

第14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：2024年9月28日（土）

場所：福井大学医学部講義棟

（〒910-1193 福井県吉田郡永平寺町松岡下合月23-3）

当番世話人：福井大学大学院医学系研究科 脳神経内科学分野 濱野忠則

事務局 福井大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野（担当：榎本崇一）

e-mail:weltraum@u-fukui.ac.jp

TEL:0776-61-8351 Fax:0776-61-8110

## 交通アクセス



- 📍 01/ 学生・職員専用駐車場
- 📍 02/ スチューデント・アクティビティ・プラザ
- 📍 03/ 武道場
- 📍 04/ 体育館
- 📍 05/ 演習棟/演習施設
- 📍 06/ 大学生協  
食堂 カフェテリアPLUM/売店 ショップPLUM
- 📍 07/ 弓道場
- 📍 08/ 講義棟/学生用掲示板
- 📍 09/ 看護学棟
- 📍 10/ 生物資源棟
- 📍 11/ RI施設
- 📍 12/ 院生研究棟
- 📍 13/ 研究棟
- 13-1/ 基礎研究棟
- 13-2/ 臨床研究棟
- 📍 14/ 基礎実習棟/学生用掲示板
- 📍 15/ 医学図書棟/情報工房・グループラボ  
/言語開発センター (LDC)

- ### 附属病院
- 📍 16/ 病院外来駐車場
  - 📍 24/ レストラン (1F)
  - 📍 26/ B棟
  - 📍 27/ 西病棟
  - 📍 28/ 東病棟
  - 📍 29/ 北病棟
  - 📍 30/ 救急部入口
  - 📍 31/ A棟
  - 📍 32/ 南病棟
  - 📍 33/ 外来・中央診療棟
  - 📍 34/ ATM
  - 📍 35/ RI治療棟
  - 📍 36/ MRI棟
  - 📍 37/ 高エネルギー治療棟
  - 📍 38/ 福井メディカルシミュレーションセンター
  - 📍 39/ 臨床教育研修センター/日会ホール (2F)
  - 📍 41/ 病院外来駐車場

## 福井まで

- 東京ー福井／約3時間30分（JR利用）
- 東京（羽田）ー小松／約1時間（空路利用）  
小松ー福井駅／約1時間10分（空港連絡バス利用）
- 名古屋ー福井／約1時間40分（JR利用）
- 大阪ー福井／約1時間50分（JR利用）

## 松岡キャンパス（医）

- バス／JR福井駅前（1のりば）ー福井大学病院下車（所要時間 約：39分）
- 北陸自動車道／福井北I.C.から（所要時間 約10分）

## 駐車場

お車でお越しの方は、**病院西側の病院外来駐車場**をご利用ください（**地図16**）。

医学部講義棟北側の職員専用駐車場は使用できません。

受付にて駐車券を提示いただきますと、無料券と交換いたします。

受付：医学部講義棟1階ホール（**地図08**）

ランチョンセミナー・口演会会場・医学部講義棟1階合併講義室

世話人会会場：医学部講義棟2階 会議室

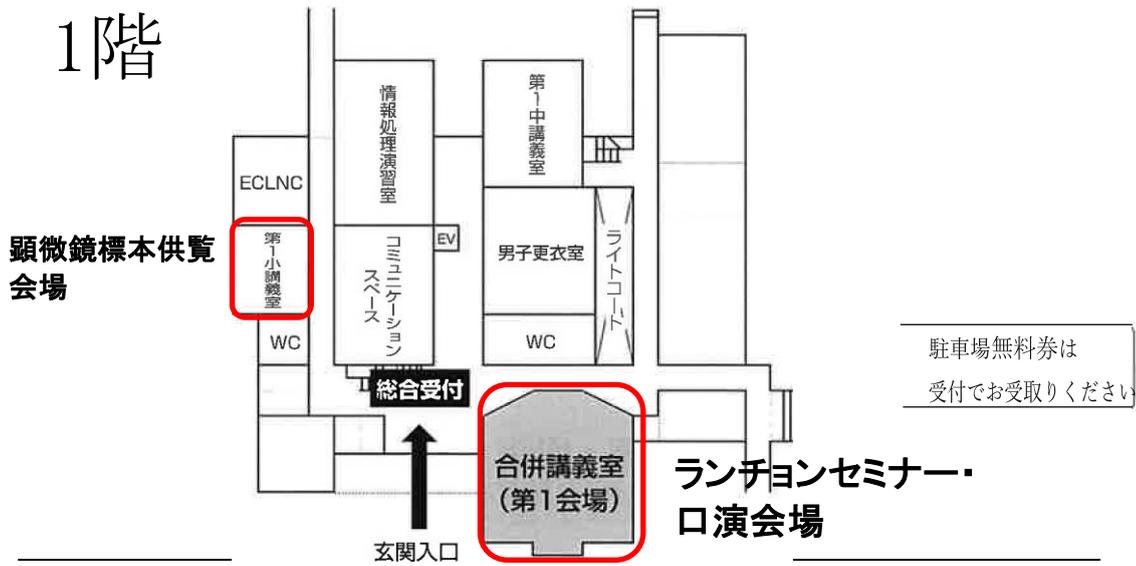
顕微鏡標本供覧会場：医学部講義棟 小講義室

# 会場の ご案内

## 2階



## 1階



- 会費

医師，教職員 2,000 円（受付にてお支払いください）。

学部生，技術職は無料です。

- 発表方法

【データ発表の場合】

- 1) 発表データは、PowePoint2019 かOffice365 で作成したものに限ります。
- 2) Windows にて作成された発表データは，作成に使用された PC 以外でも必ず動作確認を行っていただき，USB メモリーでご持参ください。その他のメディアでは受付できません。
- 3) 発表データは学会終了後，運営事務局で責任をもって消去いたします。

【PC 本体持ち込みによる発表の場合】

1. Macintosh で作成したものと動画・音声データを含む場合は，必ずご自身の PC 本体をお持ち込みください。
2. 会場で用意するプロジェクターへの外部出力ケーブルコネクタの形状は、「HDMI」です。この出力端子を持つ PC をご用意いただくか，この形状に変換するコネクタを必要とする場合には必ずご持参ください。
3. お持ちいただく PC から外部モニターに正しく出力されるか事前に動作確認を行ってください。

発表時間は 1 演題につき，発表 10 分，討論 5 分です。

- 展示方法

9 月 28 日（土）9 時から受付を開始します，演題ごとに顕微鏡とマッペを準備いたします。演者の先生は，当日プレパラートをご持参いただき医学部講義棟 1 階の第 1 小講義室にて，10 時まで発表される症例の標本展示をご準備下さい。準備が完了した標本から随時観察可能です。

- 世話人会

11：20 から医学部講義棟 2 階 会議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下さい。

- 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。

特にクロークは設けませんので，貴重品の管理は各自でお願いいたします。

本学会参加により神経病理学会の単位取得が可能です。指導医および認定医の先生におかれましては、参加証を各自で保管していただくようお願い致します。

\*昼食の場所について：ランチョンセミナー会場にてお召し上がりください。

### タイムテーブル

	講義棟 1階 合併講義室	講義棟1階 第1小講義室	講義棟2階 会議室
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 (共催: 中外製薬株式会社) 座長 濱野忠則 先生 (福井大学 脳神経内科)  「日本の脳外科医がブロンクスで驚いたことーミエリンに注目してー」 演者 北井隆平 先生 (加賀市医療センター 病院長・脳神経外科)  「抗神経抗体から見た神経疾患: 傍腫瘍神経症候群からNMOSDまで」 演者 武藤多津郎 先生 (藤田医科大学脳神経内科 特任教授・中部国際空港診療所長)		
12:55~	開会の挨拶		

13:00～14:00	セッション1: 腫瘍・代謝・その他 座長 三室 マヤ先生 (三重大学医学部附属病院病理診断科)		
14:00～14:15	休憩		
14:15～15:15	セッション2: 変性疾患 座長 石田 千穂先生 (国立病院機構医王病院 院長・北陸脳神経筋疾患 センター脳神経内科)		
15:15～15:30	休憩		
15:30～16:15	セッション3: 感染・膠原病 座長 岩崎 靖先生 (愛知医科大学 加齢医科学研究所)		
16:15～	閉会の挨拶		

## プログラム

2024年9月28日(土)

9:00~10:00 受付, 会場準備

10:00~11:50 組織標本供覧

(11:20~11:50 世話人会)

12:00~12:50 特別講演(ランチョンセミナー)

共催 中外製薬株式会社

座長 濱野忠則先生

福井大学医学部 脳神経内科

演者 北井隆平 先生

「日本の脳外科医がブロンクスで驚いたことーミエリンに注目してー」

加賀市医療センター 病院長 脳神経外科

演者 武藤多津郎 先生

「抗神経抗体から見た神経疾患：傍腫瘍神経症候群からNMOSDまで」

藤田医科大学脳神経内科 特任教授・中部国際空港診療所長

一般演題

13:00～14:00 セッション1 腫瘍・代謝・その他

座長 三室 マヤ先生

1. 前障の欠損を認めた橋小脳萎縮症の1成人例

福井総合病院 リハビリテーション科 三橋史穂 他

2. 術後1年で増大し再手術が必要だった前頭葉Dysembryoplastic Neuroepithelial tumorsの1手術例

聖隷浜松病院 てんかん・機能神経センター 杉江 藍 他

3. 軽度の橋中心髄鞘融解、海馬の神経細胞脱落および小脳虫部プルキンエ細胞脱落を示したアルコール性ケトアシドーシスの一部検例

富山大学学術研究部医学系 法医学講座 一萬田正二郎 他

4. 100歳から経管栄養、心肺蘇生された104歳女性 ～35年前の1剖検例～

名古屋市立大学医学部附属みらい光生病院 岩瀬 環 他

14:00～14:15 休憩

14:15～15:15 セッション2 変性疾患

座長 石田 千穂先生

5. パーキンソニズムで発症し進行性核上性麻痺が疑われた筋萎縮性索硬化症／  
前頭側頭葉変性症の1剖検例

国立病院機構医王病院 検査科 中田聡子 他

6. 筋萎縮性側索硬化症に合併した神経核内封入体病疑いの1剖検例

国立病院機構医王病院 脳神経内科 石田 千穂 他

7. 軽度の進行性核上性麻痺の病理を伴ったLewy小体型認知症の剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 守吉秀行 他

8. 臨床診断がアルツハイマー型認知症および特発性正常圧水頭症で、病理学的に  
嗜銀顆粒病、primary age-related tauopathyと診断した一例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 田原大資 他

15:30～16:15 セッション3 感染・膠原病

座長 岩崎 靖先生

9. 脳生検と3度のNested-PCR検査でも診断確定に至らなかった結核性髄膜炎の  
剖検例

福井大学医学部附属病院脳神経内科 北崎佑樹 他

10. 亜急性に進行する認知機能障害を呈したMM2皮質+視床型孤発性クロイツ  
フェルト・ヤコブ病の剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖 他

11. 再発性の脳梗塞, 肝出血をきたし剖検で結節性多発動脈炎と診断された一例

福井大学医学部附属病院脳神経内科 山口 智久 他

## 1. 前障の欠損を認めた橋小脳萎縮症の1成人例

○三橋史穂<sup>1</sup>、林幸司<sup>1</sup>、佐藤万美子<sup>1</sup>、河原栄<sup>2</sup>、小林康孝<sup>3</sup>

1) 福井総合病院 リハビリテーション科

2) 同 病理診断科

3) 福井医療大学保健医療学部 リハビリテーション学科

【症例】死亡時63歳男性。生下時より脳性麻痺、てんかん、知的障害を指摘されており、障害者施設に長期入院していた。施設の記載によると、51歳時に逆流性食道炎および食道裂孔ヘルニアを指摘され、55歳時に小脳萎縮を指摘されていたが、詳しい病歴は不明であった。死亡1か月前に当院に発熱及び食思不振あり当院を受診、誤嚥性肺炎との診断で抗菌薬治療を行ったが、改善に乏しく死亡した。

【病理所見】脳重 815 g、肉眼的に橋および小脳の低形成があり、前頭葉の萎縮を認めた。被殻と島皮質の間に正常では存在する前障が両側で欠損していた。海馬など辺縁系を中心に神経原線維性変化を指摘したが、老人斑やレビー小体は指摘しなかった。その他、脳梗塞や出血、壊死病変などの後天的病変は指摘されなかった。

【考察および問題点】前障は発生の過程で、脳の深部で生まれた前障の神経細胞が大腦へと移動し、最終的に島皮質と被殻の間に定着することが明らかになっている。これまでに先天性の前障欠損は3例あり、内2例は橋小脳低形成症と診断されている。3例いずれも脳奇形を伴っており、乳児期～小児期に死亡していた。本症例は成人例であり、橋と小脳の萎縮があるため、脊髄小脳変性症も鑑別に挙がるが、前障の形成は発生時の脳奇形と関連があることが明らかにされているため、橋小脳低形成症であると考えられた。これまでに成人例で前障が欠損した橋小脳低形成症の報告はなく、新たなサブタイプと思われた。

## 2. 術後1年で増大し再手術が必要だった前頭葉Dysembryoplastic Neuroepithelial tumorsの 1手術例

○杉江 藍<sup>1,2</sup>, 佐藤慶史郎<sup>1,2</sup>, 和泉允基<sup>1</sup>, 沼本真吾<sup>3</sup>, 大森義範<sup>1</sup>, 藤本礼尚<sup>1</sup>, 大月寛郎<sup>4</sup>,  
稲永親憲<sup>5</sup>

- 1) 聖隷浜松病院 てんかん・機能神経センター
- 2) 同 脳神経内科
- 3) 同 小児神経科
- 4) 同 病理診断科
- 5) 同 脳神経外科

【症例】14歳女性。7歳時にてんかん発作を生じDysembryoplastic Neuroepithelial tumors (DNET)が疑われた。中学で発作が増加し、薬剤抵抗性てんかんと判断され、手術目的に当科に紹介された。発作的な左手の異常感覚と、左上下肢又は四肢の間代性けいれん及び一過性の健忘を一日に複数回認めた。脳波で右頭頂側頭部に鋭波を認め、頭部MRIで右頭頂部に嚢胞を伴う腫瘍性病変が指摘された。長時間ビデオ脳波同時記録で右へ向反するフェンシング肢位を呈する発作が捕捉され、右側頭部から頭頂部や左側頭部に伝播する発作波を認めた。頭蓋内脳波記録ではてんかん原性領域は腫瘍性病変の前端に確認され、覚醒下で焦点切除術が行なわれた。術中に左不全片麻痺を生じ、部分切除で終了された。1年後に発作が再燃し、頭部MRIで腫瘍増大が認められ全摘出された。その後はレベチラセタム1000mgで発作の再発なく経過している。

【病理所見】標本1 生検部位は大脳皮質～皮質下白質と考えられる領域で、核分裂像の乏しい小型の乏突起膠細胞類似細胞(OLC)が疎に散在し、粘液様基質を有した肺胞状構造を認める。この病変内にはfloating neuronに相当する異型のない神経細胞を認め、神経細胞周囲には壊死はないが小型グリア細胞や毛細血管が取り巻く腫瘍様の変化を示す。OLCはGFAPが陰性であるがOlig2陽性である。また腫瘍内にGFAP陽性の反応性アストロサイトを認める。Ki-67Labeling index(LI)は0.8%である。

標本2 初回と同じ悪性転化の所見がないDNETであり、Ki-67 LIが2%と上昇していた。

【考察および問題点】良性腫瘍であるDNETは、切除後に再増大する症例は稀であるが、悪性転化する報告もある。本例は悪性化を認めなかったが、細胞増殖能が変化していた。非常に希少な症例であり、摘出本を供覧する。

3. 軽度の橋中心髄鞘融解、海馬の神経細胞脱落および小脳虫部プルキンエ細胞脱落を示したアルコール性ケトアシドーシスの一部検例

○一萬田正二郎<sup>1</sup>、畑由紀子<sup>1</sup>、西田尚樹<sup>1</sup>、田中遼<sup>2</sup>

1) 富山大学学術研究部医学系 法医学講座

2) 同 脳神経内科

【症例】症例は死亡時53歳男性。アルコール性肝障害および肝硬変、軽度の心不全、糖尿病、脂質代謝異常症、高尿酸血症の既往がある。車内で死亡しているところを発見された。死後から解剖までの経過時間は4日と推定された。

【病理所見】身長173 cm、体重52.4 kgであり、全身にるい瘦を認めた。脳重は1489 g。肉眼的に目立った異常は認めない。組織学的には、橋の中央部に軽度の神経細胞脱落および髄鞘の染色性の低下を認め、軽度の橋中心髄鞘融解と考えられた。また、海馬CA1には軽度の神経細胞脱落を認めた。さらに、小脳虫部では一部でプルキンエ細胞の脱落を認めた。一方、経嗅内野に軽度のAT8陽性沈着物を認めるが、それ以外の神経変性疾患関連蛋白の蓄積は認めなかった。一般臓器では、肝臓に中等度の脂肪沈着を伴う肝硬変を認めた。心臓に線維化は目立たないものの、心筋細胞内に脂肪滴の沈着が観察された。さらに、腎臓では尿細管の基底部に核下空胞の形成がみられた。これらは脂肪染色及びアディポフィリンの免疫染色陽性を示し、脂肪滴であることが確認された。血清中の $\beta$ -ヒドロキシ酪酸の濃度は1333  $\mu\text{mol/L}$ と高値であった。

【考察および問題点】本症例では、慢性アルコール中毒および飢餓（低栄養状態）に伴うケトアシドーシスが死因と考えられた。さらにそれ以外にも、中枢神経や心臓などに代謝障害に起因すると考えられる病理所見を認めた。いずれも程度は軽度であったものの、慢性アルコール中毒による全身性の代謝障害に起因すると推測される病理組織学的変化を理解するうえで重要な症例と考えられた。

#### 4. 100歳から経管栄養、心肺蘇生された104歳女性 ～35年前の1剖検例～

○岩瀬 環<sup>1</sup>、小鹿幸生<sup>1</sup>、足立謙一<sup>1</sup>、松川則之<sup>2</sup>、吉田眞理<sup>3</sup>、岩崎 靖<sup>3</sup>

- 1) 名古屋市立大学医学部附属みらい光生病院神経内科学
- 2) 名古屋市立大学大学院医学研究科神経内科学
- 3) 愛知医科大学加齢医科学研究所

【症例】死亡時104歳女性。既往に特記すべきことなし。94歳から独居生活困難で特養入所。失禁ありオムツ。トイレに行き、迷う。脳梗塞で左不全片麻痺発症。95歳時に、孫の面会に「わしゃ知らん」。親しい入所者と会い、互いに全く違う話。99歳で右胸背部帯状疱疹。神経学的に認知症(+++)、強制把握(+)、筋強剛(-)、深部腱反射低下。100歳時に左大腿骨頸部骨折骨接合術後から経管栄養開始。103歳時に肺炎で血圧低下、呼吸停止して心肺蘇生され、人工呼吸器を2週間使用。104歳時に経鼻栄養チューブを自己抜去して「助けて」と言い、再挿入で泣き顔。肺炎を契機に貧血も合併し、輸血もされたが死亡。

【病理所見】脳重1080g、肉眼的に側頭葉内側など大脳萎縮。組織学的にThal Phase 5、老人斑CERAD score B (Moderate)、神経原線維変化 Braak stage V、AT8 stage VIで、Alzheimer病病理変化は高度。Lewy小体や $\alpha$ -synuclein陽性構造物を認め、DLB consortiumのdiffuse neocortical type。嗜銀顆粒(-)。細胞質TDP-43は扁桃核や海馬領域に陽性。直回や中脳の軟膜下などにThorn-shaped astrocyte。脳アミロイドアングリオパチー軽度。脳動脈硬化を認め、視床に小出血痕、後頭葉皮質に陳旧性梗塞。

【考察および問題点】本症例は、100歳を過ぎて経管栄養、心肺蘇生され、104歳まで生きた。病理学的に脳梗塞とともに高度なAlzheimer病病理変化やLewy関連病理を認めた。「高齢化社会」の当時を振り返り、「超高齢社会」の現在において高齢者が自分らしく生きることや、変性性認知症の治療研究の重要性など、様々なことを考えさせられる重要な症例である。

5. パーキンソニズムで発症し進行性核上性麻痺が疑われた筋萎縮性側索硬化症／  
前頭側頭葉変性症の1剖検例

○中田聡子<sup>1</sup>、石田千穂<sup>2</sup>、高橋和也<sup>2</sup>、本崎裕子<sup>2</sup>、山口浩輝<sup>2</sup>、駒井清暢<sup>2</sup>

1) 国立病院機構医王病院 北陸脳神経筋疾患センター 研究検査科

2) 同 脳神経内科

【症例】死亡時78歳男性。X年より発話・嚥下障害、易転倒性が出現、進行した。X+1年2月パーキンソニズムと両側錐体路徴候を指摘された。頭部MRIでは脳幹と左側頭葉の軽度萎縮がみられ、レボドパは無効で、進行性核上性麻痺(PSP)が疑われた。X+1年7月にはねたきり状態となり、四肢体幹の著明な筋萎縮、舌萎縮、下肢にfasciculationを認め、誤嚥性肺炎を繰り返した。X+1年10月CO<sub>2</sub>ナルコーシスによる呼吸不全で永眠。最終臨床診断はPSP+前頭側頭型認知症疑い(全経過1年10か月)。

【病理所見】固定前脳重は1200 g。肉眼的に左優位の側頭葉萎縮、黒質脱色素、脊髓前根の萎縮、海馬の中等度萎縮が見られた。組織学的には、中心前回の神経細胞脱落とグリオーシス、錐体路の変性、脊髓前角、脳神経運動核に神経細胞脱落、Bunina小体が見られた。運動系以外の変性所見は扁桃核、側頭葉尖端で高度、黒質、海馬傍回で中等度、脳幹、小脳、大脳基底核、辺縁系、大脳皮質でも認めた。リン酸化TDP-43陽性の神経/グリア細胞質内封入体は神経変性部位に一致し広範に見られ(Brettschneider stage 5)、基底核では被殻に著明で、黒質、淡蒼球では変性神経突起が目立った。NI-AA ABC scoreはA1/2, B2, C1, Low/Intermediate。Tufted astrocyte、 $\alpha$ -synuclein病理、嗜銀顆粒は見られなかった。

【考察および問題点】病理所見から前頭側頭葉変性症+筋萎縮性側索硬化症(ALS)と考えた。黒質線状体の変性はTDP-43 proteinopathyによるものと考えられ、パーキンソニズムの原因と推測された。本例がALS with pallido-nigro-lusian degenerationの範疇となるかについて、ご意見を頂きたい。

## 6. 筋萎縮性側索硬化症に合併した神経核内封入体病疑いの1剖検例

○石田千穂<sup>1</sup>、中田聡子<sup>2</sup>、高橋和也<sup>1</sup>、本崎裕子<sup>1</sup>、山口浩輝<sup>1</sup>、駒井清暢<sup>1</sup>、尾崎太郎<sup>3</sup>、  
小野賢二郎<sup>3</sup>

- 1) 国立病院機構医王病院 北陸脳神経筋疾患センター脳神経内科
- 2) 同 研究検査科
- 3) 金沢大学脳神経内科学

【症例】死亡時58歳男性。家族歴に類症なし。X年9月（53歳）より進行性の両上肢遠位筋優位の筋力低下・筋萎縮が出現し、X+3年1月より両下肢筋力低下・筋萎縮も加わった。腱反射は減弱～消失し、末梢神経伝導検査では運動・感覚神経とも振幅が低下し、腓腹神経生検では大径有髄線維が減少、髄鞘が菲薄化した線維や再生クラスターが散在していた。運動感覚性ニューロパチーの診断にて、ステロイド、 $\gamma$ -グロブリン、血漿交換を施行したが無効。X+5年3月嚥下障害に対し経皮経食道胃管挿入術を施行、同年7月呼吸障害に対し非侵襲的人工呼吸器を導入、同年11月呼吸不全で死亡した。感覚障害の自覚や認知機能低下なし。最終臨床診断は筋萎縮性側索硬化症（ALS）、全経過5年であった。

【病理所見】脳重は1380g、肉眼的に脊髄前根萎縮を認め、組織像では脊髄前角や脳幹運動神経核に中等度の神経細胞脱落とグリオシス、少数のBunina小体を認めた。また、Betz細胞の減少、橋以下錐体路の髄鞘淡明化、後根神経節に中等度の神経細胞脱落を認めた。リン酸化TDP-43陽性神経細胞質内封入体は下位運動ニューロンに限局し、中枢・末梢神経系に広範囲に多数のp62陽性神経／グリア細胞核内封入体を認めた。その他、脳アミロイドアンギオパチー、CERAD B、Braak A $\beta$  stage C、Thal phase 3、NFT Braak stage I、 $\alpha$ -シヌクレイン陽性所見なし。

【考察および問題点】臨床的には明らかな錐体路徴候を欠き、感覚神経障害を示したALS非典型例であった。広範囲な核内封入体出現を認めたが、ALS病理は存在しており、2疾患の合併と考えられた。神経核内封入体病（NIID）の臨床像は多彩であり、他疾患と合併した場合、その臨床経過を修飾する可能性がある。今後、遺伝子解析にてNIIDの診断確定を行う予定である。

## 7. 軽度の進行性核上性麻痺の病理を伴ったLewy小体型認知症の剖検例

○守吉秀行<sup>1</sup>、赤木明生<sup>1</sup>、陸雄一<sup>1</sup>、曾根淳<sup>1</sup>、宮原弘明<sup>1</sup>、吉田眞理<sup>1</sup>、岩崎靖<sup>1</sup>、林直毅<sup>2</sup>、丹羽央佳<sup>2</sup>、米山亜紀子<sup>3</sup>、勝野雅央<sup>4</sup>

- 1) 愛知医科大学加齢医科学研究所
- 2) 刈谷豊田総合病院 脳神経内科
- 3) 同 病理診断科
- 4) 名古屋大学 神経内科学

【症例】死亡時87歳女性。死亡1年前から物忘れを指摘された。死亡2ヶ月前から転倒が増加し、移動に車いすの利用が必要となった。また物忘れが悪化し、独語や幻視の訴えが出現し、家族との会話がかみ合わなくなった。認知症症状は変動があった。死亡4日前に認知症・歩行障害の精査目的に当院脳神経内科受診した。両上肢の姿勢時振戦、両手関節の筋強剛を認めた。頭部CTでは脳挫傷、外傷性くも膜下出血、慢性硬膜下血腫を認めた。Lewy小体型認知症を疑い精査予定とした。しかし某日、自宅で倒れている状態で発見され救急搬送され、救急外来で心肺停止となり死亡した。

【病理所見】全身病理所見：肺鬱血、肝鬱血を認め急性心不全が疑われた。神経病理所見：脳重1220g。びまん性脳萎縮あり。右中心溝や中心後溝、左右側頭葉の脳溝にくも膜下出血あり。断面では右下側頭回に脳挫傷あり。淡蒼球の内外節、視床下核は保たれていた。黒質や青斑核の褪色を認めた。硬膜に慢性硬膜下出血を認めた。組織学的には迷走神経背側核、青斑核は高度の、黒質は中等度の神経細胞脱落とグリオーススを認めた。青斑核や黒質に脳幹型Lewy小体を、帯状回や扁桃核に皮質型Lewy小体を認めた。移行嗅内野や扁桃核、帯状回に軽度の海綿状変化を認めた。リン酸化 $\alpha$ シヌクレイン免疫染色では、脳幹、辺縁系、脊髄に陽性構造物を多数認め、Lewy小体の広がりにはDLB ConsortiumのLimbic predominantに相当した。視床下核や淡蒼球の内外節に少数のNFT、Coiled bodyをGB染色やAT8免疫染色で認めた。被殻に少数のTufted astrocyteを認め、軽度の進行性核上性麻痺病理を認めた。右下側頭回に脳挫傷を認めた。NFTのBraak Stage III。老人斑なし。AGDなし。

【考察および問題点】認知症症状はLewy小体型認知症と病理診断した。脳挫傷や外傷性くも膜下出血を来すほどの易転倒性はLewy小体病理と進行性核上性麻痺病理の双方の関与と考えられた。重複病理が臨床経過に与える影響を示唆する重要な症例と考えた。

8. 臨床診断がアルツハイマー型認知症および特発性正常圧水頭症で、病理学的に嗜銀顆粒病、primary age-related tauopathyと診断した一例

○田原大資<sup>1</sup>、田原奈生<sup>1</sup>、赤木明生<sup>1</sup>、陸雄一<sup>1</sup>、曾根淳<sup>1</sup>、宮原弘明<sup>1</sup>、吉田眞理<sup>1</sup>、岩崎靖<sup>1</sup>、関口裕孝<sup>2</sup>、入谷修司<sup>2</sup>

- 1) 愛知医科大学 加齢医科学研究所
- 2) 桶狭間病院 藤田こころケアセンター 精神科

【症例】死亡時84歳男性。X-8年にアルツハイマー型認知症と診断されるも不詳。X-6年に暴力行為でA病院精神科に措置入院した。暴言暴力、記銘力低下、健忘を認め、アルツハイマー型認知症、反社会性パーソナリティ障害と診断された。X-2年に施設に入所するが、易怒性が増していった。X年Y月に不穏、暴力のためB病院精神科に再入院。HDS-R5点、MMSE17点、ADAS36点で、全体に思考緩慢であり記憶障害、見当識障害は強かったが、視空間認知障害は認めなかった。また尿失禁、歩行障害があり、頭部CTから特発性正常圧水頭症が疑われた。タッグテストでは歩行で改善があったものの、認知機能と尿失禁は変化なく、外科的治療は適応外と判断された。X年Y+3月に退院するも同月に新型コロナ感染症、悪性症候群で再入院。全身状態が徐々に悪化しY+6月に死亡した。

【病理所見】固定前脳重量は1066 g。固定後の大脳断面は嗅内野から後頭側頭回にかけて萎縮している。高位円蓋部の狭小化が疑われ、側脳室後角が拡大している。組織像では、迂回回、固有海馬、海馬傍回、扁桃核、島回、前方帯状回にグリオーシスを認め、ballooned neuronが散見される。移行嗅内野表層に神経細胞脱落を認める。海馬硬化は認めない。Gallyas染色で嗜銀顆粒を迂回回、扁桃核、海馬、後頭側頭回、下側頭回、島回、視床下部などに認める（Saito stage III）。また、移行嗅内野、嗅内野、後頭側頭回などに神経原線維変化（Braak NFT stage IV）を、大脳新皮質と海馬傍回にA $\beta$ 沈着（Thal phase II）を認めるが、neuritic plaqueは認めない（CERAD 0）（NIA-AA Low）。海馬、海馬傍回にghost tangleを認める。加えて、本例では脳室拡大、脳室周囲の上皮細胞の脱落、上皮細胞下の白質の粗鬆化を認めた。

【考察および問題点】本例の認知症状の原因として、嗜銀顆粒病、神経原線維変化型老年期認知症の可能性がある。さらに特発性正常圧水頭症も認知機能に影響を与えている。認知機能障害の原因として複数の要因が考えられ検討を要する症例である

9. 脳生検と3度のNested-PCR検査でも診断確定に至らなかった結核性髄膜炎の剖検例

○北崎佑樹<sup>1</sup>、井川正道<sup>1</sup>、榎本崇一<sup>1</sup>、白藤法道<sup>1</sup>、林浩嗣<sup>1</sup>、山村修<sup>1</sup>、濱野忠則<sup>1</sup>  
山田真輔<sup>2</sup>、有島英孝<sup>2</sup>、法木左近<sup>3</sup>

- 1) 福井大 脳神経内科
- 2) 同 脳神経外科
- 3) 同 病理学部門

【症例】70歳代女性。結核の既往なし。4週間前より亜急性に進行する意識障害と発熱があり当科に入院。神経学的所見ではJCS 30、左外転神経麻痺、右上下肢の運動麻痺、髄膜刺激徴候を認めた。QuantiFERON<sup>®</sup>陰性、T-SPOT<sup>®</sup>陽性。髄液細胞数上昇（760/mm<sup>3</sup>、多核球52%）、髄液糖低下（13 mg/dl）、髄液ADA値上昇（12.8 U/l）、頭部造影MRIでびまん性髄膜肥厚と脳幹周囲の造影効果を伴う結節病変を認めた。胸腹部CTは異常所見なし。初回の脳脊髄液培養、nested PCRで結核菌は検出されなかったが、経過より結核性髄膜炎（TBM）を疑い、抗結核療法を開始した。

【病理所見】脳生検（第9病日）で右前頭葉の髄膜と脳実質に肉芽腫を認めたが、抗酸菌染色、組織培養で結核菌は検出されず。抗結核療法投与後に臨床症状は改善したが、3回目の髄液nested PCRでも結核菌は検出されず、薬剤性肝障害のため同療法を中断した。その後、病状が増悪し、抗結核療法を再開したが第105日目に永眠された。剖検で髄膜に肉芽腫性炎症と乾酪性壊死を認めたが、AFB染色で結核菌は検出されなかった。死亡7日前の髄液nested PCR（4回目）と脳脊髄液培養（8回目）で結核菌が初めて陽性となりTBMと診断確定した。

【考察および問題点】本例はTBM診断における髄液nested PCRと脳生検の限界を示した。nested PCRは従来のPCRより感度が高いが、TBMでは診断感度が不十分である。病理学的に髄膜炎や肉芽腫があっても結核菌の特定は困難であり偽陰性のリスクがある。結核菌量が低い場合や結節性病変の生検が困難な場合、TBMの診断はさらに困難となる。本例は、複数回の脳脊髄液検査や脳生検でもTBMの診断確定が難しいことを示した。髄液ADA値上昇などTBMが疑われる例ではTBMの治療を継続すべきである。

10. 亜急性に進行する認知機能障害を呈したMM2皮質+視床型孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の剖検例

○岩崎靖<sup>1</sup>、赤木明生<sup>1</sup>、陸雄一<sup>1</sup>、曾根淳<sup>1</sup>、宮原弘明<sup>1</sup>、吉田眞理<sup>1</sup>、池田昇平<sup>2</sup>、  
富田稔<sup>2</sup>、服部直樹<sup>2</sup>

1) 愛知医科大学 加齢医科学研究所

2) 豊田厚生病院 脳神経内科

【症例】死亡時70歳男性。家族歴、生活歴に特記事項なし。69歳時、複視を訴えて眼科を受診したが、異常は指摘されなかった。次第に日付や曜日がわからなくなり、発症7ヵ月後に物忘れ外来を初診。MMSEは29/30点。MRI・拡散強調像で大脳皮質に高信号を認めた。歩行が次第に不安定となり、金銭管理が困難となったため、発症10ヵ月後に入院。MMSEは20/30点。髄液の総タウ蛋白と14-3-3蛋白は陰性であったが、プリオン蛋白（PrP）のRT-QuICが陽性であった。全経過14ヵ月で死亡し、臨床的にCJDが疑われた。経過中にミオクローヌスや脳波での周期性同期性放電は認めなかった。

【病理所見】大脳新皮質に大型で癒合する海綿状変化（large confluent vacuole）を認め、神経細胞は残存傾向を示し、肥胖性アストロサイトの増生は目立たなかった。基底核には海綿状変化はほとんどなく、視床では内側核と前核に海綿状変化を認めた。小脳では分子層、顆粒細胞層、歯状核は保たれていたが、プルキンエ細胞は軽度に脱落していた。中脳、橋は保たれていたが、延髄では下オリーブ核に高度の変性を認めた。抗PrP抗体を用いた免疫染色で、大脳皮質に空胞周囲の沈着（perivacuolar-type）を認め、斑状の沈着を伴っていた。基底核では被殻と尾状核に、視床では内側核と前核に小さな斑状のPrP沈着が散見されたが、淡蒼球、視床外側核、視床下核にPrP沈着はほとんどなく、小脳にはPrP沈着を認めなかった。PrP遺伝子解析で変異を認めず、コドン129多型はMet/Met、プロテアーゼ抵抗性PrPのウエスタンブロット解析で2型PrPを検出した。

【考察および問題点】遺伝子解析、ウエスタンブロット解析、神経病理学的所見から、MM2皮質+視床型孤発性CJDと診断した。極めてまれなCJDの亜型であり、文献的考察を加えて検討した。

## 11. 再発性の脳梗塞、肝出血をきたし剖検で結節性多発動脈炎と診断された一例

○山口 智久<sup>1</sup>、井川 正道<sup>1</sup>、白藤 法道<sup>1</sup>、上野 亜佐子<sup>1</sup>、濱野 忠則<sup>1</sup>、  
伊藤 知美<sup>2</sup>、稲井 邦博<sup>3</sup>

- 1) 福井大学医学部附属病院 脳神経内科
- 2) 同 病理診断科
- 3) 同 分子病理学

**【症例】**死亡時61歳男性。2年前より下肢の筋痛が出現し、前医でリウマチ性多発筋痛症として、プレドニゾロン・メソトレキセート治療を受けていた。2か月前に散在性脳梗塞による右不全麻痺を生じ、同医にて抗血小板療法を開始されたが、脳梗塞は再発し当院に転院した。入院時、不全麻痺と四肢遠位側のしびれ感、体重減少を認めたと、皮疹は認めなかった。血液検査では、ANCA陰性、CRP上昇、プロテインS (PS) 活性低下を認めた。胸腹部造影CTでは占拠性病変や動脈瘤は認めなかった、先天性PS欠損症と診断しワルファリンを追加したが、脳梗塞は再発し、その3日後突然ショック状態となり死亡した。Aiで肝周囲に大量出血が確認され、死因は肝実質からの出血性ショックと診断された。

**【病理所見】**病理所見では全身諸臓器及び筋組織に分布する中小血管を中心に、単核球浸潤を主体とする血管炎を認め、一部でフィブリノイド壊死、血管閉塞を伴っていた。原病は結節性多発動脈炎 (PAN) と診断された。肝は出血量900mlで全域に血管炎及び血栓性血管閉塞を散在性に認め、右葉被膜下の肝実質に破綻性出血を認めた。炎症性動脈瘤は認めなかった。脳重1300g、橋右側及び両側内包周囲に多発性出血性梗塞を認め、浮腫、gliosisを伴っていた。梗塞周囲の血管には、散在する血管炎及び血栓形成を認めた。

**【考察および問題点】**PANの特徴的所見に乏しくても、慢性炎症や抗血栓療法不応性の脳梗塞がみられる場合には、PANを鑑別に含めるべきである。また肝出血を合併したPANの既報告は複数 (8例) 存在し、全例で出血源として肝の炎症性動脈瘤破裂が血管造影により確認されていた。本症例はCTで動脈瘤を認めなかったが、PANが疑われた症例では動脈瘤の同定と治療のため血管造影を施行するべきと考えられた。

Memo