

第7回日本神経病理学会 東海・北陸地方会 第46回静岡県神経病理懇談会

日時: 2015年9月12日(土) 10時00分～17時00分
場所: 浜松医科大学 講義実習棟

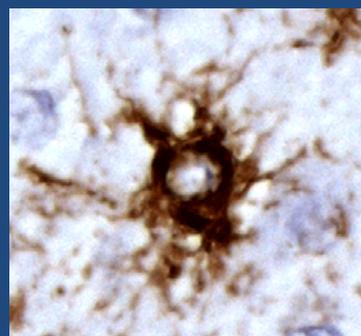
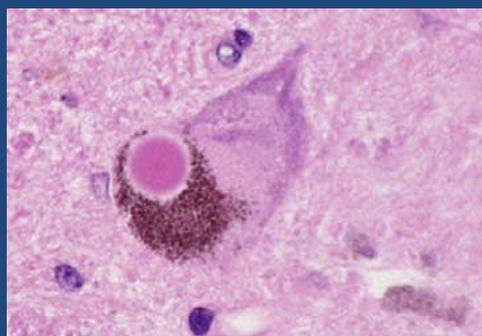
9:00～10:00 受付(1階 病理組織実習室)
10:00～11:50 組織標本供覧(1階 病理組織実習室)
12:00～12:50 ランチョンセミナー(1階 特別講義室)
13:00～17:00 一般演題発表(1階 特別講義室)

ランチョンセミナー

「臨床に役立つ大脳基底核疾患の病態生理」

順天堂大学脳神経内科 准教授 下 泰司 先生

共催: 大日本住友製薬株式会社



学会員以外の皆様も是非ご参加ください

当番世話人 宮嶋裕明 (浜松医科大学 内科学第一講座)

事務局 浜松医科大学 内科学第一講座: 神経内科

(担当 河野 智)

〒431-3192 浜松市東区半田山 1-20-1

TEL 053-435-2261 FAX 053-434-9447 E-mail: satokono@hama-med.ac.jp

第7回日本神経病理学会
東海・北陸地方会
第46回静岡県神経病理懇談会

プログラム・抄録集

日時：2015年9月12日（土）

場所：浜松医科大学 講義実習棟

当番世話人：浜松医科大学内科学第一講座 宮嶋 裕明

事務局：浜松医科大学内科学第一講座 河野智

〒431-3192 浜松市東区半田山 1-20-1

TEL: 053-435-2261 FAX: 053-434-9447

Email satokono@hama-med.ac.jp

miyajima@hama-med.ac.jp

会場案内図

□会場案内

浜松医科大学講義実習棟
(浜松市東区半田山一丁目20番1号)

■浜松駅北口バスターミナルからの交通案内

遠鉄バス

バスのりば	路線番号	路線名称等	所要時間
13番	50	山の手医大線区大行き 420円	約40分

タクシーでは、約25分 ~3,000円

□会場

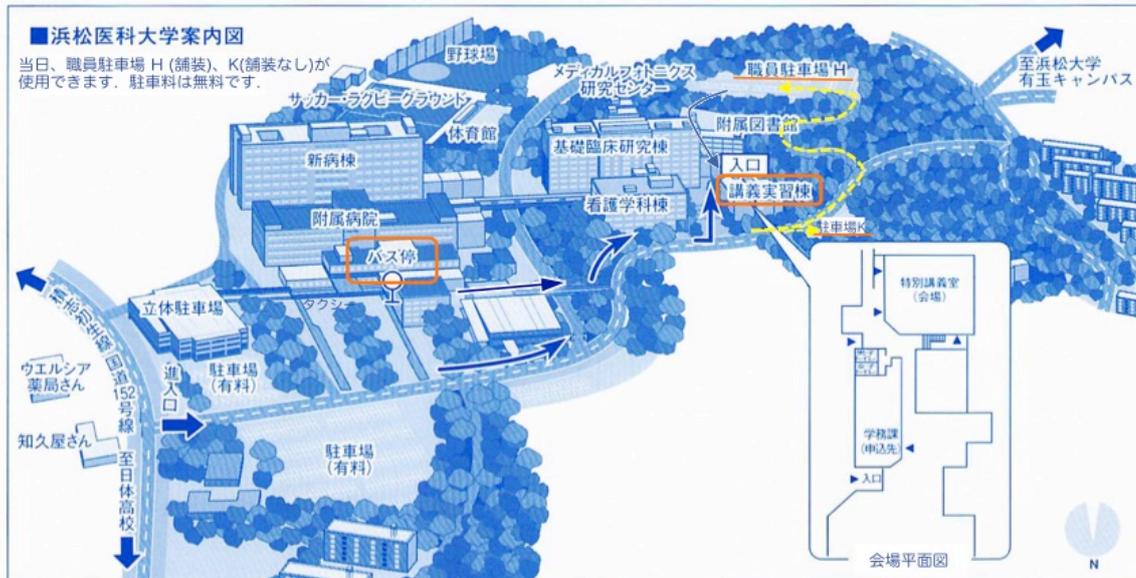
浜松医科大学 講義実習棟 1階 病理組織実習室
特別講義室

■浜松医科大学への地図



■浜松医科大学案内図

当日、職員駐車場 H (舗装)、K (舗装なし) が
使用できます。駐車料は無料です。



【連絡先】 浜松医科大学内科学第一講座

〒431-3192 浜松市東区半田山1-20-1

Tel: 053-435-2261 (直通)、Fax: 053-434-9447

お問い合わせ先 e-mail: satokono@hama-med.ac.jp (担当: 河野智)

miyajima@hama-med.ac.jp (当番世話人: 宮嶋裕明)

バスの時刻表（浜松駅↔医大）土曜日6時-20時

浜松駅発 13番

6	40
7	15 30 45
8	00 15 30 45
9	00 12 24 36 48
10	00 12 24 36 48
11	00 12 24 36 48
12	00 12 24 36 48
13	00 12 24 36 48
14	00 12 24 36 48
15	00 12 24 36 48
16	00 12 24 36 48
17	00 12 24 36 48
18	00 12 24 36 48
19	08 28 48
20	08 38

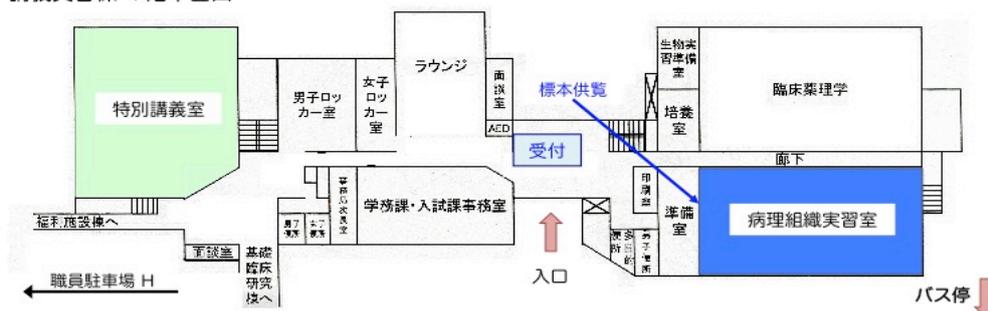
医大発 病院前

6	00 30 58
7	18 33 53
8	13 28 41 53
9	04 16 28 40 52
10	04 16 28 40 52
11	05 17 29 41 53
12	05 17 29 41 53
13	05 17 29 41 53
14	05 17 29 39 51
15	03 15 27 39 51
16	00 10 22 34 46 58
17	10 22 34 46
18	00 15 30 45
19	00 30
20	00 30

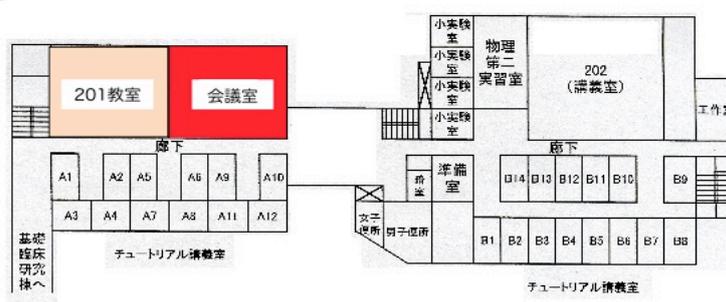
□は低床バス



講義実習棟 1階平面図



講義実習棟 2階平面図



●会費

- ・ 医師、教職員は 1,000 円です。受付にてお支払下さい。
- ・ 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：浜松太郎.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 1 2 日（土）9 時から浜松医科大学講義実習棟 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：ランチョンセミナー（講義実習棟1階特別講義室、12時より）にてお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お願い致します。
- ・浜松医科大学の敷地内は、すべて禁煙になっています。

●世話人会

- ・日本神経病理学会東海・北陸地方会の世話人の先生

11:20～11:50

講義実習棟2階の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。

- ・静岡県神経病理懇談会の世話人の先生

11:00～11:20

講義実習棟2階の201号教室にて世話人会を開催いたします。世話人の先生はご参集下さい。

タイムテーブル

	浜松医科大学講義実習棟 1階 特別講義室 浜松医科大学講義実習棟 1階 病理組織実習室	
9:00～10:00	受付, 展示, 会場準備 受付: 講義実習棟 1階正面玄関	
10:00～11:50	顕微鏡標本供覧 会場: 講義実習棟 1階 病理組織実習室	11:20～11:50 世話人会
12:00～12:50	ランチョンセミナー (共催: 大日本住友製薬株式会社) 「臨床に役立つ大脳基底核疾患の病態生理」 演者 下 泰司 先生 (順天堂大学 脳神経内科准教授) 会場: 講義実習棟 1階 特別講義室	
13:00～14:00	一般演題 会場: 講義実習棟 1階特別講義室 セッション1 座長: 吉田眞理 先生 愛知医科大学 加齢医科学研究所	
14:00～14:15	休憩	
14:15～15:00	セッション2 座長: 山田正仁 先生 金沢大学大学院脳病態医学講座 脳老化・神経病態学 (神経内科)	
15:00～15:45	セッション3 座長: 稲永親憲 先生 聖隷浜松病院 脳神経外科	

プ ロ グ ラ ム

9:00～10:00 受付, 会場準備

10:00～11:50 組織標本供覧 会場：講義実習棟 1階 病理組織実習室

11:20～11:50 世話人会 会場：講義実習棟 2階 会議室

尚、静岡県神経病理懇談会の世話人は、11:00-11:20 講義実習棟 201号教室

特別講演 ランチョンセミナー

会場：講義実習棟 1階 特別講義室

共催：大日本住友製薬株式会社

12:00～12:50 座長：浜松医科大学内科学第一講座 宮嶋裕明

「臨床に役立つ大脳基底核疾患の病態生理」

演者 下 泰司 先生

(順天堂大学脳神経内科准教授)

一般演題

会場：講義実習棟 1階 特別講義室

13:00～14:00 セッション 1

座長：愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田眞理

1. 大脳白質のグリオシスが目立った前頭側頭葉の変性を伴う筋萎縮性側索硬化症の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

2. 下オリブ核肥大を認めた大脳皮質基底核変性症の1剖検例

国立病院機構医王病院 神経内科 石田千穂 他

3. Lewy 病理と PSP 病理の合併を認めた1剖検例

富山大学付属病院 神経内科 吉田幸司 他

4. 初期に精神症状を認めるも病理所見で大脳皮質、扁桃核の Lewy 小体の出現に乏しい SNCA duplication の 1 例

聖隷浜松病院 神経内科 高嶋浩嗣 他

14:00～14:15 休憩

14:15～15:00 セッション 2

座長：金沢大学大学院 脳病態医学講座

脳老化・神経病態学（神経内科）山田正仁

5. 胆管癌の化学療法中に薬剤性脳症をきたした 1 例

岡崎市民病院 消化器内科 松岡 歩 他

6. 超高齢発症の認知症の百寿者の 1 剖検例

名古屋市厚生院神経内科 岩瀬 環 他

7. ステロイド有効の多発脳病変を反復し、免疫介在性脳症が疑われた 80 歳女性

中津川市民病院 神経内科 飯塚佳江 他

15:00～15:45 セッション 3

座長：聖隷浜松病院 脳神経外科 稲永親憲

8. 頭蓋内に中枢神経系原発悪性リンパ腫様の腫瘤形成を認めた全身性リンパ腫の 1 剖検例

総合大雄会病院 神経内科 宮原康孝 他

9. 生検手術後 2 年 4 ヶ月で部分的に悪性転化し、悪性部分の摘出に 5-ALA が有用だった島回の ganglioglioma の 1 手術例

聖隷浜松病院 脳神経外科 稲永親憲

同 病理診断科 新井義文 他

10. 無セルロプラスミン血症の剖検脳での著明な神経細胞への鉄蓄積

浜松医科大学内科学第一講座 宮嶋裕明 他

1. 大脳白質のグリオシスが目立った前頭側頭葉の変性を伴う筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

○坂井健二¹、石田千穂²、松本泰子³、池田篤平^{1,2}、駒井清暢²、山田正仁¹

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 石川県立中央病院神経内科

症例：剖検時70歳女性。家族歴に特記事項なし。66歳頃より右上肢の違和感が出現。68歳時より右手の萎縮や構音障害が出現し入院。意識は清明だったが、理解不良や保続、錯語が認められた。脳神経では舌の萎縮や fasciculation あり。右上肢遠位部の筋力低下と筋萎縮、左上肢や両下肢の腱反射亢進あり。感覚系や小脳系には異常なし。神経伝導検査では右上肢の MCS は導出不能で、左下肢は CMAP の低下あり。針筋電図で左上肢と胸鎖乳突筋で急性脱神経所見が認められ、筋萎縮性側索硬化症（ALS）と診断された。頭部 MRI では大脳白質の異常信号は目立たず、左優位で両側前頭部の脳溝の開大が認められた。70歳時より他院へ転医して通院。多幸的で病識なし。球麻痺症状と上肢の筋力低下や筋萎縮を認めたが、下肢筋力は比較的保たれていた。呼吸筋麻痺により死亡（全経過約4年）。

病理所見：固定前脳重は 1,015 g で、肉眼的には前頭葉の葉性萎縮や側頭極および頭頂部の萎縮が認められた。黒質の色素脱失があり、脊髓前根の萎縮もみられた。組織学的には、Bunina 小体やリン酸化 TDP-43 陽性封入体を伴う上下位運動ニューロンの変性を認めた。その他に CA1-海馬支脚移行部の高度な変性や海馬傍回、側頭極、扁桃核、黒質や前頭葉優位の大脳皮質の変性が認められた。前頭側頭部では灰白質の変性と比較して、白質のグリオシスが目立っていた。リン酸化 TDP-43 陽性の神経細胞質内封入体は側頭極、海馬傍回や海馬歯状回で認められたが、非常に少数であった。病理学的に前頭側頭部の変性を伴う ALS と診断した。

考察および問題点：臨床病理学的に ALS と TDP-43 に関連した前頭側頭葉変性症が合併した1例であり、大脳皮質では灰白質の変性と比較して白質のグリオシスが目立った点やリン酸化 TDP-43 陽性封入体が側頭極や海馬歯状回で極めて乏しい点が特徴的であった。

2. 下オリーブ核肥大を認めた大脳皮質基底核変性症の1剖検例

国立病院機構医王病院神経内科 ○石田千穂、本崎裕子、駒井清暢
金沢大学大学院脳老化・神経病態学（神経内科） 能登大介、山田正仁

症例：死亡時73歳女性。65歳時より、緩徐進行性の歩行障害、右手運動障害、口数減少、つじつまの合わない会話などがみられ、発症約1年で起立不能、ADL全介助となり入院した。MMSE 18点、眼球上転運動制限あり、右側優位で左右差の顕著な筋力低下・筋固縮があり、構成障害と右手指二点識別覚低下を認めた。頭部MRIでは左前頭側頭葉優位の萎縮あり、L-dopaはほぼ無効であった。70歳時に胃瘻造設、73歳時、意思疎通や発話は不能、寝たきり状態のところ、喀痰による窒息にて突然死した。臨床診断は大脳皮質基底核症候群。全経過8年。

病理所見：脳重850g。肉眼的には前頭葉優位のび慢性脳萎縮を認め、断面では左前頭頭頂優位の白質の軟化とボリューム低下、高度の側脳室拡大、黒質・青斑核の色素脱失、脳幹以下の錐体路変性を認めた。組織学的には、特に大脳白質（前頭頭頂優位）、脳梁、錐体路、脊髄後索に髄鞘淡明化を認め、黒質・海馬傍回にて高度、大脳皮質（前頭葉優位）、大脳基底核、脳幹諸核、脊髄前角、後根神経節に軽度から中等度の神経細胞脱落とグリオシスを認めた。両側下オリーブ核は肥大し、中等度の神経細胞脱落を認め、残存神経細胞は膨化、一部空胞化し、肥胖性アストロサイトが多数出現していた。歯状核、赤核には軽度の神経変性所見、中心被蓋路には髄鞘淡明化を認めた。大脳皮質・扁桃核に ballooned neuron があり、リン酸化タウ陽性（RD4 優位）の神経原線維性変化、pretangle, astrocytic plaque, coiled body, argyrophilic thread を広範囲に認めた。

考察および問題点：病理学的には大脳皮質基底核変性症（CBD）と考えられた。下オリーブ核肥大（IOH）は、進行性核上性麻痺での報告はあるが、CBDでは報告されていない。本例にみられた IOH が歯状核・赤核・中心被蓋路病変にて説明可能かが、問題点と思われる。

3. Lewy 病理と PSP 病理の合併を認めた 1 剖検例

富山大学付属病院神経内科 ○吉田幸司、田中耕太郎
金沢大学大学院医学系研究科脳老化・神経病態学 山田正仁
富山大学大学院医学薬学研究部法医学講座 畑 由紀子、西田尚樹

症例：死亡時 78 歳，女性．76 歳時に物忘れや歩行の不安定性が出現した．精神科や神経内科を数ヶ所受診し，L-DOPA 反応性の錐体外路症状，認知症 (MMSE 12 点)，うつ状態を指摘された．心筋 MIBG で高度集積低下を来したことから Lewy 小体型認知症が疑われたが，脳血流 SPECT では両側前頭葉の集積低下を認めていた．78 歳時に介護施設へ入所したが，約 2 ヶ月後，施設内で意識消失しているところを発見され，近医総合病院へ搬送されたが死亡した．

病理所見：脳重量 1620g．後頭骨骨折および硬膜下血腫を認め，前頭葉を中心として脳挫傷を認める．肉眼像では左半球優位に軽度の側脳室拡大、シルビウス裂の開大があり，黒質，青斑核に明らかな色素脱出を認める．組織学的に黒質に中等度の神経細胞脱落があるが，その他の部位では認めない，またはごく軽度である．また，AT8，4R tau 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．前頭葉皮質や淡蒼球などでは多数の tufted astrocytes (TA) を認め，皮質下核を中心に ballooned neuron を多数認める．前頭葉白質では 4R tau 陽性の oligodendrocytes を多数認める．また，脳幹，辺縁系から大脳皮質まで広がる Lewy 病理を認め (Braak stage VI)，黒質では tau および Lewy 病理共に強く認められた．AD 病理は軽度であり (Braak stage II，CERAD B，Tah1 stage II)，TDP-43 陽性像や嗜銀顆粒は認めなかった．

考察および問題点：tau 病理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．病理所見は前頭葉にも強く出現しており，脳血流 SPECT での集積低下所見と一致する．しかし，Lewy 病理の stage も高いことから生前の症状、検査所見に無関係とは考えがたく．L-DOPA 反応性の錐体外路症状や心筋 MIBG シンチでの集積低下所見は Lewy 病変を責任病変とした可能性が考えられる．本例は神経病理学的に PSP + LBD と診断したが，本例は臨床的に Lewy 小体病と理解されている症例の中に進行した PSP 病理を合併している症例が存在することを示唆し．興味深いと考えられた．

4. 初期に精神症状を認めるも病理所見で大脳皮質、扁桃核の Lewy 小体の出現に乏しい SNCA duplication の 1 例

聖隷浜松病院 神経内科 ○高嶋浩嗣、新井義文、内山剛、
山本大介、佐藤慶史郎、大月寛郎、大橋寿彦

症例：死亡時 81 歳女性。68 歳時より抑うつ状態にあり、72 歳時に記憶障害で受診し、短期記憶障害、失算、遂行機能障害を認めた。73 歳時に左上肢の振戦と固縮を発症し、抗パーキンソン病薬への反応性を認めた。74 歳時より幻視、妄想が出現し、近親者を判別できなくなった。この時点での FDG-PET では後部帯状回、後頭側頭連合野、後頭葉での集積低下を認め、11C-CFT で線条体における集積低下を認めた。遺伝子解析では SNCA duplication を認めた。運動症状、精神症状とも進行し、77 歳時より車椅子での生活となり 81 歳時に呼吸停止となり死亡した。

病理所見：脳重 950g、肉眼的に前頭葉、側頭葉の萎縮を認め、黒質と青斑核の色素脱失を認めた。組織学的には、黒質、青斑核の神経細胞の脱落が高度であり、Meynert 基底核、迷走神経背側核がそれに続き、扁桃核や大脳皮質の神経細胞の脱落は軽度であった。以上の部位に加え、視床下部、脳幹網様体、交感神経節、Auerbach 神経叢に Lewy 小体の出現を認めた。

考察および問題点：SNCA duplication 例では臨床経過では孤発型のパーキンソン病を呈する例がある一方、重症の DLB を呈する例まで多様な病像を呈する。既報告例では臨床的にパーキンソニズムと認知機能障害を示し、病理所見で大脳皮質、扁桃核に Lewy 小体を多数認める典型的な DLB の所見を呈する報告が複数ある。本症例では早期から精神症状の出現を認めているにもかかわらず、扁桃核や大脳皮質の変性に乏しいことが特徴であった。

5. 胆管癌の化学療法中に薬剤性脳症をきたした1例

岡崎市民病院 消化器内科 ○松岡 歩

(現 名古屋大学医学部附属病院 化学療法部)

同 脳神経内科 小林 洋介、小林 靖

愛知医科大学加齢医学研究所 吉田 眞理

【症例】 死亡時79歳女性。胆管癌治療のため、2013年10月23日 Gemcitabine (GEM) 1コース day1 施行。翌日から会話が緩慢、思考がまとまらなくなる。同25日採血、頭部CTでは異常なし。徐々に意識障害が悪化し、同30日深昏睡。同日頭部MRI DWI では両側乳頭体、視床内側、中脳水道周囲に信号異常あり、Wernicke 脳症類似の所見。血清 Vit B1 測定後、Vit B1 を静脈投与。翌日には意識レベルは改善傾向。血清 Vit B1 は正常範囲内。11月8日MRIでは前回の異常信号は消失。経過中意識レベルはかなり改善し、簡単な会話、介助での経口摂取可能となるも完全な回復に至らず。2014年5月20日死亡。全経過7ヶ月。

【病理所見】

1. 肉眼的所見：脳重 1095 g，外表からは著変ない。剖面では、両側乳頭体，第 III 脳室周囲視床，脳幹部被蓋に軟化巣を認める。

2. 組織学的所見：両側乳頭体，第 III 脳室周囲視床，脳幹部被蓋に壊死とグリオーシスを認める。視床背側核，視床内側核には強い細胞脱落とグリオーシスを認める。視索や脳弓に多数の macrophage の出現を認める。ヘモジデリン沈着は軽微である。下オリーブ核の細胞脱落とグリオーシスを背面優位認め、小脳虫部のプルキンエ細胞と顆粒細胞の脱落を認める。中心前回や脊髓前角ではやや chromatolytic な細胞が目立つが、橋核にはみられない。CD68 免疫染色では細胞脱落が目立たない領域にも広範に陽性像を認める。

【考察および問題点】 臨床的に GEM 投与後に意識障害、画像所見の異常がみられ、Vit B1 投与後、臨床的には完全には回復しないが、画像所見の異常信号は消失した。病理学的には両側乳頭体，第 III 脳室周囲視床，脳幹部被蓋に軟化巣，下オリーブ核の細胞脱落とグリオーシスを認めた。病変分布は、Vit B1 欠乏症による Wernicke 脳症の分布と一致する。血清 Vit B1 値は正常範囲内であったので、GEM が Vit B1 の利用障害をきたした可能性も示唆される。Vit B1 投与で臨床像に改善がみられている点が重要である。薬剤性脳障害の病態を考える極めて貴重な症例と考える。

6. 超高齢発症の認知症の百寿者の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 吉田真理

症例：死亡時 109 歳女性。小児期に左下肢骨髄炎。高等小学校卒業後に洋裁を学び、洋裁師となり結婚後も続けた後、年金生活。白内障手術。87 歳時に夫が亡くなり養護老人ホーム入所。88 歳から高血圧, 89 歳から頸部脊柱管狭窄, 高コレステロール血症。92 歳時に心筋梗塞で当院入院した後、特養入所。94 歳時に胃ポリープ。95 歳時に右乳房腫瘍摘出。98 歳時に肺炎, 左胸部の帯状疱疹。102 歳時に気管支炎, 認知症発症。104 歳時に急性胃腸炎, 尿路感染症。改訂長谷川式簡易知能評価スケール(HDSR)は 97 歳時に 25 点, 106 歳時 4 点, 107 歳時 4 点。108 歳時に肺炎, 脳梗塞, 鬱血性心不全で入退院し, 口に入れた薬や食事を吐き出すようになって1ヶ月余りで 109 歳で老衰死。頭部 CT は右尾状核のラクナ梗塞と非常に高度な大脳萎縮。

病理所見：脳重 970 g。肉眼的に両側海馬の著明な萎縮, 黒質の軽度脱色, 高度の脳動脈硬化, 右被殻から尾状核にラクナ梗塞。光顕的に老人斑は CERAD B, 神経原線維変化は Braak stage III で海馬支脚から嗅内野に Ghost tangle。嗜銀顆粒を認め Saito stage II。脳アミロイドアンギオパチーは軽度で Lewy 小体を認めず。細動脈硬化を認めるが血管周囲腔の拡大は目立たない。頭頂葉皮質に比較的新しい梗塞。広範囲のクモ膜下腔に好中球浸潤。

考察および問題点：超高齢発症の認知症の百寿者で, 神経病理学的にアルツハイマー病関連病理は軽度だったが, 嗜銀顆粒を認めた。終末期は老衰の経過だったが。剖検で髄膜炎が明らかになり, 皮質の小梗塞も認めた。本例は超高齢者における認知症病理と臨床症状の関連を考える上で重要な剖検例である。

7. ステロイド有効の多発脳病変を反復し、免疫介在性脳症が疑われた80歳女性

中津川市民病院 神経内科 ○飯塚佳江、今村一博、伊藤大輔（現名古屋大学神経内科）

愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田眞理

症例は80歳女性。X-3年10月初旬より反応不良、常同行動、食欲亢進等の症状が出現し、当科初診。頭部MRI検査にて多発脳病変（両側前頭部、側頭部、頭頂部、後頭部の皮質及び白質にT1低信号、T2・FLAIR高信号、DWI一部皮質高信号、造影効果なし）を認め、当院脳外科受診。脳腫瘍を疑われ、ステロイド薬内服開始後病巣縮小傾向。ステロイド薬漸減終了後X-2年3月再び反応不良、経口摂取困難となり当科受診、全身性痙攣も出現したため当科入院。入院時JCS I-3（開眼しているが発語なく、指示理解困難）、明らかな麻痺は認めず。頭部MRI検査にて新規脳病変を認めたためパルス療法施行し病巣は縮小傾向。退院後ステロイド薬漸減中8月経過観察目的で施行した頭部MRI検査にて新規病変出現。9月には病巣拡大傾向となったためステロイド薬増量後病巣縮小。以後病変の出現なく経過していたが、X年6月肺炎（血液培養にて *Listera monocytogenes* 検出）にて入院。入院後敗血症性ショック及びDICを合併し、多臓器不全及び後腹膜出血をきたし死亡した。

死後2時間10分で剖検、一般臓器所見では、右後腹膜出血、DIC、右卵巣嚢腫を認めたが、悪性腫瘍は確認されなかった。神経病理学的には、未固定脳重量1060g。外表からは右前頭葉下面、側頭葉皮質などに局所的な褐色調萎縮を認めた。組織学的には前頭葉、側頭葉、島葉に皮質表層優位の細胞脱落とグリオーススを多発性散在性に認め、軟化の強い部位ではMAP2免疫染色が優位に低下し、inflated neuronの出現を認めた。くも膜下腔や不全軟化巣に軽度のリンパ球、macrophageの出現を認めた。海馬、扁桃核などの辺縁系の変化は乏しかった。本例は、ステロイド有効な反復性脳症を呈し、悪性腫瘍の像は確認されず、免疫介在性脳炎・脳症との関連が疑われた。

8. 頭蓋内に中枢神経系原発悪性リンパ腫様の腫瘤形成を認めた全身性リンパ腫の一剖検例

総合大雄会病院 神経内科 ○宮原康孝、千田麻友美
総合大雄会病院 放射線科 永田剛史
総合大雄会病院 脳神経外科 岡直樹
総合大雄会病院 病理科 加藤俊男
愛知医科大学加齢医学研究所 吉田眞理

症例；85歳男性

臨床経過；膀胱がん術後、大動脈瘤ステントグラフト留置術の既往がある。下肢の浮腫と歩行障害を主訴に来院した。頭部MRIで異常はなく、腹部CTでステントグラフト周囲の後腹膜に淡く造影される腫瘤を認めた。感染や炎症を疑い精査をしたが診断がつかなかった。発症から約6カ月後に痙攣・意識障害を来した。頭部MRIで両側前頭葉・脳室周囲・脳梁に強い浮腫を伴う浮腫を伴う異常信号域の出現を認めた。抗生剤や抗脳浮腫薬で加療したが、発症から約7カ月で死亡した。

一般病理所見；後腹膜腫瘤は肉眼的に周囲の筋・血管を巻き込んで腰椎まで浸潤している。組織学的には大型の核と明瞭な核小体を有するリンパ腫細胞である。免疫染色ではCD20(+)、bc1-2(+)でありびまん性大細胞B細胞性リンパ腫(DLBCL)と診断した。

神経病理学的所見；前頭葉白質、脳梁は軟化壊死が強く、軟化巣および辺縁には血管周囲性に異型の大型リンパ球が増殖し、シート状に周囲組織への浸潤を示す。腫瘍細胞はDLBCLの特徴を示し、内包前脚、基底核にも浸潤、一部はくも膜下腔に達し、側脳室下角周囲にも浸潤し海馬の軟化を認める。くも膜下腔への播種は乏しい。

考察および問題点；後腹膜腫瘤および頭蓋内にDLBCLを認めた。神経病理学的には前頭葉白質を主体として広がるDLBCLの像を認め、脳室周囲白質を病変の主座をすることから中枢神経原発の病理像に矛盾しないが、腹腔内腫瘤がDLBCLであったことから中枢神経原発とは言い難い。全身臓器に悪性リンパ腫を伴い、脳内に中枢原発と区別困難な深部白質に腫瘤性病変を形成するDLBCLとして貴重な症例であり、EBV関連MLとの鑑別が問題となる。

9. 手術後2年4ヶ月で部分的に悪性転化し、悪性部分の摘出に5-ALAが有用だった島回の ganglioglioma の1手術例

聖隷浜松病院 脳神経外科 ○稲永親憲、釘持博昭、内田大貴、中戸川裕一
山添知宏、田中篤太郎

浜松医科大学 脳神経外科 難波宏樹

聖隷浜松病院 病理診断科 ○新井義文、大月寛郎

症例：初発時36歳女性。頭痛のため撮影したMRIで、右島回到42x30mmの境界明瞭なT2延長領域を認める。T1WIでは低信号、DWIで軽度高信号、造影効果は明らかでなく、CTで石灰化は認めない。low grade gliomaを疑って手術勧めたが同意に時間がかかり4ヶ月後に生検手術のみ施行。Gangliogliomaの診断を得て後療法無しで経過観察することを希望された。外来でMRIフォロー中腫瘍がわずかに増大した程度で2年4ヶ月経過してきたが、内部に結節状の造影される部分が出現してきた。悪性転化を考え手術摘出を提案し、その1ヶ月後に施行。術中ナビゲーションと術中蛍光診断5-ALAを用いて造影部分の摘出をおこない、さらに安全に摘出できる部位を可能なだけ摘出するという方針で同意を得て施行。術後経過良好で脱落症状無くmRS0で術前と同じ生活に戻っている。

既往歴：パニック発作、不眠症で、精神科での投薬有り

病理所見： グリア系細胞と考えられる類円型から短紡錘形細胞の増生が認められ、やや異型的な神経細胞が多数介在している腫瘍。グリア系細胞は半数程度にOlig2陽性、他の半数程度にGFAP陽性となり、介在する神経細胞はsynaptophysin陽性。細胞密度は部位によって異なり、悪性転化を疑う部分においては細胞密度の非常に高い部分が含まれており、一部血管の増加もみられ、核分裂像も散見される。MIB-1 index:16%(初回手術では4%)。同部は悪性転化したGanglioglioma (grade3相当)と診断した。一方非常に細胞密度が低く、通常のgangliogliomaの部分も存在する。

考察および問題点：島回から発生したと考えられるgangliogliomaで、生検術後2年4ヶ月で悪性転化し再手術を必要とした稀な症例を経験したので報告した。また再手術には、結節状の造影部分を摘出するのに、5-ALAによる術中蛍光診断が極めて有用だった。今後も不均一性が疑われるグリオーマの症例において、標本摘出部位を判断するのに有用であると考えられた。

10. 無セルロプラスミン血症の剖検脳での著明な神経細胞への鉄蓄積

浜松医科大学内科学第一講座 ○宮嶋裕明、河野智
浜松医科大学腫瘍病理学講座 大月寛郎*、梶村春彦
(*現 聖隷浜松病院 病理診断科)

症例：死亡時 66 歳女性. 51 歳で眼瞼痙攣と同期する口周囲のスパズムにて発症, 失調性の構音障害と網膜変性症, 耐糖能異常を認めた. 50 歳後半より頸部のジストニアと失調性の歩行障害が出現し, 60 代で認知機能障害をきたし, 66 歳膀胱癌で亡くなった. セルロプラスミン遺伝子の変異はエキソン7の5bp挿入のホモ接合体であった.

本疾患の臨床症候では組織の鉄沈着を反映し, ①神経症状：小脳性の運動失調, 種々の不随意運動 (眼瞼痙攣, しかめ顔, 口舌ジスキネジア, 頸部ジストニア, 舞踏病様運動) と数年遅れて出現する認知障害, ②網膜変性症, ③神経症状に先行する糖尿病がみられる. セルロプラスミンは細胞内から外へ排出された鉄を酸化してトランスフェリンに結合させ, 体内の鉄輸送に関与する. このため無セルロプラスミン血症は脳を含む全身の組織へ過剰な鉄蓄積をきたす, 常染色体劣性遺伝疾患である.

病理所見：脳重 1085g, 肉眼的に脳萎縮は軽度であり, 尾状核・被殻に褐色の鉄沈着を認めた. 組織学的には, グリア細胞の著明な鉄沈着がみられ, 神経細胞にも鉄が沈着し, 神経細胞の脱落が認められた. 鉄沈着を伴う神経細胞脱落は, 淡蒼球・プルキンエ細胞層>尾状核・被殻・角回・歯状核・視床・小脳顆粒層・赤核>新皮質・オリブ核の順に認められ, 海馬回・黒質・橋核・脳神経核・脊髄ではほとんどみられなかった.

考察および問題点：脳内には血液から取り込まれた鉄がアストロサイトを経て神経細胞に運ばれるトランスフェリン鉄介在性の鉄輸送路が想定されている. セルロプラスミンはアストロサイトで発現している. したがって, セルロプラスミンのノックアウトマウスでは神経細胞は鉄欠乏により脱落し, 神経細胞には鉄沈着は起こらない. しかし本疾患では神経細胞に明らかな鉄沈着がみられることより, 非トランスフェリン鉄の輸送路が機能していることが予想された.