerebri と診断した。翌年 1 月 30 日より全脳照射療法を行ったが、病状は改善しなかった。7 月 11 日に永眠された。病理解剖には同意されなかった。

【病理所見】HE 染色にて大脳皮質、白質の実質全体にびまん性に類円形の核を持つ異型細胞の増加が見られ、血管周囲から実質にかけて集塊を形成しつつ広がっていく通常の悪性リンパ腫の像とは異なっていた。個々の腫瘍細胞はやや異型が軽く、細胞密度もそれほど高くはない。また豊かな淡い好酸性細胞質をもつ reactive astrocyte の増生が見られた。免疫染色にて腫瘍細胞の多くは CD20 陽性であり、MIB-1 陽性核もびまん性に多数出現していた。Large B-cell malignant lymphoma、Lymphomatosis cerebri の所見に一致した。

【問題点】①各種免疫異常と不明熱および脳病変の関連について

②Lymphomatosis cerebri の病理像について

5. インフリキシマブ治療後に白質病変を呈したベーチェット病の1例（脳生検例）

○猪狩龍佑¹⁾，山口佳剛¹⁾，丹治治子¹⁾，公平瑠奈¹⁾，高橋賛美¹⁾，
佐藤裕康¹⁾，小山信吾¹⁾，和田 学¹⁾，川並 透¹⁾，加藤丈夫¹⁾，
大江倫太郎²⁾，山川光徳²⁾

1) 山形大学第三内科学，2) 同 病理診断学

座長：杉浦 嘉泰

【症 例】55歳、男性

【既往歴】高血圧症、糖尿病、慢性腎不全、突発性難聴、頸部脊髄症

51歳からベーチェット病によるぶどう膜炎のため眼科治療中。

ぶどう膜炎に対して、プレドニゾロンとシクロスポリンが無効であったが、インフリキシマブ導入でぶどう膜炎は軽快した。当科受診時までインフリキシマブ投与を3年間継続していた。

【臨床経過】X月7日に眼科受診中に、突然、話せなくなった。言われていることは理解しているようだったが、喚語困難であった。当科に入院し speech arrest（てんかん発作）が疑われた。症状は消失し、会話は可能となったので、いったん退院したが、X月30日に再び喚語困難（「うー」としか発語できない）となり、救急入院となった。抗てんかん薬の投与で会話可能になったが、意思の疎通性は良好なのにも関わらず、医療者の指示に従わず going my way behaviorが目立つようになった。髄液所見では軽度のタンパク増加のみで細胞数増多なし。髄液IL-6増加。脳MRI検査では、T2強調およびFLAIR画像で高信号の白質病変が左前頭葉と右側頭葉に認められた。白質病変の原因診断のために画像上の高信号域に定位脳生検が行なわれた。

【生検所見】細胞密度は正常～やや減少した白質組織。血管周囲に軽度のリンパ球集簇を認める。グリア増生はなし。異型グリア細胞を認めない。オリゴ核の腫脹や核内封入体はない。軸索およびミエリン脱落の所見はない。

【国立感染症感染病理部依頼】

①脳凍結組織、およびパラフィン切片：JCV DNAは検出限界以下

②パラフィン切片の免疫染色（抗VP1抗体）：JCV陽性細胞は認められなかった

【考察】インフリキシマブ（抗ヒトTNF α 抗体）はベーチェット病の難治性網膜ぶどう膜炎や既存治療が無効な関節リウマチなどに投与される。炎症性病態に効果がある一方、感染症、末梢神経障害および脱髄疾患の合併が知られている。本例では当初PMLの発症を疑ったが、否定的であった。

今回は、生検標本から診断に有用な所見をご教示お願い致します。

Ref: Deepak P et al : Neurological events with tumor necrosis factor alpha inhibitors reported to the Food and Drug Administration adverse event reporting system. AP & T 38; 388, 2013.

6. 多発性脳膿瘍の1剖検例

○岡 直美¹⁾，鈴木博義²⁾，伊藤俊広³⁾，栗原紀子⁴⁾，櫻田潤子²⁾，成川孝一⁵⁾，
鈴木靖士⁵⁾

1) 独立行政法人国立病院機構 仙台医療センター 研修医，

2) 同 病理診断科，3) 同 血液内科，4) 同 放射線科，5) 同 神経内科

座長：川並 透

症例：72才、男性

臨床経過：

死亡約1年前に歯肉腫張、易出血性の症状が出現。急性骨髄性白血病(FAB分類 M5b)と診断された。緩解導入療法後、1回目の地固め療法中に中枢神経浸潤が生じ、MTX 髄中と24Gyの全脳照射が行われた。その後の治療で緩解となった。約4か月後に早期再発。以後、治療による緩解と再発を繰り返した。

4回目の再発に対してキロサイド+ダウのマイシンで緩解導入開始。骨髄抑制期に高熱、失調症状、意識障害が出現。翌日CT検査を行ったが、小脳に低吸収域は見られるが明らかな異常所見は確認できなかった。発症2日後MRI検査を行ったところ、脳全体に高信号病変が多発していた。血液培養ではクレブシエラが検出されており、多発性脳膿瘍を考え抗生物質療法を行ったところ血液培養は陰性化し、骨髄も回復期に入り、解熱も得られたが、昏睡状態は継続し、発熱が始まって13日目に呼吸不全で死亡した。

病理所見：病理解剖は脳に限定された。

身長168cm、体重59.4Kg、脳重量：1650g

肉眼的所見：大脳、小脳、脳幹部の全体に腫張が目立つが、鉤ヘルニア、小脳扁桃ヘルニアの所見は明らかではなかった。脳底部、大脳円蓋部、小脳、脳幹部の表面に小血腫状または淡黄色の不規則な数mmから1cm大までの病変が多数認められた。脳の割面では大脳、小脳では皮質・髄質境界を主体に中心部に淡黄色の領域があり、それを取り巻くように暗赤の帯状域をもつ結節が多数見られた。脳幹部では中脳、橋に同様の病変が見られるが、こちらは大きな出血が主体であった。

組織学的所見：中心部の黄色調の部分は好中球の集簇よりなっており、膿瘍の所見と考えられた。周囲の暗赤色調の領域は出血であった。病変部も含めて検索した脳組織には腫瘍細胞の浸潤は確認できなかった。

まとめ：

本例は菌血症に伴う多発性脳膿瘍と考えられるが、出血を伴っていることが特徴的である。おそらくは骨髄抑制状態による易出血傾向が背景にありこのような病変が形成されたものと推測される。脳膿瘍の神経放射線画像所見はよく検討されており、近年、種々の撮影法により、腫瘍性病変との鑑別がより正確に行えるようになってきている。今回の病理所見は定型的な脳膿瘍像とは異なり、周囲にリング状の出血を伴うことが特徴であった。その神経画像所見と病理所見との対比を行い報告したい。

7. 非対称性の高度うっ血脳と考えられた1例

○西田尚樹¹⁾，畑由紀子¹⁾，吉田孝司²⁾，木下耕史¹⁾

1) 富山大学大学院医学薬学研究部法医学講座

2) 富山大学付属病院神経内科

座長：阪本 奈美子

【症例】85才，女性

【既往歴】約20年前から高血圧，高脂血症，15年前から糖尿病にて投薬が続いている。3年前から不整脈（心室性期外収縮）。その他8年前に舌癌，歯肉癌に対する切除術を施行されている（詳細不明）。ここ2，3年は足腰が弱くなり，手押し車がないと長く歩けなくなっていて，ここ半年ほどは歩行していてもすぐ息が切れてしまう状態であった。

【発見状況】自宅から約1kmのショッピングセンターで買い物後，歩道脇から田圃に下りるスロープ状のコンクリート上で頭部右側をやや下にした状態の腹臥位にて，顔面上半のみ田圃の水に入った状態（頭部がスロープの下方）で発見された。発見者が直ちに引き上げたが心肺停止状態であった。搬送されたが蘇生せず，死亡確認された。

【病理所見】主に顔面左側に多数の擦過傷がある。気管内や胃内に汚泥を含む液体が吸引，嚥下されており，直接死因は溺水吸引による窒息と判断した。胸腹部内臓器は高度にうっ血する。心臓に高度の求心性肥大あり，組織学的には心内膜下中心に高度線維化を認める。冠状動脈に有意狭窄なし。右胸鎖乳突筋切除される（頸部郭清が行われたと考えられる）。胃粘膜に多数のびらんがあり，一定時間の死戦期があったことを示唆する。口腔癌の再発は認めない。脳重量1200g，表面，割面に血腫や損傷はない。全体的にうっ血によると考えられる色調変化があり，特に右側視床，右後頭葉，右小脳では顕著な左右差を伴う。組織学的には左右ともに視床，大脳皮質の一部，小脳皮質に大半静脈性と考えられる多発微小出血を認める。視床，小脳では出血程度に明確な左右差がある。脳内各所の神経細胞脱落は明らかではないが，高度の小動脈硬化と視床，被殻，淡蒼球，尾状核繊維の粗鬆化が認められる。また橋でも右側優位であることが疑われる微小出血が認められる。脳底動脈50%，左椎骨動脈60%程度の狭窄がある。中等量の老人斑，神経原繊維変化を認める（CERAD, B, Braak 3）。

【問題点】本例は大脳皮質，海馬，プルキンエ細胞などの神経細胞変性が不明瞭であり，低酸素，虚血性変化よりはむしろうっ血による所見が有意であると考えています。脳内動脈の高度硬化，高血圧性心肥大による心機能低下を背景に，頭部が体幹より低位，かつ頭部右側が左側より低位になった状態となり，さらに溺水による気道閉塞が不完全な状態で一定時間循環動態が保たれていた，などの条件が揃ったことにより発生した非定型的な所見と考えました。諸先生方のご意見をいただければと存じます。

8. 左大脳半球に広範に多小脳回を認め、てんかんの焦点と考えられた 1 剖検例

○三木康生¹⁾，丹治邦和¹⁾，森 文秋¹⁾，阪本奈美子²⁾，若林孝一¹⁾

1) 弘前大学大学院医学研究科脳神経病理学講座，2) 同 法医学講座

座長：宮田 元

【症例】死亡時 65 歳、男性。右利き。

【既往歴・家族歴】特記事項なし。

【臨床経過】周産期・新生児期に異常はなかったが、処女歩行および発語開始がやや遅かった。3 歳時に強直間代発作で発症し、欠神発作も時折認めた。4 歳には右手に力が入らないことも自覚し、小児麻痺と診断された。23 歳時、精神神経科初診。脳波検査では、睡眠時に左半球を中心に棘徐波複合を認めた。ジフェニルヒダントインで治療を開始し、プリミドン、フェノバルビタールが追加され、0~4 回/年の発作頻度であった。その後、バルプロ酸、プリミドン、フェニトインの投与にて良好に管理されたため、52 歳時にバルプロ酸のみに減量された。しかし、抗てんかん薬の減量に伴い発作頻度が再び増え、ゾニサミド、クロバザムが追加されたが、発作は十分に抑制されなかった。59 歳時の WAIS-III では、total IQ 52 と低く、精神発達遅滞が示唆された。頭部 CT では左大脳半球が右半球に比べて小さかった。X 年 5 月 23 日、用水路内で心肺停止の状態で見られ、同日死亡が確認された。

【病理所見】剖検時脳重は 1156g。肉眼的に右半球に比べて左大脳半球は小さく、左前頭・側頭・頭頂葉および島の皮質は厚く、その表面は不規則な小石状であった。組織学的に同部の皮質では分子層が一部癒合していた。皮質は表面から深部にかけて、分子層、神経細胞層、白質、神経細胞層から成る 4 層構造を呈していた。海馬には軽度の神経原線維変化を認め、Braak stage I。老人斑は認めなかった。

【問題点】本例は経過約 62 年の症候性全般てんかんの 1 剖検例である。精神発達遅滞、右手の軽度脱力を伴っていた。左大脳半球に異常な 4 層構造の皮質を広範に認め、その分子層は癒合していたことから、多小脳回と考えられた。その他の形成異常は認めなかった。脳波所見および病理所見より、てんかんの焦点ならびに右手の麻痺は多小脳回が原因と考えられた。多小脳回のうち片側のみの例は 40% である。その分布はシルビウス裂が 80% と最も多く、前頭葉 (70%)、頭頂葉 (63%) と続く (Neuroradiology 2002; 44: 418-427)。本例の病変分布は比較的典型的と考えられた。多小脳回の原因は胎生期のウイルス感染や虚血、遺伝子異常など多岐に亘るが、本例では、感染や虚血を示唆する病理所見はなかった。多小脳回を呈する成人例は稀と考えられ、報告する。

9. レビー小体病と 4-repeat tauopathy を伴った多系統萎縮症の一部検例

○本郷祥子¹⁾，宮田 元²⁾，福迫俊弘³⁾，尾本雅俊⁴⁾，森松光紀⁵⁾

- 1) 秋田大学医学部医学科
- 2) 秋田県立脳血管研究センター 脳神経病理学研究部
- 3) 山口県立総合医療センター 神経内科
- 4) 山口大学大学院医学系研究科 神経内科学
- 5) 徳山医師会病院 神経内科

座長：西田 尚樹

【症 例】死亡時 77 歳，女性

【既往歴】58 歳時，登山中に転落し，骨盤・右大腿骨頸部骨折（人工骨頭手術）；62 歳時，上行結腸癌切除

【家族歴】特記事項なし

【臨床経過】

72 歳時，L-dopa 無効の左手振戦と姿勢反射障害で発症．74 歳時，神経学的に左優位のパーキンソニズム，後方突進現象，起立性低血圧，尿失禁，四肢腱反射亢進，構音障害あり．HDS-R 25/30，小脳失調なし．頭部 MRI で両側被殻にシャープな低信号あるも，被殻外縁の高信号や橋十字サインなし．脳幹・小脳，海馬の萎縮所見なし．脳血流 SPECT で小脳血流低下．以上から MSA-P と診断．ただし MIBG 心筋シンチグラフィでは集積低下．76 歳時，垂直性眼球運動障害，頸部後屈位，両上肢屈曲位，両下肢伸展位，寝たきりとなる．全経過 5 年で死亡．

【神経病理学的所見】

固定後脳重量 1012g（脳幹・小脳 128g）．脳では被殻と黒質を中心に高度の神経細胞脱落とグリオシスおよび GCI を主体とする α -synuclein 陽性異常構造物あり．脊髄では錐体路の変性に加えて胸髄中間質外側核と第 2 仙髄オヌフ核の高度の変性あり．GCI は大脳白質とくに内包，外包，脳梁などに著明．脳幹と小脳は比較的よく保たれており，神経病理学的に MSA-SND type と診断．さらに，脳幹優位型レビー小体病理，嗜銀顆粒（Saito stage III）と NFT（ガリアス染色標本で評価すると Braak & Braak stage IV，AT8 や RD4 では stage V，RD3 では stage III 相当）からなる 4-repeat tauopathy，および脳アミロイド血管症（Vonsattel grade 2）も認められた． $A\beta$ 陽性びまん性老人斑が主に大脳新皮質に認められたが，neuritic plaque なし（Thal phase 2，CERAD score 0）．心臓神経では TH 陽性線維が著明に減少．

【考 察】

MSA 剖検脳の 10.6% にレビー小体病理が認められ（Ozawa et al, Brain 2004），19% に嗜銀顆粒が見出されている（若林ら，脳神経 1999）．MSA とレビー小体病は共に α -synucleinopathy である．さらに tauopathy を含め本例で認められるこれら三つの病態は，いずれも蛋白の異常リン酸化とその蓄積という点で類似している．このことから本例では複数病態の共存という多元論的理解のみならず，特定の組み合わせで複数病態が存在する機序を一元的に説明しうる何らかの共通病態が存在する可能性も考慮すべきである．生前の MIBG 集積低下の原因として，心臓神経における TH 陽性線維の減少との関連が示唆され，本例では病初期からレビー小体病理が存在していたと推定される．

10. 非嗜銀性 TDP-43 陽性封入体と脊髄視床路の変性を伴った筋萎縮性側索硬化症の一部検例

○廣嶋優子¹⁾、宮田 元²⁾、南條 博¹⁾、伊藤行信³⁾、吉田 誠³⁾、前田大地³⁾、
後藤明輝³⁾、三瓶 結⁴⁾、菅原正伯⁴⁾

- 1) 秋田大学医学部附属病院病理部
- 2) 秋田県立脳血管研究センター脳神経病理学研究所
- 3) 秋田大学大学院医学系研究科病態制御医学系器官病態学講座
- 4) 秋田大学大学院医学系研究科腫瘍制御医学系消化器内科学・神経内科学講座

座長：森 文秋

【症 例】死亡時 73 歳 男性

【既往歴】67 歳 早期胃癌、ESD 後；69 歳 脾動脈瘤、TAE 後；72 歳 下顎骨骨折術後

【家族歴】特記すべきことなし

【臨床経過】

一年前に下顎骨骨折で当院歯科口腔外科にて手術。退院後は一時座位で殆ど動かない生活を送り、徐々に歩行を行っていたが、X 年 1 月頃より徐々に上下肢の筋力低下が進行し、歩行困難となった。2 月上旬に他院を受診、精査の結果運動ニューロン疾患を疑われるも、上部消化管内視鏡にて早期胃癌と胃静脈瘤を指摘されたため、4 月初旬、ESD 目的に当院消化器内科に入院。この際、糖尿病、高血圧症、慢性膵炎、慢性腎不全、副甲状腺機能低下症なども疑われた。4 月中旬、精査加療目的に神経内科に転科。呼吸器は装着せず、緩和医療を行なう方針となった。徐々に呼吸機能低下し、5 月初旬に永眠。全経過約 4 ヶ月。

【神経病理学的所見】

固定後脳重量：1060g (脳幹・小脳 145g)。外表所見では舌下神経の萎縮は目立たないが、脊髄前根は萎縮を呈していた。組織学的には、運動野ベッツ巨細胞の変性・脱落（上下肢領域＞顔面、手、舌領域）と錐体路の変性（中心前回皮質下白質＞内包、脳幹、頸・胸髄の前・側索＞腰・仙髄の側索）といった上位運動ニューロン障害と下位運動ニューロンの変性（頸・胸髄前角、三叉神経核＞腰・仙髄前角＞舌下神経核、疑核、顔面神経核の順に強い神経細胞脱落とグリオシス、これらに由来する有髄線維の減少と神経内鞘の線維化）および残存神経細胞のブニナ小体を認め、筋萎縮性側索硬化症と診断した。TDP-43 陽性スケイン様封入体がベッツ巨細胞と第 III 層錐体神経細胞および脊髄前角の残存神経細胞に認められ、TDP-43 陽性球形封入体が脊髄前角の残存神経細胞に認められたが、これらは全て非嗜銀性だった。本症例ではさらに頸・胸髄で前脊髄視床路と外側脊髄視床路の変性も認められた。

【問題点】

非嗜銀性 TDP-43 陽性封入体は罹病期間の短さを反映したものと考えられる。筋萎縮性側索硬化症で感覚系伝導路（後索）が障害されることは稀ではない。本症例では生前に糖尿病性と考えられる両下肢深部覚異常が指摘されていたが、後索は保たれていた。一方、組織学的に脊髄視床路の変性が明らかであるのに、表在覚（温痛覚）障害は明らかではなかった。このように臨床病理学的乖離はあるが、興味深い症例と考えられたため、若干の文献的考察を加え報告する。

東北神経病理研究会：これまでの開催

回	開催年	開催地	(当番世話人)	演題数
第1回	1994年	仙台	(大藤高志, 鈴木博義)	15 題
第2回	1995年	仙台	(大藤高志, 鈴木博義)	10 題
第3回	1996年	仙台	(大藤高志, 鈴木博義)	11 題
第4回	1997年	仙台	(大藤高志, 鈴木博義)	15 題
第5回	1998年	秋田	(吉田泰二)	13 題
第6回	1999年	郡山	(大藤高志)	13 題
第7回	2000年	盛岡	(小川 彰)	9 題
第8回	2001年	山形	(加藤丈夫)	8 題
第9回	2002年	弘前	(吉村教暉)	7 題
第10回	2003年	仙台	(今野秀彦)	13 題
第11回	2004年	秋田	(吉田泰二)	9 題
第12回	2005年	福島	(山本悌司)	9 題
第13回	2006年	仙台	(鈴木博義)	7 題
第14回	2007年	弘前	(若林孝一)	9 題
第15回	2008年	盛岡	(黒瀬 顕)	9 題
第16回	2009年	山形	(加藤丈夫)	10 題
第17回	2010年	仙台	(渡邊みか)	15 題
第18回	2011年	秋田	(宮田 元)	16 題
第19回	2012年	福島	(宇川義一)	11 題
第20回	2013年	仙台	(鈴木博義)	9 題
第21回	2014年	弘前	(若林孝一)	10 題

<会場案内図>

