

第8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：2016年9月3日（土）

場所：福井大学松岡キャンパス 講義棟

会長 福井大学医学部分子病理学
内木 宏延

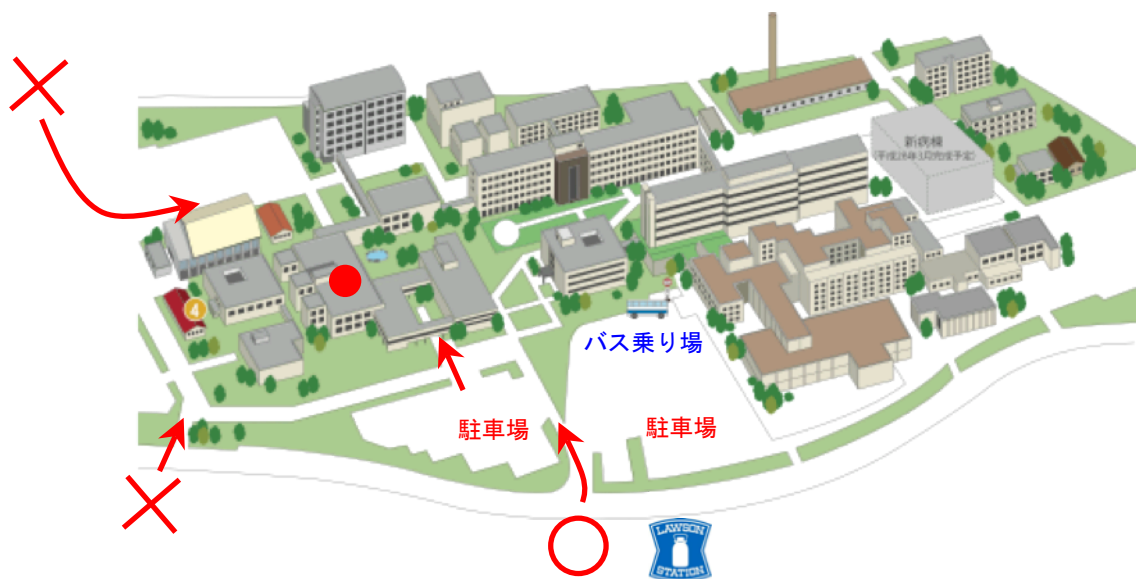
〒910-1193 福井県吉田郡永平寺町松岡下合月 23-3

Tel:0776-61-8322 Fax:0776-61-8123

(Tel:0776-61-3111 福井大学医学部代表)



福井大学松岡キャンパス平面図（●が会場）



● 交通アクセス

・ 車

北陸自動車道福井北 I.C. から所要時間約 10 分

・ タクシー

JR 福井駅から約 30 分（約 4,000 円）

・ バス

JR 福井駅西口（①番のりば, 33, 34, 35 系統）～ 福井大学病院下車（片道 590 円）

行き先	①大学病院行き			福井駅前行き		
番号	③③	③④	③⑤	③③	③④	③⑤
所要時間				47分	45分	37分
7時	35					15
8		10	03	25		59
9		10			25	
10	10				25	
11		10	33	25		
12		10			25	29
13	10				25	
14		10		25		
15		10			25	
16	10		33		25	
17		10		25		29
18			33		25	

注) 土曜日運行時刻

●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をご用意いたします)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：福井太郎.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3日(土)9:00から福井大学松岡キャンパス講義棟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いたします。
- ・ 演者の先生は、10:00までに発表される症例の標本展示をご準備下さい。10:00から標本の鏡検が可能です。

●世話人会

- ・ 11:20より、講義棟2階の会議室にて世話人会を開催いたしますので、日本神経病理学会東海・北陸地方会の世話人の先生はご参集下さい。

●その他

- ・ 昼食：ランチョンセミナー(講義棟1階合併講義室 12:00より)では、お弁当、飲み物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。
- ・ 福井大学の敷地内は、すべて禁煙になっています。
- ・ 出入り口は、休日のため、講義棟正面玄関のみとなっておりますので、お間違えのないようお願いいたします。

- ・ お車でお越しの際は、外来患者用駐車場にお停め下さい。講義棟で開催されるため、駐車場への入り口は、1カ所のみとなります(福井大学医学部附属病院正面玄関への入場ゲート)。また、駐車券は、紛失されませんようお気を付け下さい(罰金 5,000円)。受付の際に、駐車場無料券をお配りいたしますので、お申し出下さい。

共 催

エーザイ株式会社

財団法人福和会

公益財団法人松原病院

タイムテーブル

	講義棟1階合併講義室 講義棟1階組織病理実習室	講義棟2階 会議室
9:00～10:00	受付・標本展示	
10:00～11:50	顕微鏡標本供覧 会場：講義棟1階組織病理実習室	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) 「てんかん原性脳病巣の病理」 演者 柿田 明美 先生 (新潟大学脳研究所 病理学分野 教授) 会場：講義棟1階合併講義室	
13:00～13:45	Session 1 座長：吉田 眞理 先生 (愛知医科大学 加齢医科学研究所)	
13:45～14:15	Coffee Break	
14:15～15:00	Session 2 座長：山田 正仁 先生 (金沢大学 神経内科)	
15:00～15:45	Session 3 座長：富本 秀和 先生 (三重大学 神経病態内科学)	

プログラム・抄録集

9:00～10:00 受付・標本展示：講義棟1階 正面玄関
10:00～11:50 顕微鏡標本供覧：講義棟1階 組織病理実習室
11:20～11:50 世話人会：講義棟2階 会議室

特別講演（ランチョンセミナー）：講義棟1階 合併講義室

共催：エーザイ株式会社

12:00～12:50 座長：福井大学医学部分子病理学 内木 宏延

「てんかん原性脳病巣の病理」

演者 柿田 明美 先生

(新潟大学脳研究所 病理学分野 教授)

一般演題：講義棟1階 合併講義室

13:00～13:45 Session 1

座長：愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田 眞理

1. Binucleated lower motor neuron を認めた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. 認知症の周辺症状が目立ち、病理学的にアルツハイマー病と嗜銀顆粒性認知症の合併と考えられた高齢男性例
愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖 他
3. Frontal Assessment Battery施行後、約3週間で剖検が施行された、認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症の1例
独立行政法人国立病院機構 医王病院 神経内科 赤木 明生 他

13:45～14:15 Coffee Break

14:15～15:00 Session 2

座長：金沢大学 神経内科 山田 正仁

4. 非小細胞肺癌を合併した急性自律性感覚性ニューロパチーAASNの1剖検例
東名古屋病院神経内科 齋藤 由扶子 他
5. 多発白質病変を認め、脳生検を施行した多発性硬化症の1例
金沢大学大学院 脳老化・神経病態学（神経内科学） 多田 康剛 他
6. 脳生検で脳アミロイドβ関連血管炎と診断した4例の検討
トヨタ記念病院 神経内科 守吉 秀行 他

15:00～15:45 Session 3

座長：三重大学 神経病態内科学 冨本 秀和

7. クモ膜下出血が先行し、硬膜生検にて壊死や好中球浸潤を認めた特発性肥厚性硬膜炎の1例
金沢大学大学院 脳老化・神経病態学（神経内科） 坂下 泰浩 他
8. 急性期central pontine myelinolysisの1剖検例
名古屋市厚生院 岩瀬 環 他
9. 頸部リンパ節生検で悪性リンパ腫と診断され、中枢神経原発悪性リンパ腫と
区別困難な病理像を示した剖検例
豊田厚生病院 病理診断科 氏平伸子 他

1. Binucleated lower motor neuron を認めた筋萎縮性側索硬化症の 1 剖検例

○坂井健二¹、黒川幸子^{1, 2}、石田千穂³、柴田修太郎¹、高橋和也³、
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 東海大学医学部医学科

3 独立行政法人国立病院機構医王病院神経内科

症例：剖検時 64 歳男性。家族歴に特記事項なし。63 歳時に減量目的で食事量を減らし、2 ヶ月で 10 kg の体重減少を認めた。同時期より呼吸苦が徐々に増悪し、数ヶ月後には嚥下障害や構音障害が出現した。四肢の筋力低下もみられるようになり入院。一般身体所見では BMI 15.9 であった。神経学的には、球麻痺、下肢の fasciculation、四肢遠位部優位の筋萎縮と筋力低下がみられ、下顎反射は陽性で四肢の腱反射は亢進し、右 Babinski 反射が陽性であった。明らかな認知機能障害、感覚障害や小脳症状はなかった。針筋電図や神経伝導検査は施行できなかったが、経過や神経学的所見より筋萎縮性側索硬化症（ALS）と診断された。入院中より非侵襲的人工呼吸器の使用が開始された。経鼻経管栄養を拒否され、末梢輸液のみが継続された。全経過約 1 年で死亡。

病理所見：固定前脳重は 1,190 g で、肉眼的には脊髓前根の萎縮が明らかであった。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（Brettschneider stage 2）。頸髄前角ではごく少数の binucleated lower motor neuron がみられた。橋底部の正中部では橋核の神経細胞は保たれていたが、myelin pallor と gliosis が認められた。一部の神経細胞は central chromatolysis を呈しており、ごく少数の binucleated neuron が認められた。老人性変化はごく軽度で（Braak AT8 stage I, CERAD 0, Thal 2）、神経病理学的に ALS と診断した。

考察および問題点：橋底部の病変は低栄養状態であったこととの関連が疑われたが、これまでに binucleated lower motor neuron を認めた ALS の報告はない。

2. 認知症の周辺症状が目立ち、病理学的にアルツハイマー病と嗜銀顆粒性認知症の合併と考えられた高齢男性例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 ○岩崎 靖, 三室マヤ,
吉田眞理
小山田記念温泉病院 内科 出口晃
同 神経内科 森 恵子, 伊藤益美, 川合圭成

症例：死亡時96歳男性。79歳頃に記憶力障害で発症。次第に徘徊，家族への暴言や暴力，浪費癖などの問題行動が出現。頭部CTでは海馬の萎縮，側脳室前角と下角の拡大が目立った。92歳で特養に入所してからも，介護への抵抗や暴力，異食行為，放尿，弄便が目立ち，非定型抗精神病薬が投与された。次第に筋強剛，動作緩慢も呈したが，死亡半年前まで歩行可能であった。臨床診断はアルツハイマー病。

病理所見：脳重1150g。肉眼的に前方優位の内側側頭葉萎縮を認め，側脳室下角の拡大が目立った。辺縁系を中心に神経細胞脱落とグリオシス，海綿状変化，*ballooned neuron*の出現を認めた。大脳皮質から脳幹，小脳まで密度に比して広範な神経原線維変化(NFT)の出現を認めた(Braak stage VI)。皮質表層や，皮髄境界から白質のグリアにもタウの沈着を認めた。大脳皮質から皮髄境界，脳幹，小脳まで広範囲にびまん性・古典型老人斑が出現し(Braak stage C, CERAD stage C, Thal phase 5)，アミロイドアンギオパチーの所見も認めた。扁桃核から島葉，帯状回まで密度に比し広範囲に嗜銀顆粒(*argyrophilic grain*)が出現していた(Saito stage III / Adachi stage; density grade 4 + extent grade 3)。

考察および問題点：大脳皮質の神経細胞脱落やグリオシスは比較的軽く，NFTや嗜銀顆粒の出現密度も高度ではなかったが，老人斑も含めて出現範囲は広がった。NFTと老人斑は，大脳では中心前回まで拡がり，皮髄境界，橋核，小脳歯状核や顆粒細胞層などにも広範囲に分布し，大脳白質にも老人斑がみられたことが特徴的であった。認知症の罹病期間が長く，超高齢であったことがこれらの病理像に影響したと考えられ，同じタウオパチーの合併病理もこれらの拡がりに関与した可能性が推定された。

3. Frontal Assessment Battery施行後、約3週間で剖検が施行された、認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症の1例

1. 独立行政法人国立病院機構 医王病院 神経内科
2. 金沢大学大学院 医薬保健学総合研究科 医学専攻 脳老化・神経病態学（神経内科学）

○ 赤木明生¹、清水愛¹、尾崎太郎¹、本崎裕子¹、高橋和也¹、石田千穂¹、駒井清暢¹、池田芳久²、山田正仁²

【症例】

症例は死亡時83歳女性。2013年に左手指の動かしにくさが、2014年に歩行障害が出現した。同年8月に前医受診、同年10月に当院紹介初診した。その際の日常生活動作はほぼ自立状態であったが、脱抑制や感情失禁が見られた。球麻痺症状の進行を認め、胃瘻造設術施行目的に2015年3月6日に当院当科入院となった。入院後に行ったFrontal Assessment Battery (FAB) は7点 (3月18日) であった。胃瘻造設術施行後、3月20日ケアハウスへ退院となった。4月2日、意識障害を認め当院救急搬送。精査で誤嚥性肺炎と低Na血症 (112 mEq/L) を認め、入院加療を行うも、呼吸不全で4月8日死亡した。臨床診断は認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症 (ALS-D) と考えた。

【病理所見】

脳重は1218g (固定前)。肉眼的所見では、前頭葉、側頭極、海馬に軽度の萎縮を認める。組織学的所見では、海馬支脚-海馬傍回に中等度の、扁桃体、前頭葉下面、側頭極に軽度のグリオーシスを認めるが、神経細胞脱落は軽度である。頸髄-腰髄前角に中等度-高度の神経細胞脱落を認め、残存神経細胞にBunina小体を認める。pTDP43陽性封入体は、脊髄前角、脳神経核の神経細胞に見られるが、扁桃体、海馬顆粒細胞、側頭極ではごく少数であった。老人斑の出現はごく軽度である。

【考察および問題点】

本症例は、神経病理所見はALSとして矛盾するものではなかったが、認知症を説明しうる所見は乏しかった。ALS、ALS-Dでは健常対照群と比してFABの点数が有意に低下していることが報告されている。FABの下位項目と前頭葉の解剖学的部位の関連性は画像研究で示されているが、病理所見との関連性は明らかではない。FAB検討後、短期間で病理解剖が施行された本症例は、FABの結果と病理所見を対比することができる貴重な症例と考え、報告する。

4. 非小細胞肺癌を合併した急性自律性感覚性ニューロパチーAASNの1剖検例

東名古屋病院神経内科；○齋藤由扶子、橋本里奈、饗場郁子、榊原聡子、片山泰司、見城昌邦、横川ゆき、犬飼晃、名古屋大学神経内科；小池春樹、勝野雅央、愛知医大加齢医科学研究所；吉田眞理、三室マヤ、岩崎靖

症例：死亡時75歳男性。肺炎球菌髄膜炎を治療後、下痢、尿閉、起立性低血圧による失神、手足のしびれが出現。2か月後当院に転院。意識清明、四肢遠位部優位の異常感覚、表在覚・深部覚鈍麻、感覚性失調、腱反射低下を認めた。嚥下障害、下痢、尿閉、起立性低血圧、著明な睡眠時無呼吸あり。胸部CTで右肺上葉に腫瘤あり。髄液正常。神経伝導検査は感覚神経活動電位低下。腓腹神経生検は小径線維優位の軸索障害あるが再生像乏しい。電顕像で無髓線維が高度に脱落。MIBG心筋シンチ低下。血清自律神経節アセチルコリン受容体抗体陰性。抗Hu抗体陰性。当初感染後に発症した急性自律性感覚性ニューロパチー(AASN)と考え経静脈的免疫グロブリン療法を2回施行したが効果は乏しかった。肺腫瘍は胸壁浸潤し、左肺、全身に転移が広がり、消化管出血後死亡した。罹病期間は約11か月。

病理所見：頸髄優位の後根神経節の神経細胞脱落を認めた。脊髄後索は腰髄からGoll核、楔状束核までマクロファージが出現し小径優位の有髓線維の脱落あり。後根は中等度から高度の有髓線維脱落を認めたのに対し、前根有髓線維は比較的保たれていた。脊髄中間質外側核は保たれたが、交感神経節は頸部と腹腔神経節で高度、胸部では軽度の神経細胞脱落を認めた。小脳は軽度のPurkinje細胞脱落あり。右肺上葉原発肺腫瘍は巨細胞が目立ち多型癌ないし低分化腺癌と考えられ、左肺上葉、頸部リンパ節、両側副腎、大動脈周囲、頸髄胸髄、胃、十二指腸周囲、膝周囲に転移性腫瘍を認めた。

考察および問題点

臨床的に細菌性髄膜炎後にAASNを発症し、同時に非小細胞肺癌の合併を認めた。病理学的に後根神経節と交感神経節、小径有髓線維、無髓神経線維が強く障害されていた。抗Hu抗体は陰性で、傍腫瘍性ニューロパチーとしては非典型的であるが、傍腫瘍神経症候群を否定できず貴重な症例と考えられた。

5. 多発白質病変を認め、脳生検を施行した多発性硬化症の1例

○多田 康剛¹ 小松 潤史¹ 池田 篤平¹
坂井 健二¹ 山田 正仁¹

金沢大学大学院 脳老化・神経病態学（神経内科学）¹

症例:62歳女性。2016年5月より視野障害を自覚した。近医眼科にて左下四分の一盲を指摘され、近医脳神経外科を受診し、頭部MRIのT2WI、DWIにて右放線冠に動脈走行に平行に広がる径約0.5cm程度の病変と、左側頭葉から後頭葉に広がる広汎な白質病変を認めた。症状は亜急性に進行し、6月に左半身麻痺を来し、頭部MRIにて病変の増大を認め、当院へ入院した。神経学的診察では左下四分の一盲、左半身不全麻痺を認めた。抗AQP4抗体を含めた自己抗体や腫瘍マーカー等の上昇は認めなかった。脳脊髄液検査では細胞数と蛋白は正常、オリゴクローナルバンドは陰性で、MBPが高値であった。VEPでは両側P100潜時の延長を認めた。当院入院時の頭部MRIでは病変はそれぞれ拡大し、左後頭葉白質病変の一部がガドリニウムで径2cm程度、open ring状に造影された。病変が経過で増大しており、リンパ腫など腫瘍性疾患の可能性が除外できず左後頭葉白質の造影病変から脳生検を施行した。

病理所見：大脳白質が採取され、脳実質内に多数のマクロファージ浸潤、血管周囲へのリンパ球浸潤を認めた。浸潤している細胞に核異型は認めなかった。KB染色や抗ミエリン塩基性蛋白抗体を用いた免疫染色の染色性が低下している部位がみられたが、その部位における神経線維は十分保たれていた。血管周囲に浸潤しているリンパ球はCD4陽性細胞が主体だった。脳実質に浸潤している細胞はCD8陽性細胞、CD4陽性細胞を同程度認めた。CD20陽性細胞は血管周囲にごく少数認めるのみだった。炎症性脱髄病変と判断した。

考察及び問題点：本例は臨床的に悪性腫瘍を否定出来ず脳生検を行った。病理所見は典型的な炎症性脱髄所見であり、臨床経過、画像所見より多発性硬化症と診断した。

6. 脳生検で脳アミロイドβ関連血管炎と診断した4例の検討

トヨタ記念病院 神経内科 ○守吉秀行 古川宗磨 岩田麻衣
鈴木淳一郎、西田卓、伊藤泰広
名古屋大学 神経内科 小倉 礼
愛知医科大学 加齢医科学研究所 吉田眞理

【目的】脳生検を行い、脳アミロイドβ関連血管炎(Amyloid-β-related cerebral angiitis 以下 ABRA)と診断した4例について考察する。【結果】平均年齢65.3(±8.3)才、初発症状は左上肢の失行様運動障害1例、痙攣1例、認知症2例であった。髄液検査では、2例で髄液細胞数増加を、4例で蛋白増加を認めた。MRI/FLAIRでは4例とも白質病変あり、T2*では3例で微少脳出血や円蓋部くも膜下出血に相当する低信号域を認めた。造影MRI/T1WIは3例に施行し、後頭頭頂葉を中心に程度の異なる造影効果を呈した。全例アポリポ蛋白遺伝子型でε4を有していた。全例右後頭葉より脳生検を施行した。いずれの症例もくも膜下腔や脳実質内の血管に高度なCerebral amyloid angiopathy(CAA)を認め、軽度～高度の血管炎像を伴いABRAと診断した。ステロイドで治療を行い、2例で臨床症状の改善を認めた。治療反応性のあった2例では、老人斑やTau沈着などのAlzheimer's disease(AD) related pathologyは軽度で、中等度～高度の血管炎像を認めた。一方で、認知症で発症した2例では血管炎像は軽度な反面、老人斑を多数認め、治療反応性も乏しかった。【考察】ABRAは脳血管に沈着したAβに対する免疫応答により発症する。炎症の程度や分布のほか、並存するAD related pathologyの関与により臨床経過や治療反応性が異なると考えられた。

7. クモ膜下出血が先行し、硬膜生検にて壊死や好中球浸潤を認めた特発性肥厚性硬膜炎の1例

金沢大学大学院脳老化・神経病態学（神経内科） ○坂下泰浩，
坂井健二，山田正仁
金沢大学脳神経外科学 上出智也，毛利正直

症例：58歳，男性．2015年5月に突然の後頭部痛で近医を受診し，頭部CTでクモ膜下出血と診断された．3D-CTA および脳血管造影検査にて動脈瘤は認められず，出血源は不明であった．保存的加療で後遺症なく退院したが，2ヶ月後より再度頭痛が出現し徐々に増悪した．3ヶ月後からは複視や色覚異常も出現した．4ヶ月後に眼科を受診し，右視神経炎および右動眼神経不全麻痺の診断でステロイドパルス療法が行われ，症状は軽快した．頭部造影MRIにて右前頭側頭部の硬膜肥厚および視神経の浮腫性変化を認めたため当科に転院した．入院時の一般身体所見には特記すべき異常なし．神経学的には右色覚異常，右軽度散瞳，右方視と右上下方向，左方視時の複視を認めた．血液検査では炎症反応の上昇はなく，MPO-ANCA およびPR3-ANCA を含め検索の範囲内で自己抗体は陰性であった．血清IgG4の上昇はなかった．脳脊髄液検査では蛋白の軽度上昇を認めた．全身検索を行ったが，感染症や悪性腫瘍の存在を示唆する所見はなかった．右前頭部硬膜生検を施行した．

病理所見：硬膜は肉眼的にやや黒色調で，クモ膜との癒着を認めた．硬膜全体に線維性の肥厚を認め，内側面優位に形質細胞およびリンパ球を主体とする炎症細胞の浸潤，壊死と好中球の浸潤を認めた．IgG4陽性の形質細胞もみられたが，IgG4/IgGは40%未満であった．肉芽腫の形成や血管炎の所見、悪性腫瘍の所見はなかったが，血管の閉塞と再開通を疑う所見を認めた．

臨床経過：特発性肥厚性硬膜炎の診断で，ステロイドパルス療法およびステロイドの内服を行い，症状は軽快して硬膜の肥厚も改善した．

問題点と考察：病理所見から非感染性炎症性の硬膜肥厚と考えられた．本例は血液検査でANCAは陰性であったが，血管の閉塞と再開通を疑う所見を認めており，硬膜肥厚および先行したクモ膜下出血に血管炎が関与した可能性があると考えられた．

8. 急性期central pontine myelinolysisの1剖検例

名古屋市厚生院 ○岩瀬 環, 水野友之

名古屋市立大学医学部実験病態病理学 久野壽也

愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田眞理

症例：死亡時66歳女性。6歳頃から、てんかん薬物治療。軽度知的障害あり。61歳頃より数十秒の硬直様の発作。63歳より動作緩慢，歩行障害。64歳時に総合病院神経内科でパーキンソン症候群，アルツハイマー型非定型認知症と診断され薬物治療（l-dopa，ドネペジル），パーキンソン病で身障3級。65歳時に頻回にてんかん発作で当院入院治療。66歳時に食事中に窒息し心肺停止，他病院に救急搬送され蘇生されたが意識回復せず，全身痙攣，肺炎や褥瘡を合併。家族の希望で末梢静脈からの点滴や薬物投与のみで治療。窒息して10日目に著明な高ナトリウム血症（183mEq/l）あり。13日目に当院に転院し治療を継続。ナトリウム補正したが，さらに低栄養，消化管出血も合併し窒息後約1ヵ月で死亡。

病理所見：脳重1310g，肉眼的に大脳萎縮は軽度で，黒質や青斑核の色調は保たれていた。組織学的にアルツハイマー病理は軽度で，黒質・青斑核の神経細胞は比較的保たれLewy小体を認めず。海馬CA1の神経細胞脱落とアストロサイト増生，後頭側頭溝最深部の側頭葉皮質にアストロサイト増生。小脳Purkinje細胞は高度脱落。橋中心髄鞘融解の急性期病変を認め，著明な脂肪顆粒細胞浸潤を認めるがリンパ球浸潤は殆ど無く，神経細胞は比較的保たれていた。

考察および 問題点：本症例は臨床的には幼少時からてんかん治療を受け，高齢になってパーキンソン病やアルツハイマー病の治療を受けたが，病理学的にはそれらは明らかでなく，低酸素と関連した所見を認めた。剖検で明らかになった橋中心髄鞘融解の急性期病変が高ナトリウム血症の時期のMRI 拡散強調画像で橋正中部の高信号としてとらえられていることが retrospective に確認され，貴重な症例と考えられた。

9. 頸部リンパ節生検で悪性リンパ腫と診断され、中枢神経原発悪性リンパ腫と区別困難な病理像を示した剖検例

豊田厚生病院 病理診断科 ○氏平伸子，成田道彦
同 血液内科 鏡味良豊
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：46歳男性．既往歴：特記事項なし．

現病歴：X年3月20日からふらつき，焦点が定まらない，嘔気出現．4月9日近医受診時，小脳失調，頭部MRI上多発性病変指摘．4月13日当院受診時，嗄声，呂律不良，左指鼻試験で測定障害あり．頭部MRIにて両側脳室周囲，右基底核，左小脳半球，左橋被蓋部に多数のHIA（一部造影）を認めた．脱髄性疾患を疑いステロイドパルスを施行（5回）．やや神経症状は改善したが画像所見の改善は乏しかった．5月に頸部リンパ節腫脹を認め，生検にてdiffuse large B-cell lymphoma (DLBCL)と診断．化学療法，放射線照射を施行し，中枢神経症状も含めた臨床所見の改善を認めたため，脳病変も悪性リンパ腫と考えた．その後神経症状はほぼ消失し，退院，外来化学療法を施行．X+1年5月から意識障害，眼球運動障害，小脳失調などが再燃進行，画像所見の増悪，脊髄病変も出現．再度化学療法，放射線照射を施行するも呼吸不全のため6月8日死亡．死亡約2時間後に，治療効果の判定，中枢神経病変の確認のために病理解剖を施行．

病理所見：リンパ節の腫大はなく，全身臓器には悪性リンパ腫細胞なし．

神経病理所見：脳重1295g，断面では脳梁から右大脳白質にかけて壊死巣を認めた．組織所見では大脳，小脳，脳幹，頸髄にかけてやや白質優位，皮質からくも膜下腔にもびまん性に増殖するDLBCLを認めた．

考察および問題点：ふらつき，嘔気にて発症し，大脳・小脳・脳幹に多発性病変を認め，経過中，頸部リンパ節腫大が生じ，この生検にて悪性リンパ腫と診断された．剖検では中枢神経に限局して広範に悪性リンパ腫細胞を認めた．腫瘍細胞は腫瘤形成や血管内病変を示さず，びまん性増殖を示した．本例を中枢神経原発悪性リンパ腫の範疇にいれうるかどうか議論があるところで，その由来，位置づけを考えるうえで，興味深い症例である．