

第6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：2014年9月27日（土）

場所：岐阜薬科大学・岐阜大学医学部

会長：岐阜薬科大学 薬物治療学

保住 功

事務局：〒501-1196 岐阜市大学西1丁目25番地4

岐阜薬科大学 薬物治療学

TEL&FAX 058-230-8121

Email hozumi@gifu-pu.ac.jp

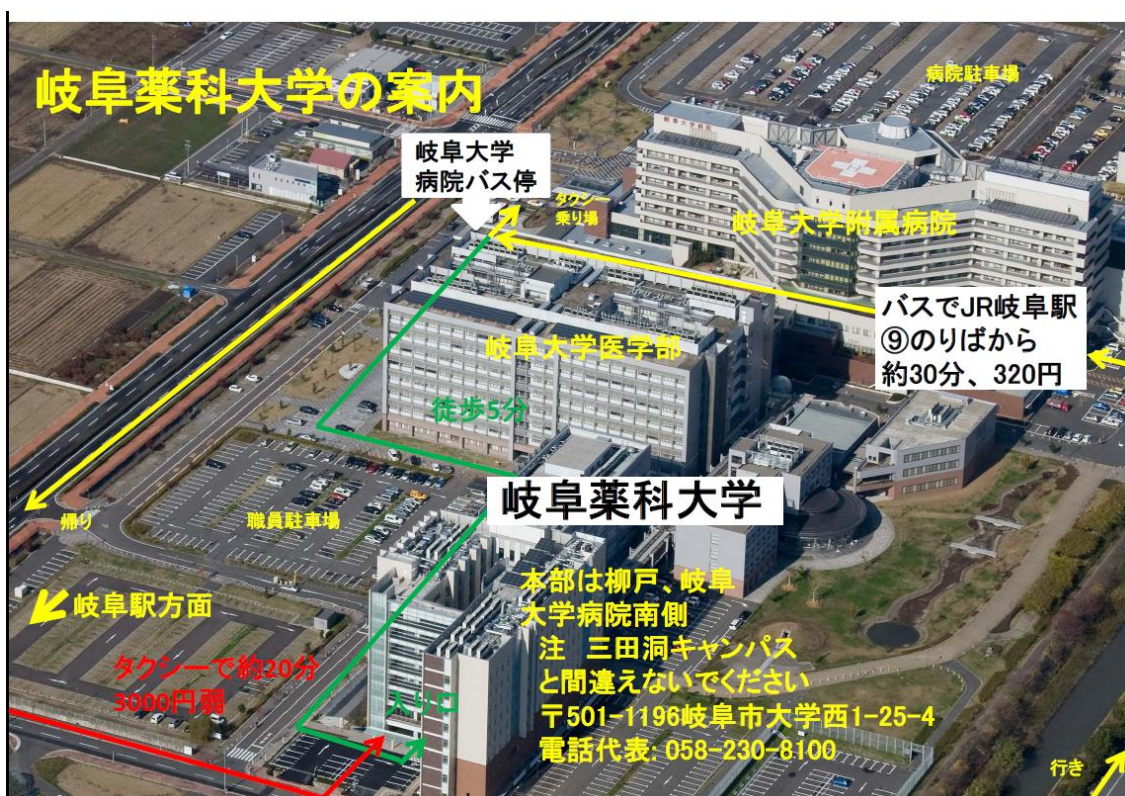
<岐阜薬科大学 本部キャンパス までのアクセス>



岐阜薬科大学 本部・大学院  
〒501-1196 岐阜市大学西1丁目25番地4  
電話代表：058-230-8100

【バス】

※岐阜大学・病院線時刻表：最終頁  
JR岐阜（バスターミナル）⑨番のりばより乗車、乗車時間約30分  
名鉄岐阜⑤番のりばより乗車、乗車時間約29分  
「岐阜大学病院」バス停下車 徒歩4分



●会費

医師，教職員 1,000 円（受付にてお支払下さい。）  
学部学生，技術職は無料です。

●発表方法

発表方式：Windows Power Point（当日は2010のPCをご用意します）で作成したファイルをUSBメモリーにてお持ち下さい。Macintoshをお使いの先生は、事前にWindowsでの動作確認をお願い致します。なお、動画は使用できません。発表データ保存ファイル名、筆頭発表者名で保存して下さい（例：岐阜太郎.ppt）。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致します。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27日（土）9時半から岐阜薬科大学本部キャンパス1階正面玄関にて受付を開始します。演題ごとに顕微鏡やマップを準備致します。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下さい。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（岐阜薬科大学2階第2講義室）で弁当をご用意致します。  
特にクロークは設けませんので、貴重品の管理は各自でよろしくお願い致します。  
岐阜薬科大学および岐阜大学医学部の敷地内は、すべて禁煙となっております。

●世話人会

11：20 から岐阜薬科大学 2 階 大会議室にて世話人会を開催いたしますので、世話人の先生方をご参集下さい。

## タイムテーブル

	岐阜薬科大学 2階 第2講義室 岐阜大学医学部 2階 組織実習室	岐阜薬科大学 2階大会議室
9:30~10:00	受付, 展示, 会場準備 受付: 岐阜薬科大学 1階正面玄関	
10:00~11:50	顕微鏡標本供覧 会場: 岐阜大学医学部 2階組織実習室	11:20~11:50 世話人会
12:00~12:50	ランチョンセミナー (共催: エーザイ株式会社) 「神経病理学のゆくえ」 演者 山田 光則 先生 (国立病院機構さいがた医療センター 臨床研究部長) 座長: 保住 功 (岐阜薬科大学 薬物治療学) 会場: 岐阜薬科大学 2階 第2講義室	
13:00~14:00	セッション1 血管・炎症・感染等 座長: 富本 秀和 先生 (三重大学 神経内科)	
14:00~14:45	セッション2 変性I 座長: 竹内 保 先生 (岐阜大学 形態機能病理学)	
14:45~15:00	コーヒーブレイク	
15:00~15:45	セッション3 変性II (PSP等) 座長: 吉田 眞理 先生 (愛知医科大学 加齢研)	
15:45~16:30	セッション4 変性III (脳内石灰化等) 座長: 山田 正仁 先生 (金沢大学 神経内科)	

# プログラム

9:30~10:00 受付, 会場準備

10:00~11:50 組織標本供覧 会場: 岐阜大学医学部 2階 組織実習室

(11:20~11:50 世話人会 会場: 岐阜薬科大学 2階 大会議室)

## 特別講演 (ランチョンセミナー)

会場: 岐阜薬科大学 2階 第2講義室

共催: エーザイ株式会社

12:00~12:50 座長: 岐阜薬科大学 薬物治療学 保住 功

「神経病理学のゆくえ」

演者 山田 光則 先生

(国立病院機構さいがた医療センター 臨床研究部長)

## 一般演題

13:00~14:00 セッション1 血管・炎症・感染等

座長: 三重大学 神経内科 富本 秀和

1. 3T MRIによる皮質微小梗塞の描出; *ex vivo* MRIと病理所見の直接比較  
三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学 丹羽 篤 他
2. 急性発症の高次脳機能障害を来し, 脳生検でアミロイドアンギオパチー関連炎症と診断した1例  
安城更生病院 神経内科 井汲 一尋 他
3. 両側大脳白質に層状の壊死病変をみとめた視神経脊髄炎の1剖検例  
国立病院機構医王病院 神経内科 石田 千穂 他
4. V180I変異クロイツフェルトヤコブ病の1剖検例  
愛知医科大学 加齢医科学研究所  
金沢大学医学部附属病院 神経内科 赤木 明生 他

## 14:00～14:45 セッション2 変性I

座長：岐阜大学 形態機能病理学 竹内 保

### 5. SBMA の一剖検例

名古屋掖済会病院 病理診断科 氏平 伸子 他

### 6. Somatic sprout と多数の torpedoes が認められた Huntington 病の1剖検例 金沢大学大学院脳老化・神経病態学（神経内科） 坂井 健二 他

### 7. 死後、偶然に見つかった多系統萎縮症の早期病理像

名古屋大学 神経内科 陸 雄一 他

## 14:45～15:00 コーヒーブレイク

## 15:00～15:45 セッション3 変性II (PSP 等)

座長：愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田 眞理

### 8. 歩行障害が主症状であった進行性核上性麻痺の1例

小山田記念温泉病院 神経内科 伊藤 益美 他

### 9. Preclinical PSP と考えられた高齢者剖検例

富山大学付属病院 神経内科 吉田 幸司 他

### 10. 動作緩慢，歩行障害で発症し，常同運動，ジストニアが目立った大脳皮質基底核変性症の1剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖 他

## 15:45～16:30 セッション4 変性III (脳内石灰化等)

座長：金沢大学 神経内科 山田 正仁

### 11. ulegria, status marmoratus を示した脳性麻痺

福祉村病院 神経病理研究所 橋詰 良夫 他

### 12. 高度な脳内石灰化を認めた高齢者の1剖検例

名古屋市厚生院 神経内科 岩瀬 環 他

### 13. 特発性大脳基底核石灰化症と診断された高齢女性の1剖検例

岐阜大学医学部附属病院 神経内科・老年内科 原田 斉子 他

## 1. 3T MRI による皮質微小梗塞の描出； *ex vivo* MRI と病理所見の直接比較

三重大学大学院医学系研究科神経病態内科学

○丹羽 篤，伊井裕一郎，松尾 皇，富本秀和  
三重大学医学部附属病院中央放射線部 高瀬伸一  
三重大学医学部附属病院放射線診断科 前田正幸  
医療法人さわらび会福祉村病院 赤津裕康，橋詰良夫

**【目的】**皮質微小梗塞はアミロイド血管症と関連し認知機能低下と強く相関する。我々は皮質微小梗塞 (CMI) の 3T MRI による画像化について報告したが (Ii Y, J Neuroimaging 2013)、今回、剖検脳 *ex vivo* MRI で病理所見との直接比較を試みた。通常 of 脳 MRI の撮像では温度の影響を考慮する必要はほとんどないが、剖検脳 *ex vivo* MRI や autopsy imaging、低温療法下の MRI では温度が信号強度に影響する可能性がある。温度そのほかの因子が剖検脳 *ex vivo* MRI のコントラストに及ぼす影響を検討し、撮像の至適条件を明らかにした。

**【方法】**病理学的に皮質微小梗塞 (CMI)、脳アミロイドアンギオパチーが認められた認知症患者 2 名のホルマリン固定脳を対象とし、3D double inversion recovery、FLAIR 画像を撮影した後、組織化学的に検討した。良質な画像を得るため温度 (0、25、47、60°C) を含め至適条件を検討した。

**【結果】**大脳皮質と白質のコントラストは、温度によって著明に変化した。0°C、25°C では灰白質と白質の識別は困難。47°C ではコントラストが明瞭化し皮髄境界が明瞭に識別される画像が得られたが、60°C ではアーチファクトが増加した。この方法を用いて、2 症例で確認された全ての微小梗塞 (皮質 2、皮質下 1) で画像・病理対応が認められ、CMI の軟膜側に変性した  $\beta$  アミロイド陽性血管が確認された。

**【結論】***ex vivo* MR 画像を撮影する場合、温度条件に配慮すべきである。生体脳とホルマリン固定脳では元来 MRI 緩和特性に相違があるが、今回の実験結果から示された温度管理の重要性は *ex vivo* MRI の検索において有用な情報と考えられた。これを用いて、臨床的に導入が進む 3T MRI で CMI は描出可能である。

## 2. 急性発症の高次脳機能障害を来し、脳生検でアミロイドアンギオパチー関連炎症と診断した1例

安城更生病院神経内科 ○井汲一尋, 安藤哲朗  
愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田眞理

症例：発症時 81 歳女性. 前日より家電製品の使い方が分からず, 受診. 軽度の換語困難, 見当識障害, 記銘力低下, 観念失行, 構成失行, 視空間認知障害, 右半盲, Gerstmann 症候群を認めた. FLAIR 像で左頭頂後頭葉をはじめ, 広範な白質病変があったが, 造影効果はなし. T2\*強調画像で頭頂葉に微小出血を認めた. 血管炎または腫瘍を疑い, 左頭頂後頭葉より脳生検施行.

病理所見：くも膜, 大脳皮質, 白質採取. くも膜下腔にリンパ球, マクロファージを主体とする炎症細胞浸潤あり, 血管壁の好酸性硝子様変化, 内腔狭窄, 閉塞, 軽度のヘモジデリン沈着を認めた. 大脳皮質内の血管にも血管壁の好酸性肥厚, 硝子化, マクロファージを主体とする炎症細胞浸潤あり. くも膜下腔と皮質内の炎症細胞浸潤を伴う血管は A $\beta$ 免疫染色陽性. 皮質血管周囲に軽度のグリオースあり. 皮質には老人斑の形成, AT8 陽性神経細胞や neuropil threads はなかった. 白質は組織がやや粗鬆化し軽度のグリオースを認めるが, A $\beta$ 免疫染色陽性を示す血管なし. 悪性リンパ腫や血管内悪性リンパ腫の所見はなし. 以上から, アミロイドアンギオパチー関連炎症と診断.

考察および問題点：A $\beta$ 免疫染色陽性のくも膜下腔・大脳皮質内の血管に炎症細胞浸潤を認め, 内腔の閉塞・狭窄や出血を伴ったことから, 本例をアミロイドアンギオパチー関連炎症と診断した. 本例は通常的好発年齢よりも高齢であり, 画像上出血が軽微であったことが非典型的と考えた. ステロイド治療で高次脳機能障害はほぼ軽快した. アミロイドアンギオパチー関連炎症は treatable dementia の鑑別疾患の一つであり, 疑った場合脳生検を施行することが推奨される. また, 腫瘍, 特に悪性リンパ腫との鑑別に難渋する例もあり, その点からも脳生検を行い, 病理学的診断を行うことが重要と考えた.



### 3. 両側大脳白質に層状の壊死病変をみとめた視神経脊髄炎の1剖検例

国立病院機構医王病院神経内科 ○石田千穂，池田篤平，  
高橋和也，本崎裕子，池田芳久，駒井清暢  
金沢大学大学院脳老化・神経病態学（神経内科）  
篠原もえ子，山田正仁

症例：死亡時 65 歳女性。39 歳頃に右半身感覚障害，48 歳時に胸部以下感覚障害，50 歳時に右片麻痺，当初ステロイドパルス療法はいくらか有効だったが，54 歳時にはほぼ全盲状態，55 歳時に四肢筋力低下と精神症状出現，60 歳時より呼吸器使用，62 歳時には起立性低血圧著明，敗血症性ショックにもなり，意思疎通困難となった。MRI では頸・胸髓の多分節に及ぶ連続性病変があり，58 歳時の両側前頭葉深部白質病変は，その後空洞状（一部層状）となり頭頂葉白質まで拡大した。抗 AQP4 抗体と抗 CCP 抗体が陽性，C-ANCA が一時期陽性。少量ステロイド投与中，敗血症で死亡。臨床診断は視神経脊髄炎（NMO），全経過 26 年。病理所見：固定前脳重は 985g。両側視神経と脊髄は高度に萎縮し，大脳・小脳白質は広範な空洞状病変を呈し，その一部で，深部白質から皮質下に広がるような波紋状の層状構造を認めた。大脳白質の層状残存組織は一様ではなく，軸索がまばらに残存する箇所，泡沫状マクロファージの多い箇所，グリアの核が密で肥大型アストロサイトが散在する箇所，線維性グリオーシスが強い箇所などを認めた。AQP4 による染色性は，境界明瞭あるいは線維の走行に沿い，GFAP 陽性部分で弱陽性を示した。大脳皮質は概して保たれており AQP4 陽性，脳幹には壊死巣・脱髄巣があり，脊髄は，特に頸～胸髓の壊死性変化が強く，髓膜肥厚，血管壁の硝子状肥厚を認めた。視神経では有髄線維を確認できなかった。壊死巣には単核球（CD8 陽性細胞優位）が出現していたが，血管炎の所見は明らかではなかった。

考察および問題点：Baló 病や急性多発性硬化症などの急性脱髄病変で，同心円状あるいは層状の脱髄・壊死巣を認めるとされるが，NMO で同様な記載は検索しえた範囲ではない。本症例は再発を繰り返し，画像上は慢性進行性に病変が拡大しており，経過中の血圧低下の関与も考えられた。

#### 4. V180I 変異クロイツフェルトヤコブ病の1剖検例

愛知医科大学加齢医科学研究所、金沢大学医学部附属病院神経内科：○赤木明生、  
愛知医科大学加齢医科学研究所：三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理

症例：死亡時 81 歳女性。クロイツフェルトヤコブ病の家族歴はない。78 歳時の X 月、曜日が分からない、買い物の支払いができないなどの症状が出現。X+1 月に近医受診し頭部 MRI 施行されたが異常は指摘されなかった。X+3 月初め、口答指示に従えなくなった。再診し、頭部 MRI の拡散強調画像で、後頭葉を除く全域に高信号域を認め、クロイツフェルトヤコブ病が疑われた。X+3 月末には自力歩行、会話が出来なくなった。X+4 月、左手のミオクローヌスが出現。X+6 月、病的泣き笑い、驚愕反射が出現。X+7 月、プリオンタンパク質 (PrP) 遺伝子解析施行、V180I 変異を認めた。79 歳時の頭部 MRI では脳萎縮は目立たず、脳波検査で周期性同期性放電も認めなかった。80 歳時、頭部 MRI で脳萎縮が出現。その後、徐々に状態悪化。81 歳時に呼吸不全で死亡。全経過は 33 ヶ月である。

病理所見：脳重量は 750g。肉眼的に大脳は著明な萎縮を認めるが、脳幹と小脳は比較的保たれている。断面では皮質の菲薄化を認め、脳室拡大を認める。黒質、青斑核の色調は保たれている。組織学的には、前頭葉から後頭葉にかけてびまん性に、癒合傾向の乏しいやや大型の空胞形成を認めた。神経細胞は一定度に残存しており、正常な層構造がかるうじて確認できる。空胞形成は海馬では軽度であり、小脳ではほとんど認めない。PrP 免疫染色では、シナプス型の PrP 沈着を認めたが、軽度であった。

考察および問題点：本症例は PrP 遺伝子検査で V180I 変異と診断されたクロイツフェルトヤコブ病である。臨床経過、病理所見はいずれも既報告と矛盾するものではなかった。V180I 変異のクロイツフェルトヤコブ病の剖検報告例は多くなく、貴重な症例であると考えられた。

## 5. SBMA の一剖検例

名古屋掖済会病院 病理診断科 ○氏平伸子  
名古屋掖済会病院 神経内科 濱 哲夫、落合 淳  
愛知医科大学 加齢研 神経病理 赤木明生、三室マヤ、  
岩崎 靖、吉田眞理

「症例」死亡時 74 歳 男性

「家族歴」母方伯父；SBMA

「現病歴」50 歳頃から歩行困難が出現し徐々に進行。

61 歳時 SBMA と診断された。

69 歳時 某病院でリュープリン投与された際、嚥下障害に効果があった。

72 歳頃までは杖歩行が可能だったが、その後車椅子生活となった。

73 歳時 喀痰排出困難となり入院。このとき画像、血液検査の結果、肺癌を疑われたが、呼吸状態不良のために確定するための検査が施行できなかった。入院、約 2 か月後、肺炎、呼吸不全のため死亡した。

「身体所見」舌の萎縮を認め、嚥下障害があった。腱反射は低下していた。女性化乳房はなかった。

「病理解剖所見」全身病理所見では右肺上葉に腺癌を認めた。

神経病理所見 脳重量 1600g (固定後)

肉眼所見では大脳、脳幹、小脳に著変を認めない。脊髄は全体に萎縮していた。

組織所見 大脳半球では Betz の巨細胞はよく保たれており、錐体路に著変を認めなかった。脳幹では舌下神経核に高度の細胞脱落を認めた。小脳には著変なかった。

脊髄では前角の神経細胞に高度の脱落を認め、軽度のグリオシスを認めた。薄束の有髓線維密度は低下しており、髓鞘染色で淡明化を認めた。前根は髓鞘染色で淡明化していた。免疫染色結果 脊髄前角、橋核、舌下神経核の少数の神経細胞に 1C2 陽性の核内封入体と核内のびまん性蓄積を認めた。軽度から中等度の老人性変化を認めた。NFT Braak Stage II, AT8 Stage II, 老人斑 CERAD B/C, Braak C, CAA(-), LB(-)

「考察および問題点」

本例の神経病理所見は SBMA として矛盾しない所見を示していた。

SBMA の剖検例の報告は比較的少なく貴重な症例と思われる。

本例では 1C2 陽性所見が比較的少量、軽度であった。

病理変化と遺伝子異常、治療との関連の有無について検討した。

## 6. Somatic sprout と多数の torpedoes が認められた Huntington 病の 1 剖検例

○坂井健二<sup>1</sup>、石田千穂<sup>2</sup>、森永章義<sup>1,3</sup>、高橋和也<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 独立行政法人国立病院機構医王病院神経内科
- 3 独立行政法人国立病院機構七尾病院神経内科

症例：剖検時 63 歳女性。父と兄に類症あり。43 歳頃より上肢を意味もなく動かす、まっすぐ歩けないといった症状が出現。歩行障害は徐々に増悪し、50 歳頃からは転倒を繰り返すようになった。51 歳時に入院。問いかけに頷くが命令動作は不能。HDS-R 4 点。小声で、両手指および下肢に舞踏運動あり。四肢の筋緊張は低下。筋力は 4 レベル以上あり。腱反射は四肢で亢進し、左下肢病的反射が陽性。感覚系は異常なく、協調運動系は評価不能。座位や立位の保持は不能。血液検査では特記所見なし。頭部 CT では両側尾状核の萎縮に加えて右前頭側頭部に硬膜下血腫を認めた。HTT 遺伝子の検索では CAG リピート数の異常伸長あり。症状は徐々に増悪し、58 歳頃には ADL は全介助。頷きでの簡単なコミュニケーションとなっていたが、四肢の不随意運動はみられていた。62 歳時の頭部 MRI では尾状核を含めて大脳全体に高度な萎縮が認められた。全経過 20 年。病理所見：固定前脳重は 900 g で、肉眼的には前頭葉の軽度萎縮と尾状核やレンズ核の著明な萎縮と側脳室の拡大が認められた。光顕では背側および尾側優位の線条体の高度な変性 (Vonsattel grade 4)、淡蒼球外節優位の神経細胞脱落とグリオーシスがあり、大脳皮質や視床内側部、黒質にも軽度の変性が認められた。小脳では少数の Purkinje 細胞に somatic sprout がみられ、多数の torpedoes が認められた。伸長ポリグルタミン鎖に対する免疫染色では、大脳皮質、基底核、視床、Purkinje 細胞や脳幹諸核、脊髓灰白質の神経細胞質内に顆粒状の陽性構造物が認められ、臨床病理学的に Huntington 病と診断した。考察および問題点：Huntington 病における小脳病変の報告は様々で、Purkinje 細胞の脱落等をみるとされているが、somatic sprout を認めた報告はない。

## 7. 死後、偶然に見つかった多系統萎縮症の早期病理像

名古屋大学神経内科：○陸雄一，祖父江元

あま市民病院内科：熊崎滋

愛知医科大学加齢医科学研究所：三室マヤ，岩崎靖，吉田眞理

症例：死亡時 83 歳女性。既往は死亡 10 年前にくも膜下出血（クリッピング術および VP シヤント施行後），死亡 4 年前に腰椎圧迫骨折。神経変性疾患の家族歴はない。入院前は認知症，自律神経障害，パーキンソニズム，失調を示唆するような症状は認めず，介助で歩行可能であった。2012 年 12 月，尿路感染のため入院した。抗生剤投与により一時的に回復したが，クリプトコッカス肺炎を合併し，入院 2 ヶ月後に死亡。

病理所見：死後 3 時間で解剖。脳重 1167g。肉眼的には，明らかな小脳，脳幹の萎縮は認めなかった。左大脳半球と小脳半球表面には軽度のヘモジデロシスを認めた。断面では左の黒質は軽度の褪色を示し，青斑核や線条体は保たれていた。右内頸動脈にクリップが，右前頭葉に VP シヤント術巣がみられた。組織学的には，被殻，橋，延髄，脊髄に少数の alpha-synuclein 陽性，Gallyas-Braak 染色陽性の glial cytoplasmic inclusion, neuronal nuclear inclusion が見られた。細胞脱落は軽度で，左側黒質，青斑核，迷走神経背側核にわずかに認められるのみであった。クリプトコッカスの中枢神経感染はなかった。

考察および問題点：無症候で偶然見つかった多系統萎縮症の病変であり，早期の病変を捉えた点で貴重な症例である。病変の広がり，ニューロン，グリアの病理学的変化について，多系統萎縮症の典型的な自然経過例と比較して考察する。

## 8. 歩行障害が主症状であった進行性核上性麻痺の1例

○伊藤益美<sup>1</sup>、榊田道人<sup>1</sup>、森恵子<sup>1</sup>、三室マヤ<sup>2</sup>、岩崎靖<sup>2</sup>、  
吉田眞理<sup>2</sup>

1 小山田記念温泉病院 神経内科

2 愛知医大加齢医科学研究所神経病理部門

(症例) 死亡時 86 歳男性。2003 年頃(76 歳)、歩行障害、易転倒性にて発症。投薬による症状の改善はなく、繰り返す転倒による外傷も多く、介護困難となり、2011 年 1 月中旬入院。入院時神経所見では、どもり言語ではあるが、明らかな失語はなく、認知症状も目立たなかった。垂直性眼球運動制限、頸部後屈は認めず。軽度の嚥下困難あり。固縮は、明らかではなく、振戦や不随意運動もなかった。自立歩行は不能で、すくみ足がみられた。姿勢調節障害が高度で、転倒が頻回であった。頭部 MRI では、前頭、側頭、頭頂葉の萎縮、第 3 脳室の拡大を認めた。中脳被蓋の萎縮は明らかではなかった。2011 年 3 月頃より、嚥下障害、構音障害が進行、2012 年 6 月中旬に胃瘻造設、言語も、聞き取りが困難になった。2013 年 4 月上旬、肺炎となり全経過約 10 年(86 歳)で死亡。臨床的には、PSP-Pure akinesia with gait freezing (PAGF)と考えられた。

(病理所見) 脳重量 1130g。肉眼的には、軽度の前頭葉萎縮を認め、断面では、淡蒼球、視床下核の萎縮、黒質の高度褪色を認めた。中脳被蓋の萎縮は軽度であった。顕微鏡的には、PSP の病理像は、黒質、淡蒼球、視床下核 (PNL) に高度であったが、中脳被蓋、小脳歯状核、大脳皮質などの病変は軽度であった。老人性変化としては、Braak stage II、AT8 stage III の NFT、AGD stage II、CERAD B、Braak C の老人班を認めた。

(考察および問題点) 本例は、臨床的に緩徐進行性の歩行障害を主症状とした PSP-PAGF と考えられた。病理学的には、PNL に高度な PSP 病変が比較的限局しており、こうした病理像が、臨床像と関連しているものと考えられた。注意力障害が目立ったが、どのような病理像に基づくのか検討が必要である。

## 9. Preclinical PSP と考えられた高齢者剖検例

富山大学附属病院神経内科 ○吉田幸司, 田口芳治, 田中耕太郎  
富山大学大学院法医学講座 畑 由紀子, 西田尚樹

症例：死亡時 85 才，男性。既往歴なし。家族歴の有無不明。自宅からジープで外出したと考えられるが，道路から路肩に脱輪して斜めになったジープの脇にある用水路内に転落しているのを発見される。司法解剖の結果，直接死因は溺死と考えられた。

病理所見：脳重量 1400g。肉眼的に出血、損傷等の異常はなく，シルビウス裂の軽度開大のみ認められる。剖面では側脳室の軽度拡大があるが，下角の開大は不明瞭である。黒質，青斑核に軽度の色素脱出がある。組織学的には中脳黒質に軽度の神経細胞脱落を認める。AT8 陽性の神経原線維変化 (NFT) が前頭葉皮質，辺縁系，淡蒼球，視床下核，黒質，橋核，下オリーブ核，小脳歯状核などに出現する。黒質，淡蒼球より，橋核，下オリーブ核や小脳歯状核の陽性頻度がやや高いと考えられる。前頭葉皮質に多数，被殻，視床下核などで少数の tufted astrocytes (TA) を認める。中心溝周囲，赤核，下オリーブ核などでは NFT や TA の出現量には明らかな左右差がある。白質や脳室周囲で巣状に AT8 陽性の astrocytes の集簇があり，小動脈硬化と大脳白質の髄鞘淡明化を認める。嗜銀顆粒はごく少数である。前頭葉，後頭葉に diffuse 型の老人斑を少数認める。 $\alpha$ -synuclein, TDP-43(-)である。

考察および問題点： AT8 の分布様式や組織学的特徴は進行性核上性麻痺 (PSP) に一致する。同居家族を始めとする周囲からの聞き取りでは発症を疑わせるエピソードが全く出てこないため，**incidental** に発見された **preclinical case** と考えられる。本例は肉眼的萎縮が年齢相応範囲であり，**neuronal loss** が非常に軽いこと，黒質-基底核系より，オリーブ-橋-小脳系の NFT が相対的に増加している，慢性虚血性変化と考えられる所見がある，などの特徴が認められた。本例は将来的に PSP，特に PSP-C として報告されている症例の **clinical, preclinical stage** 間境界の検証に有用となる可能性が考えられた。

## 10. 動作緩慢，歩行障害で発症し，常同運動，ジストニアが目立った大脳皮質基底核変性症の1剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 ○岩崎 靖，赤木明生，  
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71歳女性。64歳時に動作緩慢を自覚。歩行障害，転倒傾向が出現し，進行性核上性麻痺（PSP）と診断された。次第に無動となり，発症4年後には仮面様顔貌，小声，眼球運動障害，頸部後屈，体幹優位の筋強剛，把握反射を認めた。発症5年目に右上肢を無目的に動かす常同運動が出現，発語は次第に無くなり，左上肢は屈曲拘縮を呈し，大脳皮質基底核変性症（CBD）と診断変更した。発症6年目には常に閉眼，開口位となり，カタレプシー様の四肢ジストニアが目立った。MRIでは進行性の前頭葉萎縮，側脳室拡大，脳幹被蓋萎縮を認め，白質変性像，第3脳室拡大も認めた。脳血流シンチでは前頭側頭葉の血流低下を認めた。全経過約7年半で肺炎のため死亡。

病理所見：脳重1020g。肉眼的に左優位の前頭葉萎縮，右優位の頭頂後頭葉萎縮，橋底部と小脳の萎縮を認めた。断面では左優位の側脳室拡大，淡蒼球の褐色調萎縮を認め，尾状核，被殻，視床，脳幹被蓋の萎縮，黒質と青斑核の褪色も認めた。組織所見では前頭葉主体にグリオシスと皮質表層の海綿状変化を認めたが，神経細胞脱落は比較的軽く，ballooned neuronの出現や白質の髓鞘脱落は比較的軽度だった。淡蒼球，視床下核の神経細胞脱落とグリオシスは強く，尾状核，被殻，視床にグリオシスを認めた。黒質は高度の神経細胞脱落とグリオシスを呈し，小脳歯状核にグルモース変性を認めた。Gallyas染色/AT-8免疫染色にて多数の嗜銀性/タウ陽性構造物（pretangle, astrocytic plaque, thread, coiled body）を広範に認めた。

考察および問題点：大脳皮質の病理像はCBDとして典型的であったが，左右差のアクセントは両側の異なる領域に出現していた。基底核，視床，脳幹，小脳の変化は強く，初期にPSPと診断されていた臨床像との関連が示唆された。



## 1 1. ulegyria, status marmoratus を示した脳性麻痺

福祉村病院神経病理研究所 ○橋詰良夫、赤津裕康、堀 映

【症例】死亡時年齢が76歳の男性。主訴は嘔吐、発熱。昭和11年6月25日、難産のすえ仮死状態で生まれた。生後半年後に動きが悪いことに気づかれ、脳性麻痺と診断された。自宅で学校に行かず母親と過ごした。23歳の時、脳性麻痺による四肢麻痺、痙性麻痺に対し身体障害者1級の認定を受けた。小学校2～3年程度の能力とされた。44歳の時に身体障害者療養施設「珠藻荘」に入所した。71歳の時嘔吐、発熱、経口摂取低下あり、不全イレウスで福祉村病院入院。その後入退院を繰り返していた。死亡1年前に大腸癌と診断され、肝転移が増大し76歳で死亡した。

【病理所見】脳重量は1250g 肉眼的には左被殻陳旧性脳梗塞(画像上は両側)を認め、組織学的には頭頂葉から後頭葉には皮質が薄く萎縮し限局的に組織が破壊されたulegyriaを認め、中心前回、被殻、視床には不規則な髄鞘再生巣が認められ、status maromoratusの所見を示していた。老人性変化として老人斑はCERAD, Braak stage A, 神経原線維変化はBraak stage IIであった。全身臓器所見として大腸癌術後 肝(手拳大)、肺転移、肺うっ血、水腫、膀胱炎、前立腺炎、骨髄低形成、腔水症 右胸水 900ml、左胸水 700ml、腹水 500mlを認めた。

【まとめ】難産のすえ仮死状態で出生し、脳性麻痺と診断され、76歳で死亡した男性。病理学的に粗大な病変は認められなかったが、組織学的には極めて明瞭なulegyriaとstatus marmoratusの所見を認めた。脳性麻痺患者の臨床と病理を検討する際の重要な所見と考え報告する。

## 1 2. 高度な脳内石灰化を認めた高齢者の1剖検例

名古屋市厚生院神経内科 ○岩瀬 環, 水野友之  
愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田眞理

症例：85歳女性。高等女学校卒。既往に結核，子宮外妊娠手術，子宮筋腫手術。65歳から脳動脈硬化症。構音障害，深部反射亢進，脳石灰化。69歳から高血圧。72歳から養護老人ホーム入所。75歳時失神。改訂長谷川式簡易知能評価スケール(HDSR)16点。76歳時肺炎。仮面様顔貌，寡動，小歩で易転倒。時に徘徊や尿失禁。HDSR11点。77歳から特養入所。すくみ足，筋固縮。78歳時立ちくらみ，転倒し骨折。79歳時肺炎。車椅子，おむつ使用。HDSR6点。80歳時誤嚥。81歳時気管支炎。食事半介助，移動全介助。82歳時肺炎。食事全介助。83歳から経管栄養。腹膜炎，胸水貯留。84歳時肺癌，癌性胸膜炎。85歳で死亡。

病理所見：脳重1,015g。肉眼的に基底核，小脳や大脳白質に高度石灰化。光顕で石灰化は主に血管壁。大脳は白質優位で皮質は線条皮質の谷に，淡蒼球に高度沈着し，海馬歯状回にも。小脳は白質や歯状核周辺に高度。中脳は黒質や大脳脚周辺に高度で神経細胞脱落。橋・延髄被蓋にも。脳表の血管は海馬傍回や後頭葉に少数のみ。頭頂葉に腫瘍塞栓。後頭葉に脳梗塞。老人斑はCERAD Cでdiffuse plaqueが多く，神経原線維変化はBraak stage V。海馬領域にはGhost tangleが密集し，神経細胞脱落，グリオシス。脳アミロイドアンギオパチー軽度。Lewy小体，TDP-43陽性封入体，嗜銀顆粒を認めず。

考察および問題点：本例はパーキンソニズム，認知症を認め，高度な脳内石灰化を認めるが副甲状腺機能低下は指摘されず，神経病理学的にdiffuse neurofibrillary tangles with calcification (DNFC)ではなく，比較的高度なアルツハイマー病の病理所見を認めた。本例は高齢者における脳内石灰化と認知症病理や臨床症状との関連を考える上で重要な剖検例である。

### 1 3. 特発性大脳基底核石灰化症と診断された高齢女性の1剖検例

○原田斉子<sup>1</sup>, 林 祐一<sup>1</sup>, 吉倉延亮<sup>1</sup>, 香村彰宏<sup>1</sup>, 木村暁夫<sup>1</sup>,  
保住 功<sup>2</sup>, 吉田眞理<sup>3</sup>, 犬塚 貴<sup>1</sup>

1 岐阜大学医学部附属病院 神経内科・老年内科

2 岐阜薬科大学 薬物治療学

3 愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理

症例：死亡時83歳女性。家族歴：なし。既往歴：胃がん，関節リウマチ，高血圧症。現病歴：元来言葉数が少なく，関節リウマチのため身体が不自由であった。77歳頃より家事をしなくなり，歩行ができなくなった。79歳頃よりオムツを使用するようになり，会話が成立しないことがあった。疎通性や身体機能の低下が進行し，83歳時に精査のため入院。神経学的には，高度の疎通性低下，四肢関節拘縮，前頭葉徴候を認めたが，明らかなパーキンソニズムは認めなかった。副甲状腺機能，血清Ca, Pは正常。頭部CTでは，両側大脳基底核および小脳歯状核に両側対称性の石灰化，前頭葉から側頭葉の萎縮を認めた。SPECTでは，両側前頭葉，右側頭葉，右小脳に血流低下を認めた。転院3か月後，誤嚥性肺炎のため死亡，剖検した。遺伝子検査では，SCL20A2に変異を認めなかった。

病理所見：脳重1,050g，外表からは粗大な病変はない。椎骨・脳底動脈の石灰化を認めた。割面では，両側基底核，海馬の褐色調を認めた。脳幹部は黒質・青斑核の色調は保たれ，脳底部に小軟化巣を認めた。組織学的には，淡蒼球，被殻，海馬，小脳歯状上核，小脳白質，大脳白質の血管壁に多数の石灰化を認め，血管壁は石灰化とともに内腔の狭小化，double barrelling，血管壁の硝子様変化などを認め，動脈硬化性変化との重複もみられた。脳内には末期の循環不全に伴う新しい多発性軟化巣を認めた。海馬，大脳皮質/白質，被殻，淡蒼球，海馬領域などに虚血性変化を示す好酸性の神経細胞やグリア細胞を含む軟化巣を認めたが，単に末期の虚血性変化のみでは説明できない大脳白質の髄鞘淡明化を認めた。NFT Braak stage II，老人斑 CERAD A，argyrophillic grain 及びLewy小体は認めなかった。

考察および問題点：本例は特発性大脳基底核石灰化症の1剖検例である。Kosaka-Shibayama病とは臨床的に類似していたが病理像は異なっていた。臨床的にこれらの疾患を鑑別するのは難しく病理学的検索が重要である。脳動脈および全身諸臓器に石灰化を認めたことから，脳内石灰化は，何らかの代謝障害の結果生じていた可能性もある。特発性大脳基底核石灰化症のスペクトラムを考えるうえで重要な症例と考え報告した。

【バス時刻表 (JR 岐阜駅・名鉄岐阜駅⇔岐阜大学病院)】

【岐阜大学・病院線】		土曜日・日祝日														2014年04月01日改正	
JR岐阜→名鉄岐阜→徹明町→千手堂→西野町→忠節→北高前→正木マーサ前→岐阜大学→岐阜大学病院																	
No.		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
停留所名	C70	#	#	#	★	#	#	#	#	#	#	#	★	#	#	#	#
JR岐阜 ⑨のりば	7:13	7:33	7:53	8:03	8:13	8:23	8:33	8:43	8:53	9:13	9:33	9:43	9:53	10:13	10:33	10:53	
名鉄岐阜 ⑤のりば	7:14	7:34	7:54	8:04	8:14	8:24	8:34	8:44	8:54	9:14	9:34	9:44	9:54	10:14	10:34	10:54	
徹明町 ⑤のりば	7:18	7:38	7:58	8:08	8:18	8:28	8:38	8:48	8:58	9:18	9:38	9:48	9:58	10:18	10:38	10:58	
千手堂	7:21	7:41	8:01	8:11	8:21	8:31	8:41	8:51	9:01	9:21	9:41	9:51	10:01	10:21	10:41	11:01	
西野町	7:23	7:43	8:03	8:13	8:23	8:33	8:43	8:53	9:03	9:23	9:43	9:53	10:03	10:23	10:43	11:03	
忠節 ②のりば	7:26	7:46	8:06	8:16	8:26	8:36	8:46	8:56	9:06	9:26	9:46	9:56	10:06	10:26	10:46	11:06	
北高前	7:27	7:47	8:07	8:17	8:27	8:37	8:47	8:57	9:07	9:27	9:47	9:57	10:07	10:27	10:47	11:07	
正木マーサ前	7:31	7:51	8:11	8:21	8:31	8:41	8:51	9:01	9:11	9:31	9:51	10:01	10:11	10:31	10:51	11:11	
岐阜大学	7:38	7:58	8:19	8:29	8:39	8:49	8:59	9:09	9:19	9:39	9:59	10:09	10:19	10:40	11:00	11:20	
岐阜大学病院	7:41	8:01	8:22	8:32	8:42	8:52	9:02	9:12	9:22	9:42	10:02	10:12	10:22	10:43	11:03	11:23	
No.		17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32
停留所名	C70	#	#	#	#	#	#	#	★	#	#	#	#	#	#	★	#
JR岐阜 ⑨のりば	11:13	11:33	11:53	12:13	12:33	12:53	13:13	13:23	13:38	13:58	14:23	14:48	15:13	15:38	15:53	16:03	
名鉄岐阜 ⑤のりば	11:14	11:34	11:54	12:14	12:34	12:54	13:14	13:24	13:39	13:59	14:24	14:49	15:14	15:39	15:54	16:04	
徹明町 ⑤のりば	11:18	11:38	11:58	12:18	12:38	12:58	13:18	13:28	13:43	14:03	14:28	14:53	15:18	15:43	15:58	16:08	
千手堂	11:21	11:41	12:01	12:21	12:41	13:01	13:21	13:31	13:46	14:06	14:31	14:56	15:21	15:46	16:01	16:11	
西野町	11:23	11:43	12:03	12:23	12:43	13:03	13:23	13:33	13:48	14:08	14:33	14:58	15:23	15:48	16:03	16:13	
忠節 ②のりば	11:26	11:46	12:06	12:26	12:46	13:07	13:27	13:37	13:52	14:12	14:37	15:02	15:27	15:52	16:07	16:17	
北高前	11:27	11:47	12:07	12:27	12:47	13:08	13:28	13:38	13:53	14:13	14:38	15:03	15:28	15:53	16:08	16:18	
正木マーサ前	11:31	11:51	12:11	12:31	12:51	13:12	13:32	13:42	13:57	14:17	14:42	15:07	15:32	15:57	16:13	16:23	
岐阜大学	11:40	12:00	12:20	12:40	13:00	13:21	13:41	13:51	14:06	14:26	14:51	15:16	15:41	16:06	16:22	16:32	
岐阜大学病院	11:43	12:03	12:23	12:43	13:03	13:24	13:44	13:54	14:09	14:29	14:54	15:19	15:44	16:09	16:25	16:35	
No.		33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46		
停留所名	C70	#	#	#	★	#	#	#	#	#	#	#	#	#	#		
JR岐阜 ⑨のりば	16:28	16:53	17:13	17:23	17:33	17:53	18:13	18:33	18:58	19:23	19:48	20:13	20:43	21:13			
名鉄岐阜 ⑤のりば	16:29	16:54	17:14	17:24	17:34	17:54	18:14	18:34	18:59	19:24	19:49	20:14	20:44	21:14			
徹明町 ⑤のりば	16:33	16:58	17:18	17:28	17:38	17:58	18:18	18:38	19:03	19:28	19:53	20:18	20:48	21:18			
千手堂	16:36	17:01	17:21	17:31	17:41	18:01	18:21	18:41	19:06	19:31	19:56	20:21	20:51	21:19			
西野町	16:38	17:03	17:23	17:33	17:43	18:03	18:23	18:43	19:08	19:33	19:58	20:23	20:53	21:21			
忠節 ②のりば	16:42	17:07	17:27	17:37	17:47	18:07	18:27	18:47	19:12	19:37	20:02	20:27	20:57	21:24			
北高前	16:43	17:08	17:28	17:38	17:48	18:08	18:28	18:48	19:13	19:38	20:03	20:28	20:58	21:25			
正木マーサ前	16:48	17:13	17:33	17:43	17:53	18:13	18:32	18:52	19:17	19:42	20:07	20:32	21:02	21:29			
岐阜大学	16:57	17:22	17:42	17:52	18:02	18:22	18:41	19:01	19:24	19:49	20:14	20:39	21:09	21:36			
岐阜大学病院	17:00	17:25	17:45	17:55	18:05	18:25	18:44	19:04	19:27	19:52	20:17	20:42	21:12	21:39			
岐阜大学病院→岐阜大学→正木マーサ前→北高前→忠節→西野町→千手堂→徹明町→名鉄岐阜→JR岐阜																	
No.		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
停留所名	C	#	#	★	#	#	#	#	★	#	#	#	#	#	#	#	#
岐阜大学病院	6:35	7:05	7:20	7:35	7:55	8:15	8:35	8:45	8:55	9:15	9:35	9:55	10:20	10:45	11:05	11:25	
岐阜大学	6:37	7:07	7:22	7:37	7:57	8:17	8:37	8:47	8:57	9:17	9:37	9:57	10:22	10:47	11:07	11:27	
正木マーサ前	6:45	7:15	7:30	7:45	8:05	8:25	8:45	8:55	9:05	9:25	9:45	10:05	10:30	10:55	11:15	11:35	
北高前	6:48	7:18	7:33	7:48	8:08	8:28	8:48	8:58	9:08	9:28	9:48	10:08	10:33	10:58	11:18	11:38	
忠節 ①のりば	6:49	7:19	7:34	7:49	8:09	8:29	8:49	8:59	9:09	9:29	9:49	10:09	10:34	10:59	11:19	11:39	
西野町	6:52	7:22	7:37	7:52	8:12	8:32	8:52	9:02	9:12	9:32	9:52	10:12	10:37	11:02	11:22	11:42	
千手堂	6:55	7:25	7:40	7:55	8:15	8:35	8:55	9:05	9:15	9:35	9:55	10:15	10:40	11:05	11:25	11:45	
徹明町 ④のりば	6:57	7:27	7:42	7:57	8:18	8:38	8:58	9:08	9:18	9:38	9:58	10:18	10:43	11:08	11:28	11:48	
名鉄岐阜	7:00	7:30	7:45	8:00	8:21	8:41	9:01	9:11	9:21	9:41	10:01	10:21	10:46	11:11	11:31	11:51	
JR岐阜	7:02	7:33	7:48	8:03	8:24	8:44	9:03	9:13	9:23	9:43	10:03	10:23	10:48	11:13	11:33	11:53	
No.		17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32
停留所名	C	#	#	★	#	#	#	#	#	#	#	★	#	#	#	#	★
岐阜大学病院	11:45	12:05	12:25	12:35	12:50	13:15	13:40	14:05	14:30	14:55	15:05	15:20	15:45	16:10	16:30	16:40	
岐阜大学	11:47	12:07	12:27	12:37	12:52	13:17	13:42	14:07	14:32	14:57	15:07	15:22	15:47	16:12	16:32	16:42	
正木マーサ前	11:55	12:15	12:35	12:45	13:00	13:25	13:50	14:15	14:40	15:05	15:15	15:30	15:55	16:20	16:40	16:50	
北高前	11:58	12:18	12:38	12:48	13:03	13:28	13:53	14:19	14:44	15:09	15:19	15:34	15:59	16:24	16:44	16:54	
忠節 ①のりば	11:59	12:19	12:39	12:49	13:04	13:29	13:54	14:20	14:45	15:10	15:20	15:35	16:00	16:25	16:45	16:55	
西野町	12:02	12:22	12:42	12:52	13:07	13:32	13:57	14:23	14:48	15:13	15:23	15:38	16:03	16:28	16:48	16:58	
千手堂	12:05	12:25	12:45	12:55	13:10	13:35	14:00	14:26	14:51	15:16	15:26	15:41	16:06	16:31	16:51	17:01	
徹明町 ④のりば	12:08	12:28	12:48	12:58	13:13	13:38	14:03	14:29	14:54	15:19	15:29	15:44	16:09	16:34	16:54	17:04	
名鉄岐阜	12:11	12:31	12:51	13:01	13:16	13:41	14:06	14:32	14:57	15:22	15:32	15:47	16:12	16:37	16:57	17:07	
JR岐阜	12:13	12:33	12:53	13:03	13:18	13:43	14:08	14:34	14:59	15:24	15:34	15:49	16:14	16:39	16:59	17:09	
No.		33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45			
停留所名	C	#	#	#	#	★	#	#	#	#	#	#	#	#			
岐阜大学病院	16:50	17:10	17:30	17:50	18:15	18:25	18:40	19:05	19:30	20:00	20:30	21:05	21:30				
岐阜大学	16:52	17:12	17:32	17:52	18:17	18:27	18:42	19:07	19:32	20:02	20:32	21:07	21:32				
正木マーサ前	17:00	17:20	17:40	18:00	18:25	18:35	18:50	19:15	19:40	20:10	20:40	21:15	21:40				
北高前	17:04	17:24	17:44	18:04	18:29	18:38	18:53	19:18	19:43	20:13	20:43	21:18	21:43				
忠節 ①のりば	17:05	17:25	17:45	18:05	18:30	18:39	18:54	19:19	19:44	20:14	20:44	21:19	21:44				
西野町	17:08	17:28	17:48	18:08	18:33	18:42	18:57	19:22	19:47	20:17	20:47	21:21	21:46				
千手堂	17:11	17:31	17:51	18:11	18:36	18:45	19:00	19:25	19:50	20:20	20:50	21:24	21:49				
徹明町 ④のりば	17:14	17:34	17:54	18:14	18:39	18:48	19:02	19:27	19:52	20:22	20:52	21:26	21:51				
名鉄岐阜	17:17	17:37	17:57	18:17	18:42	18:51	19:05	19:30	19:55	20:25	20:55	21:29	21:54				
JR岐阜	17:19	17:39	17:59	18:19	18:44	18:53	19:07	19:32	19:57	20:27	20:57	21:31	21:56				

★:土曜日運転(日祝日は運休致します)



柿ヶ瀬営業所  
岐阜バス定期案内所  
岐阜バスナビ

TEL (058) 293-5122  
TEL (058) 266-8822  
http://navi.gifubus.co.jp/



➤ 8月13日～15日及び、12月29日～1月3日の間は日祝日ダイヤでの運行となります。