

第39回上信越神経病理懇談会

日時 平成25年10月5日(土)
午前11時～午後6時
会場 新潟大学医学部 第3実習室

I. 一般演題

1 腺癌様の化生を伴った退形成性髄膜腫の1例

高山 佳泰・信澤 純人・落合 育雄*
渡辺 仁*・石亀 廣樹**・横尾 英明

群馬大学大学院医学系研究科病態病理学
JA長野厚生連佐久総合病院脳神経外科*
同 臨床病理部**

症例は83歳、女性。2012年12月頃より徐々に活気がなくなった。2013年2月、介助なしでは動けなくなったため、近医に入院となった。画像上、脳腫瘍が疑われ、佐久総合病院に転院となり、2013年3月19日に腫瘍摘出術が実施された。

【画像所見】CT上では、右前頭側頭部に、周囲に浮腫を伴ったやや境界不明瞭な51×40×40mm大の腫瘍性病変を認め、皮質よりもびまん性にやや高吸収であった。MRI上では、皮質と比較してT1 FLAIRでやや低信号、T2で等信号であるが、ガドリニウムでびまん性に造影された。

【術中所見】腫瘍は白～灰白色で比較的硬く、脳との境界は不明瞭だった。摘出に際しての出血は少量だった。

【組織所見】紡錘形細胞が錯綜状に増殖している部分と、クモ膜細胞様細胞が充実性に増殖している部分が混在していた。渦紋状構造も見られた。このような通常の髄膜腫様領域に加えて、核異型の強い淡明な細胞からなる充実性領域や、腺管構造が形成されている領域が出現していた。腺管部分には核分裂像や円柱上皮としての異型があり、一般臓器の腺癌とほとんど区別することができないが、髄膜腫成分との間に移行像を認めた。核分裂像は多いところで強拡大10視野当たり20個以上に達するが、ほとんど認められない

領域も存在した。壊死像や脳実質浸潤が見られた。免疫染色にて、腺管構造の領域はcytokeratin AE1/AE3 (+), CAM5.2 (+), CEA (+), EMA (+)であった。

【問題点】本症例のように、髄膜腫成分の中に腺癌成分が認められた場合、他臓器由来の腺癌の髄膜腫内転移を鑑別に考える必要がある。本症例では髄膜腫成分と腺癌成分との間に、中間的な細胞や移行像を認めること、および全身諸臓器に悪性腫瘍は認められないことから、髄膜腫成分が腺癌様の化生を起こしたと考えられる。

2 Anaplastic pilocytic astrocytoma の1剖検例

小倉 良介・塚本 佳広・佐野 正和
青木 洋・吉村 淳一・藤井 幸彦
高橋 均*・柿田 明美*

新潟大学脳研究所脳神経外科学分野
同 病理学分野*

【背景】Pilocytic astrocytoma (PA) はWHO grade I に分類される予後良好な腫瘍であるが、anaplastic features を持つ予後不良例も存在する。今回、脳幹に発生したanaplastic PA (APA) の剖検例を経験したので報告する。

症例は56歳、女性。3年前から風邪をひくと左顔面痛が出現していた。左顔面痛、右上下肢の感覚障害が悪化したため近医受診。精査にて、延髄背側に、境界明瞭で内部が不整に造影される腫瘍性病変が認められ当科紹介。正中後頭窩開頭で延髄背側の腫瘍を生検し、APAと組織診断した。テモゾロミド併用放射線治療を行ったが、テント上に広範な播種をきたした。全脳照射を追加したが、症状改善なく、診断確定から5ヶ月で死亡(発症からの全経過3年7ヶ月)。

【剖検所見】病変は、原発巣である延髄に比較的限局していたが、広範な脳室内播種をきたしており、大脳にも一部結節性病変を認めた。組織学的には、①細長い双極性の突起を有する腫瘍細胞が、Rosenthal fiber を多数伴い増殖している部位、②比較的太い双極性の突起を有する腫瘍細胞が、

粘液質様の背景に増殖している部位, ③多型性・異型性が高度で, 壊死および microvascular proliferation の明らかな膠芽腫の組織像を示す部位の3つの異なる像を呈していた. 脳室内播種をきたした組織像は, ③と同様であった. 免疫組織学的所見では, MIB1 陽性核は①, ②では2~5%であったが, ③では30~40%と高値であった. ①ではp53陰性であったが, ③では強陽性を示していた.

【考察と結語】成人のPAの剖検所見の報告は意外に少ない. 画像上は比較的均一な所見を呈しひとつの腫瘍に見えたが, 3つの異なる組織像が存在していた. p53 遺伝子異常が組織像の違いに関与している可能性が示唆された. 腫瘍の広がりや組織像の違いについて議論願いたい.

3 膠芽腫により死亡した家族性特発性両側性大脳基底核石灰化症の1剖検例

木村 正志¹⁾・齋藤 祥二⁴⁾・本道 洋昭⁴⁾
三浦 健⁶⁾・青木 賢樹⁵⁾・今野 卓也²⁾
池内 健³⁾・高橋 均¹⁾・柿田 明美¹⁾

新潟大学脳研究所病理学分野¹⁾
同 神経内科²⁾
同 遺伝子機能解析学分野³⁾
富山県立中央病院脳神経外科⁴⁾
同 神経内科⁵⁾
佐渡総合病院神経内科⁶⁾

症例は62歳, 男性. 母に認知症, 兄にパーキンソン病あり. 母, 長兄, 次兄, 長兄の長女, 次兄の三男に頭部CTで石灰化異常が指摘されている. X年8月頃, 自動車運転が拙劣となり大工業を退職. 11月, 梯子から転落し救急受診した際に頭部CTで石灰化異常を指摘され近医神経内科を受診. 認知機能低下 (HDS-R 14/30), 動作緩慢, 小聲, 仮面様顔貌, 四肢の鉛管様筋強剛を認め, 家族性特発性両側性大脳基底核石灰化症 (FIBGC) が疑われた. 12月, 立ち上がり困難となり同院に入院. 頭部MRIで脳腫瘍を指摘され, 生検にて膠芽腫と診断. 家族の希望により保存的に加療され X+1年2月に死亡した. 全経過8か月.

【病理所見】脳重は1,170g. 脳梁から周囲の深部白質, 透明中隔, 基底核, 視床, 側頭葉, 扁桃体, 中脳被蓋, 橋底部, 小脳に及ぶ広範な腫瘍性病変を認めた. 組織学的には顕著な核異型を示す未分化細胞からなる膠芽腫であり, 多核巨細胞の出現や微小血管増生を伴っていた. 脳幹部では高度の組織破壊は伴わず, 腫瘍細胞が subpial を沿うように浸潤していた. 一方, 被殻, 淡蒼球外節, 脳回底部の皮質深層, 小脳歯状核とその近傍白質に局限して, 肉眼的に明らかな褐色調の変化を認め, 一部は触れると硬い石灰化病変が認められた. 組織学的には, それらの局限した領域における微小血管に著明な石灰化を認めた. 血管石灰化は主として細動脈と毛細血管に見られ, 血管壁の中膜主体に石灰沈着を認め, 軽度の場合は顆粒状に, 高度のものは全周性に付着し壁肥厚を伴っていた. 静脈の血管壁の石灰化はほとんど認められなかった. なお, Lewy 小体が黒質, 青斑核, 迷走神経背側核, 嗅神経, 交感神経節, 扁桃体などに広範に認められ, Parkinson 病も合併していた.

【まとめ】FIBGC (家族性 Fahr 病) の剖検報告は少数散見されるのみである. 既報の組織所見と比較すると, 石灰化した血管の分布や石灰化像は既報のそれと類似しているものの, 石灰化が小動脈に局限して認められた点が特異的と考えられた. 近年, 本疾患の原因遺伝子がいくつか同定された. 本症例ではその1つである *SLC20A2* 遺伝子の新規ミスセンス変異が認められた. 石灰化をきたした血管の組織学的特徴とその病態形成機序につき, また臨床症状との関連につき discussion をお願いしたい.

4 多系統萎縮症とレビー小体病：シヌクレインパチーの合併剖検例

小柳 清光・木下 朋実*・浅川 美果
鈴木 絵美・矢澤 正信**

信州大学医学部神経難病学講座

同 脳神経内科リウマチ・膠原病内科*

JA長野厚生連富士見高原病院内科**

【臨床所見】死亡時72歳，女性，家族に類症なし。201X-9年，左手足の振戦が出現。某病院でパーキンソン病として治療されていたが，徐々に歩行や日常生活動作が困難になった。201X-4年，転倒し右肘骨折，以後自立歩行困難。尿閉から膀胱カテーテル留置，呂律不良悪化。201X-3年富士見高原病院に紹介され入院。パーキンソンニズム，小脳失調症状，MRI所見（脳幹十字サイン）から多系統萎縮症と診断。神経症状は徐々に悪化。201X-2年，嚥下困難となり胃瘻造設。201X-1年，誤嚥性肺炎や尿路感染を繰り返し，201X年4月死亡。

【神経病理所見】脳のみ解剖，脳重1,040g（左後頭葉先端部を除く），脳底の動脈を除く小脳と脳幹は103g。橋底，小脳の萎縮，黒質の強い脱色と青斑核の中等度脱色，被殻と淡蒼球の萎縮が認められた。橋核神経細胞，小脳プルキンエ細胞は脱落し，一方歯状核の神経細胞脱落は見られない。下オリーブ核と黒質では著明な，青斑核では中等度の神経細胞脱落。被殻では後部外側腹側部で神経細胞脱落。

小脳白質や橋底，脳幹被蓋，黒質，基底核および大脳白質などにリン酸化アルファシヌクレイン（p-alphaSyn）免疫染色陽性のグリア細胞質封入体が多数。一方青斑核ではレビー小体が，黒質ではp-alphaSyn免疫染色陽性の神経細胞，pale bodyも認められた。レビー小体は大脳皮質に広範に，扁桃体では多数認められ，レビー神経突起も密に見られた。リン酸化タウ免疫染色で，神経原線維変化，プレタングル，スレッドが海馬，海馬傍回に多数，Abeta免疫染色で老人斑が側頭葉，後頭葉などで認められ，アミロイド血管症が後頭葉などに見られた。

【問題点】本症例が多系統萎縮症とレビー小体病の偶然的合併であるのか，シヌクレイン遺伝子に何らかの変化がないか，病巣形成における2疾患の相互影響の解析は重要な点と思われた。

5 限局的な神経変性を呈した Machado - Joseph 病の1剖検例

樋口 真也¹⁾²⁾・巻渕 隆夫³⁾

若林 允甫⁴⁾・山田 光則¹⁾

国立病院機構さいがた医療センター

臨床研究部¹⁾

国立病院機構新潟病院神経内科²⁾

上越総合病院検査科³⁾

小千谷さくら病院神経内科⁴⁾

症例は死亡時58歳，男性。20歳代に痔核の手術あり。49歳頃より，階段昇降時に困難を感じるようになった。51歳時，某病院を受診。神経原性筋萎縮，起立歩行障害を指摘され，遺伝子検索でMachado-Joseph病（MJD）の診断を受けた。この頃から，下腹部不快感，肛門部痛があり，体幹を蛇に締め付けられる感を訴えていた。53歳時，排便排尿困難の訴えが高度。54歳，膀胱結石に対し，経尿道的破碎術を受けた。この頃には移動に車椅子を必要としたが，食事は箸の使用が可能。書字で震えあり。嚥下・発語に異常なし。病状は極めて緩徐に進行。尿閉となる。55歳，過食，多動・不穏あり。車椅子，ポータブルトイレ使用可能だが，転倒多し。57歳，一過性に呼吸停止状態になるも，刺激により呼吸・意識状態回復。58歳時，肺炎を繰り返し死亡。経過約9年。

【家族歴】父が同病，自宅で伝い歩きの状態。

【病理組織学的所見】大脳を覆う硬膜の内側面に褐色調の薄い新生膜（両側慢性硬膜下血腫）を認める。脳重1,310g。大脳・脳幹・小脳は比較的保たれているのに対し，脊髄は細い。右淡蒼球内節に古い小梗塞巣あり。組織学的に，クラーク核で高度の神経細胞脱落が認められ，後脊髄小脳路の変性が明瞭。後索（特に薄束）に髄鞘の淡明化を認める。脊髄前角（頸髄優位）に軽度の神経細胞脱落が疑われる。脳幹・小脳・大脳の諸核に

は明らかな神経細胞脱落を指摘し難いが、橋底部が軽度萎縮性にみえる。免疫組織化学的に、伸長ポリグルタミン鎖陽性の核内封入体が、橋核神経細胞に散見された（神経系全体の分布は検索中）。

【問題点】本例の変性は脊髄クラーク核主体であり、MJDの典型的な病変分布と比較して、極めて限局している。全経過が約9年であり、病状進行が緩徐であったことから、MJDの早期～中期の病変をみている可能性があるのか。

6 長期の臨床経過を辿った SOD1C111Y 変異の家族性 ALS の 1 例

武井 洋一・小口 賢哉・腰原 啓史
大原 慎司・日根野晃代*・中村 昭則*

NHO まつもと医療センター
中信松本病院神経内科
信州大学医学部脳神経内科
リウマチ・膠原病内科*

【病歴】死亡時 89 歳男性。同一家系 4 世代に 9 人の発症者があり本例の SOD1 遺伝子の C111Y 変異が確認されている。20 歳時に上肢の筋力低下を自覚。進行は緩徐で 40 歳時に重いものを持ち上げられなくなった。56 歳時に信大病院第三内科に入院。右優位の upper limb の軽度の筋萎縮と筋力低下、筋線維束攣縮を認めた。腱反射は上肢で低下、下肢で正常で病的反射は認めず。筋電図で上下肢に多相性電位を認めた。脊髄性筋萎縮症と診断され退院、その後 20 年間通院せず。80 才前半に脳梗塞を繰り返したが 84 歳まで歩行可能であった。88 才時に介護施設に入所。89 才時脱水、栄養不良となり精査加療目的にて当院に転院となった。見当識障害はあるが会話、簡単な従命は可。脳神経系は舌を含めて異常なし。四肢の筋は萎縮性であるが、上肢の拳上と膝立ては可。筋トーン正常。線維束攣縮なし。表在知覚正常。四肢の腱反射正常、原始反射陽性。Babinsk 陰性。頭部 MRI 検査で、右前頭葉と左基底核の梗塞巣、大脳白質の広範な T2 高信号域あり。頸椎 MRI で脊柱管狭窄あり。入院後、次第に誤嚥、肺炎を繰り返すようになり呼吸不全で死亡された。全経過

69 年。

【剖検所見】直接死因は気管支肺炎。全身臓器に中等度～高度の動脈硬化病変を認めた。脳重は 1,270g。大脳断面で、右前頭葉直回、左基底核に cystic な陳旧性梗塞巣あり。前頭葉白質は正常の光沢を失い小軟化巣が散見。脳幹、小脳には著変なし。組織学的に前頭葉の白質は疎しょう化し髄鞘の淡明化が著明、大脳から脳幹にかけて新旧大小の虚血性病変を認めた。Betz 細胞は残存。舌下神経は保たれていた。脊髄は頸髄が萎縮性。前角細胞は全体に萎縮性に見え、1 部にマクロファージの浸潤あり。LBHI, Bunina 小体は認めない。明らかな錐体路変性はない。

【問題点】同じ遺伝子変異でありながら本家系内の発症者の臨床経過には著しい差異があり、最も経過の速い者は 1 年 2 か月、本例は最も緩徐な経過を辿ったと考えられた。病理組織学的に本例を運動ニューロン変性疾患と診断して良いかどうかご教示ください。

7 臨床的に ALS-D と診断され、Globular glial tauopathy 類似の特異な病理組織学的所見を呈した 1 剖検例

竹内 亮子*、***・豊島 靖子*
三浦 健**・青木 賢樹**
西澤 正豊***・柿田 明美*・高橋 均*

新潟大学脳研究所病理学分野*
富山県立中央病院神経内科**
新潟大学脳研究所神経内科***

【臨床】死亡時 85 歳女性。富山県出身。家族に類症なし。76 歳時 4 月、つまずきやすさ、呂律不良を自覚。その後、歩行障害が進行した。77 歳時 3 月、舌の萎縮と線維束性収縮、咽頭反射減弱、両側骨間筋・母指球筋の萎縮、四肢腱反射亢進、下肢病的反射陽性を認め、筋萎縮性側索硬化症 (ALS) と診断された。同 9 月、経口摂取困難となり胃瘻造設。12 月頃より理解力低下、意欲低下、無関心などの認知機能障害が急速に進行した。78 歳時、右上肢、その後左上肢が動かなくなり、意

思疎通困難となった。同10月、CO₂貯留あり人工呼吸管理開始。81歳時、頭部CTで前頭側頭葉の著明な萎縮あり。85歳時、胆嚢炎から敗血症性ショックとなり、入院翌日に死亡。全経過9年。

【組織所見】脳重は910g。やや左優位の前頭側頭葉の萎縮、脊髓前根の高度の萎縮を認めた。上位・下位運動ニューロンは高度に脱落し、運動野白質から錐体路にかけての髄鞘の淡明化が顕著であった。残存2次ニューロンにBunina小体を認めず。運動野皮質に明らかに強調されているものの、広範な部位で、グリア細胞(アストロサイト優位)および神経細胞胞体内にAT8抗体で標識されるリン酸化タウの蓄積を認めた。このAT8陽性アストロサイトは形態上tufted astrocyteやastrocytic plaqueとは異なり、いわゆるglobular astrocyte¹⁾と考えられた。これらタウ陽性構造物の一部は抗リン酸化TDP-43抗体で陽性であった。興味深いことに、Gallyas-Braak染色では、神経細胞の一部が陽性になるのみで、アストロサイトは全く陰性であった。凍結脳組織を用いた不溶性タウのWestern blotting(WB)では、低分子のバンドが37kDaに認められ、corticobasal degeneration(CBD)パターンを示した。

【問題点】臨床像はALSのそれながら、組織学的にはAhmed¹⁾らの報告したGlobular glial tauopathy(GGT)との類似性を示しつつ幾つかの特徴的な所見を示すユニークな症例と考えた。①GGTとの異同と特徴(RD3/RD4の染色性、ballooned neuron-like cellsの出現、WBのCBDパターン、等)、②pTDP-43陽性NCIs, GCIsの意義、③イガグリ状のコアを持つ特異な老人斑様の構造物の出現などについてご意見をうかがいたい。

1) Acta Neuropathol 122: 415-428, 2011.

8 脳真菌症の1剖検例

小野里知哉・小柳 清光・浅川 美果
渡辺 正秀*・矢彦沢裕之**

信州大学医学部神経難病学講座
長野赤十字病院病理部*
同 神経内科**

【臨床所見】死亡時61歳男性。X年7月下旬、頭痛と悪寒出現。8月左耳難聴、回転性めまい。9月歩行障害あり入院。意識清明、髄膜刺激徴候なし。左聴力低下の他脳神経異常なし、麻痺なし、歩行wide base、右上下肢で深部腱反射亢進。脳MRIで左延髄と橋に高信号病変。造影効果なし。副鼻腔炎あり。脳幹梗塞の診断で抗凝固薬等開始。入院翌日38℃の発熱と頭痛出現。髄液所見は細胞数587/mm³、蛋白76mg/dl、糖82mg/dl、培養陰性、墨汁染色(一)。髄膜炎合併を考え、抗生剤、抗ウイルス薬投与を開始。脳血流シンチで左脳幹に集積を認め、脳幹脳炎と診断。抗真菌薬、抗結核薬を加え、IVIg療法、ステロイドパルス療法を施行。第55病日意識レベル低下、瞳孔不同出現。深昏睡となり呼吸停止、尿崩症も合併し第63病日の頭部CTでクモ膜下出血。第73病日永眠。臨床診断：脳幹部脳炎、クモ膜下出血

【神経病理所見】固定前脳重は約1,300g。脳は腫大して柔らかく、脳底部や脳幹、小脳は崩壊し、脳底部に広範な出血。上部胸髄から腰髄が採取されており、上部胸髄は浮腫性に腫大し、その下部胸髄後角に直径約3mmの円形白色病巣。

脳底部クモ膜下腔でグロコット染色陽性、平均15μmの太さで不規則に膨化を示し、空洞状で隔壁を持たず、ほぼ直角に分枝する菌体多数。菌体は脳底部動脈壁を破壊して内腔へ連続し、周囲にはクモ膜下出血が、血管内腔には血栓が見られる。延髄や頭頂葉皮質内には菌体とマクロファージの浸潤が見られる。

前頭葉皮質などで好酸性の神経細胞が多数見られ、点状出血を伴う。大・小脳、脳幹は染色性が低下し、小脳顆粒細胞は融解。赤血球は空胞状。

上部胸髄は染色性が低下し、点状出血と浮腫性に腫大、神経細胞は好酸性。これと同様の組織が

その下部の胸髄後角に認められた。

【問題点】原因菌は、脳死に至ったメカニズムと胸髄病変の形成機序は。

9 骨髄異形成症候群の経過中に、両下肢の脱力や舞踏病様の不随意運動を呈した1剖検例

中澤 拓郎・平柳 公利*・土肥 光希
藤田 佑紀・信澤 純人・伊古田勇人
池田 佳生*・横尾 英明

群馬大学大学院医学系研究科
病態病理学分野
同 神経内科*

【臨床経過】死亡時69歳、女性。X-3年2月にウイルス性髄膜炎で入院した際、骨髄異形成症候群(MDS)が疑われた。8月頃より緩徐に進行する両下肢の脱力が出現し、12月に実施した脊髄MRIで脊髄全長に渡る髄内病変が認められ、視神経脊髄炎が疑われたが抗AQP4抗体は陰性。X-2年1月にステロイドパルスを施行したところ症状が改善し、脊髄病変は縮小した。10月頃から両下肢の脱力、歩行困難、排尿障害、両上肢の舞踏病様の不随意運動が出現し、ステロイドパルスで改善した。X-1年6月頃より関節痛、両下肢の筋力低下、歩行障害が出現し、8月に自宅で転倒して恥骨と大腿骨を骨折した。MRIでは脳溝の開大、白質の高信号、大脳基底核の萎縮と鉄沈着を認め、この時点ではNBIAが疑われていた。ハンチントン病、DRPLA、SCA17、PKAN、PLANの遺伝子検査を行い、変異を認めなかった。12月には関節痛と下肢筋力低下が増悪し、同時に行われた骨髄穿刺でMDS(RCMD)と診断された。X年1月より輸血を開始、2月には末梢血の芽球が増加し、慢性骨髄単球性白血病と診断された。徐々に全身状態が悪化し、X年3月に死亡した。全経過約3年。

【剖検所見】白血病に伴う病変が諸臓器に認められた。脳重量1,160g。剖面で白血病細胞の浸潤に伴う多発性の出血を認めたが、死亡直前に形成されたものと考えられた。尾状核と被殻の一部にニューロンの脱落とグリオシスを認めた。脊髄

には全長にわたり特に系統性のない灰白質、白質病変を認めた。所々で前角ニューロンが消失し、グリオシスに置換されていた。白質ではKB染色で淡明化した領域に一致して有髄軸索の減少、グリオシス、マクロファージ浸潤を認めた。各病変ともにやや陳旧化しており、白血病細胞の直接的関与はないと判断された。陰性所見として、活動性の炎症反応、視神経病変、有意な鉄沈着、種々の白質脳症を示唆する病変は認められなかった。ポリグルタミン、pTDP-43、 α シヌクレイン、リン酸化タウの免疫染色、Gallyas-Braak染色を施行したがいずれも陰性だった。

【考察】尾状核・被殻・脊髄病変が下肢の脱力や舞踏病様不随意運動の責任病変と考えられたが、その形成機序が問題である。MDSと同時期に発生した神経障害であるため、両者の関係を精査する必要があるが、MDSに関連した中枢神経系病変についてはほとんど報告がない。

【問題点】脳脊髄病変の診断と病理発生。

10 肝脳疾患猪瀬型を考えた1剖検例

巻瀧 隆夫・鈴木 隆*・福原 信義*

上越総合病院検査科
同 神経内科*

症例は死亡時75歳、女性。70歳時身体をくねらせる異常動作、会話不能、便失禁で発症。体温38.2℃、意識障害JCSⅢ-100、右片麻痺を認め、急性播種性脳脊髄炎の疑いにて入院。ステロイドパルス療法を行い、3週間後麻痺は消失、会話が成立するまでに回復した。しかしその後改善傾向は停止し、両足背に径5mm大の発赤が多発。頭部MRIで白質病変が拡大。血管内悪性リンパ腫を疑い、足背皮膚生検などを行うも診断つかず。寝たきりとなり、再度のステロイドパルス療法も効果なかった。8ヵ月後、嘔吐あり、原因不明。膀胱結石があり複雑性尿路感染症を繰り返し、慢性炎症に伴う貧血が増悪し輸血を行った。4年後胆嚢炎で発熱、黄疸が持続。経皮経肝胆嚢ドレナージ術を行ったが、全身状態の改善なく、全経過約

5年で死亡。最後は脳アミロイドアンギオパチー関連肉芽腫性血管炎を疑った。

【病理組織学的所見】胆石と閉塞性黄疸，横隔膜下に慢性胆嚢炎による膿瘍と化膿性腹膜炎を認めた。膀胱と両側腎盂内に多数の結石を認め，腎盂腎炎を伴っていた。門脈大循環シャントは明らかでなかった。

脳重は1,120g。脳回頂部の皮質深層から白質境界部に層状壊死が見られ，左半球に強かった。層状壊死とそれに伴う脳回白質の変性部には反応性グリオシスは軽い。周囲にアルツハイマーI型グリアとII型グリアを認めた。しかしグリア核

はPAS染色陰性。基底核はII型グリアを認めるものの壊死は認めない。小脳，脳幹は比較的保たれ，ベルグマンガリアにアルツハイマー化を認めた。アミロイド染色では老人斑のみ。

【問題点】皮質病変の分布と性状，アルツハイマー化は，肝脳疾患特に猪瀬型と考えたい。しかし，グリア核内にグリコーゲン沈着が明らかでない，門脈大循環シャントが明らかでない，肝障害は末期になり明らかになったなど，合わない点もある。

【参考文献】神経病理アトラス，神経病理学会編，医学書院1967。