

第5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：2013年9月7日（土）

場所：富山大学五福キャンパス 黒田講堂 会議室
（〒930-8555 富山市五福3190番地）

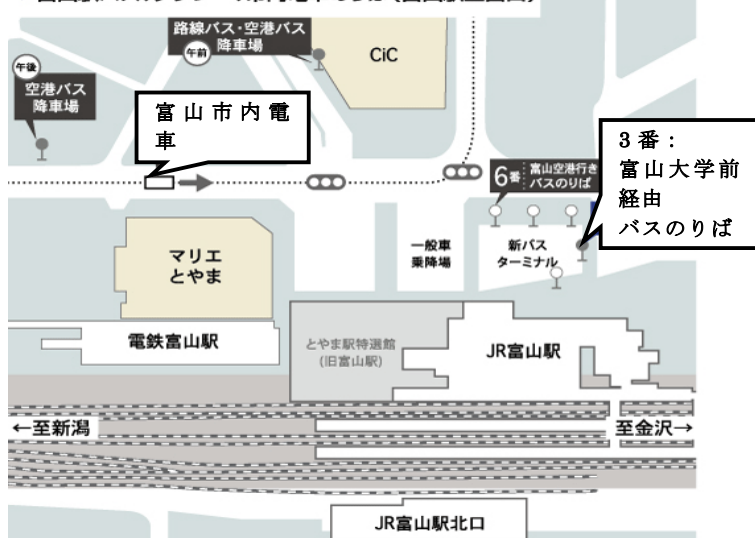
会長：富山大学大学院 医学薬学研究部 法医学講座
西田 尚樹

事務局：〒930-0194 富山市杉谷2630番地
富山大学大学院 医学薬学研究部 法医学講座
TEL 076-434-7281 ; FAX 076-434-5024
Email houigaku@med.u-toyama.ac.jp

富山大学五福キャンパスまでのアクセス



▶ 富山駅バス、タクシー、市内電車のりば (富山駅正面口)



【市内電車】

JR 富山駅から約 20 分

【バス】

JR 富山駅前 富山地铁・路線バス

「富山大学経由」(3 番のりば) 乗車約 20 分

「富山大学前」バス停下車すぐ

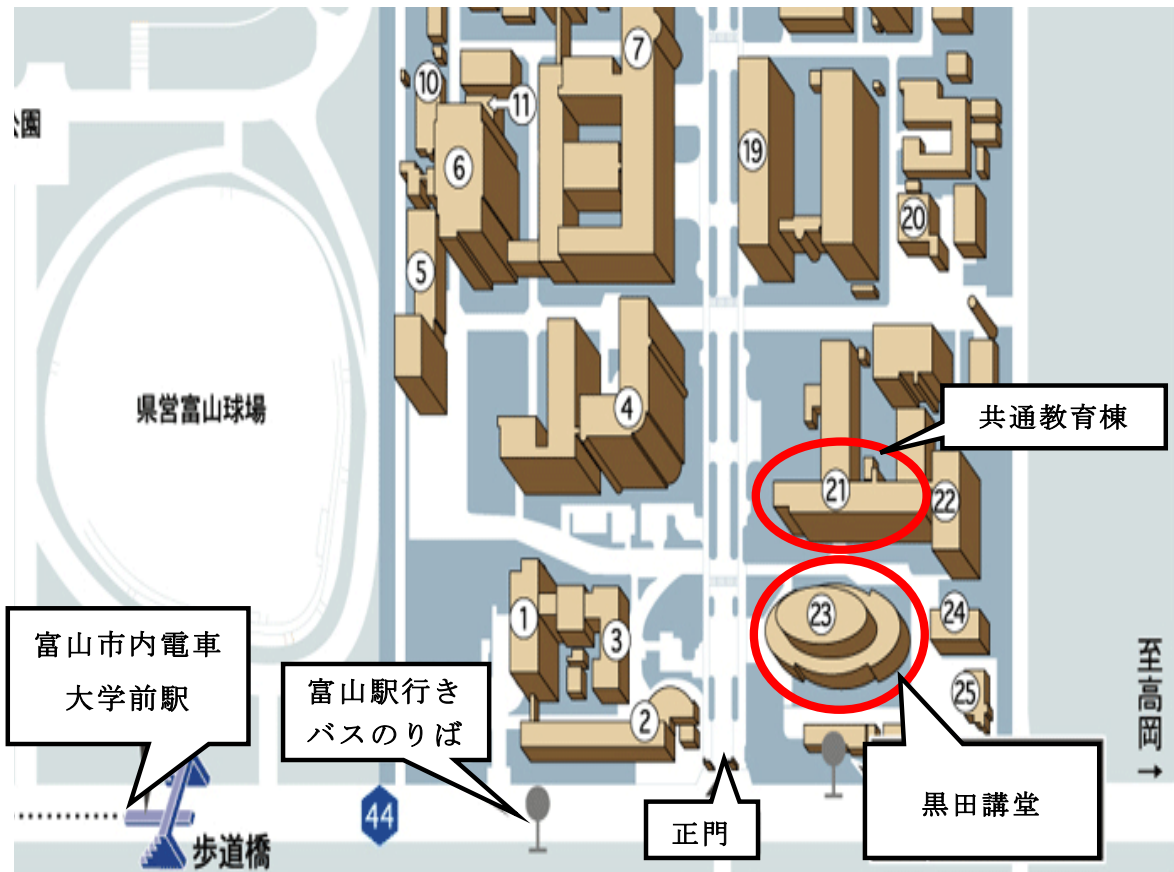
【タクシー】

JR 富山駅から約 15 分, 富山空港から約 20 分

【車】

北陸自動車道「富山西 IC」から約10分、「富山 IC」から約20分です。五福キャンパス正門から入り、会場周辺の空いている駐車スペースをご利用下さい（無料）。

富山大学五福キャンパスマップ



口演会場，標本展示室：富山大学五福キャンパス黒田講堂会議室（上図 23）

世話人会会場：富山大学五福キャンパス共通教育棟1階 A11 会議室（上図 21）

●会費

医師，教職員 2,000 円（受付にてお支払い下さい。）

学部学生，技術職は無料です。

●発表方法

発表形式：Windows Power Point（2003, 2007 とともに可能）で作成したファイルを USB メモリーでお持ち下さい。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は，筆頭発表者名で保存して下さい（例：富山太郎.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 7 日（土）9 時から受付を開始します。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。

富山大学敷地内はすべて禁煙となっております。

●世話人会

11:20 から共通教育棟（黒田講堂隣）1 階 A11 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。

タイムテーブル

	黒田講堂 会議室	共通教育棟 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: エーザイ株式会社) 「脳病変の見方, 考え方」 演者 若林 孝一 先生 (弘前大学大学院 脳神経病理学)	
13:00～13:45	セッション1: 炎症 座長 富本 秀和 先生 (三重大学 神経内科)	
13:45～14:30	セッション2: 血管, CJD 座長 吉田 眞理 先生 (愛知医大 加齢研)	
14:30～14:45	コーヒースタイル	
14:45～15:30	セッション3: 腫瘍, 感染 座長 石澤 伸 先生 (富山県立中央病院 病理検査科)	
15:30～16:30	セッション4: 加齢, 変性疾患 座長 山田 正仁 先生 (金沢大学 神経内科)	

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
(11:20～11:50 世話人会 黒田講堂控室)

特別講演 (ランチョンセミナー)

共催：エーザイ株式会社

12:00～12:50 座長：富山大学大学院医学薬学研究部法医学 西田 尚樹

「脳の見方, 考え方」

演者 若林 孝一先生 (弘前大学大学院 脳神経病理学 教授)

一般演題

13:00～13:45 セッション1 炎症

座長：三重大学 神経内科 富本 秀和

1. 急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と考えられた一例
名古屋掖済会病院 神経内科 上田 雅道 他
2. メフロキン・ミルタザピン療法を行った HIV 陰性の進行性多巣性白質脳症の一例
刈谷豊田総合病院 神経内科 天草 善信 他
3. Sjögren 症候群と遠位尿細管性アシドーシスを伴った視神経脊髄炎の一例
国立病院機構医王病院 神経内科 石田 千穂 他

13:45~14:30 セッション2 血管, CJD

座長: 愛知医科大学 加齢医学研究所 吉田 眞理

4. 皮質下出血を繰り返した脳アミロイドアンギオパチー (Cerebral amyloid angiopathy, CAA) の1剖検例

名古屋第一赤十字病院 神経内科 安藤 孝志 他

5. 緩徐進行性の経過をたどり、発症19ヶ月でミオクローヌスの出現を認めたMM2皮質型CJDの1例

愛知医科大学加齢医学研究所, 金沢大学神経内科 天草 善信 他

6. 発症8ヶ月前のMRI拡散強調像で高信号域を認めた, MM1+2型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の1剖検例

愛知医科大学 加齢医学研究所 岩崎 靖 他

14:30~14:45 コーヒーブレイク

14:45~15:30 セッション3 腫瘍, 感染

座長: 富山県立中央病院 病理検査科 石澤 伸

7. 非典型的な画像所見を示し中枢神経系に再発した頭蓋外悪性リンパ腫の1生検例

金沢大学神経内科 清水 愛 他

8. 経過観察中に小脳腫瘍境界部近傍に出血をおこしたDysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos disease)の1例

聖隷浜松病院 脳神経外科 稲永 親憲 他

9. 急性骨髄性白血病治療中に合併した脳トキソプラズマ症の1例

名古屋医療センター 神経内科 小林 麗 他

15:30～16:30 セッション4 加齢，変性疾患

座長：金沢大学 神経内科 山田 正仁

10. 認知症のない百歳老人の1剖検例

名古屋市厚生院 神経内科 岩瀬 環 他

11. Down 症候群に伴う著明な脳萎縮を示した49歳・女性

福祉村病院神経病理研究所，愛知医科大学加齢医学研究所，斉藤 友紀子 他

12. 高齢発症のTDP-43 関連前頭側頭葉変性症の一例

名古屋大学 神経内科 陸 雄一 他

13. FTL D-tau と考えられた1剖検例

富山大学 神経内科 吉田 幸司 他

1. 急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と考えられた一例

名古屋掖済会病院神経内科 ○上田雅道、落合淳

名古屋掖済会病院病理診断科 氏平伸子、佐竹立成

愛知医科大学加齢医学研究所 吉田眞理

臨床病理学的に、急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と考えられた一例検例を報告する。【症例】60歳女性。【臨床経過】高血圧で近医投薬治療中であった。当院受診4日前に感冒症状が出現し近医で抗生剤の処方を受けた。受診1日前から排尿不能と意識障害 (E3V5M6) のため当院救急外来受診した。受診時 40°C の発熱と髄液所見で細胞数増加 (688/3 μ l, N:L=1:9) と蛋白増加 (127mg/dl) を認め脳炎の疑いで入院となった。入院翌日に意識障害が悪化し (E1V1M1)、頭部 MRI では橋に T2WI で高信号域を認めた。入院5日目には自発呼吸が停止し人工呼吸器管理となった。急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) と診断し、ステロイドパルス、免疫グロブリン療法を行い意識障害は改善が見られた。肺炎を合併し入院14日目に死亡した。

【神経病理所見】肉眼所見：脳重量 1100g。髄膜の混濁、脳浮腫はない。脊髄は腫脹し、断面は白色調を呈した。組織所見：大脳皮質には著変を認めない。大脳白質、脳幹、脊髄にやや境界不明瞭な斑状の髄鞘染色淡明化を認め、脳幹、脊髄に高度であった。軸索は相対的に保たれ、MBP の免疫染色性低下、AQP4 の染色性は保存されていた。脱髄斑は静脈を主体とする血管周囲性に形成され、脊髄では辺縁部に目立ち、一部は脳室周囲性にみられ、軽度の単核球細胞浸潤、泡沫細胞の集簇、軽度の反応性アストロサイト増生を認め、壊死や出血はなかった。視神経には明らかな病変を認めなかった。【神経病理診断】ADEM 疑い。【考察】臨床的に感染症に続発した脳・脊髄炎で、病理学的には、脳幹、脊髄を中心として大脳白質にも軽度の病変を形成する脱髄性病変であった。Acute MS と ADEM との鑑別を要するが、境界不明瞭な血管周囲性小脱髄斑の散在であり、ADEM の可能性が高いと考えた。ADEM の剖検例の報告は少なく、貴重な症例と考えられる。

2. メフロキン・ミルタザピン療法を行った HIV 陰性の進行性多巣性白質脳症の一例

刈谷豊田総合病院神経内科 ○天草 善信, 丹羽 央佳

刈谷豊田総合病院病理科 伊藤 誠

愛知医科大学加齢医科学研究所 辰己 新水, 三室 マヤ, 岩崎 靖, 吉田 眞理

症例：74 歳女性。B 型慢性肝炎があり，X-9 年に肝癌で肝切除，X-7 年に腎癌で左腎を摘出した。X-7 年に Churg-Strauss 症候群を合併し，ステロイド療法を受けた（維持量 PSL10 mg/日）。X-2 年に肝癌再発にて TACE を行った。X-1 年にふらつき・呂律困難が出現し，小脳・脳幹に淡い DWI 高信号域を認めた。IVIg にて症状はやや改善した。肝癌再発もあり TACE を追加した。X 年 2 月から意欲低下あり，頭部 MRI の T2/FLAIR/DWI で両側後頭葉白質に高信号域を認めた。T1 では低信号で造影効果はなかった。高次機能障害・右片麻痺・左下肢麻痺が順次進行し，画像上も多発性の病変が出現し拡大した。髄液の一般検査は正常だったが，JC virus DNA が陽性で進行性多巣性白質脳症と診断した。HIV は陰性だった。メフロキンは効果不定で，肝障害のため中止した。ミルタザピン（15mg/日）にて臨床症状・画像所見の悪化を抑制し得た。

病理所見：脳重 1085g。頭頂後頭葉には U-fiber を含む皮髄境界から深部白質の広範な脱髄軟化巣を認め，中心前回には小脱髄巣が散在していた。脱髄巣は前頭葉や側頭葉，脳幹部，小脳白質にも散見された。髄鞘の脱落に比して，軸索は相対的に残存するが，軸索腫大も散見された。病巣には macrophage が多数出現し，CD8 優位の T リンパ球の出現，多数の肥胖性 astrocyte の出現を認めた。B リンパ球は血管周囲に軽度出現を認めた。HE 染色では，PML に特徴的な腫大した核を持つオリゴデンドロサイトは確認できず，VIP1 陽性細胞・Bizarre astrocyte は認めなかった。また CAP-CAA が目立ち老人斑を殆ど欠いていた。

考察および問題点：PML 治療後の症例である。神経病理学的には，JC ウイルスは消失しており，治療効果があったと考えられる。

3. Sjögren 症候群と遠位尿細管性アシドーシスを伴った視神経脊髄炎の 一剖検例

国立病院機構医王病院神経内科 ○石田千穂, 高橋和也, 駒井清暢
金沢大学大学院脳老化・神経病態学 森永章義, 山田正仁

症例: 死亡時 62 歳女性. 51 歳, 遠位尿細管性アシドーシス (dRTA), Sjögren 症候群 (SjS) と診断されていた. 52 歳時, 左目視力障害, 次いで左上肢痛, 左下肢筋力低下, 右視力障害が出現した. ステロイドパルス療法がいくらか有効であったが, 再発を繰り返し, 56 歳時, 右指数弁, 左盲, 右聴力低下, 左不全麻痺の状態, 抗 SS-A 抗体陽性, 髄液蛋白上昇, オリゴクローナルバンド陰性, MRI では両側大脳深部白質に多数の T2WI 高信号域と C3-5 に連続する病変を認めた. 再発は頻回で, 四肢麻痺・寝たきりとなり食道瘻を造設後, 抗アクアポリン 4 (AQP4) 抗体陽性が判明, ステロイド維持療法が開始された. 感染症を繰り返し, 肺扁平上皮癌を合併し死亡. 全経過 10 年.

病理所見: 脳重量 940g. 脳・脊髄全体に萎縮あり, 大脳・小脳・脳幹の断面では陳旧性萎縮性病変や軟化巣が多発していた. 組織学的には, 視神経には, 炎症細胞浸潤を伴う脱髄病変と軸索変性を認めた. 大脳白質はび漫性に髄鞘が淡明化し, 広範囲に軸索変性, 一部脱髄病変を認めた. 左内包～外包～大脳基底核に壊死性病変を認めた. 上位頸髄～C8 に脊髄灰白質を中心とした炎症性病変, 一部壊死病変を認めた. 大脳白質・脊髄には, 小血管周囲腔～周囲に炎症細胞が集簇し, 実質にも炎症細胞が散在していた. 抗 AQP4 抗体による免疫染色では, 病変部の染色性が低下している他, 大脳皮質・脊髄の染色性がまだらに低下していた.

考察および問題点: 視神経脊髄炎 (NMO) には SjS 合併例が多く, SjS には dRTA 合併例も多いが, 本例のような三疾患併発例の報告は少ない. 合併症の有無による NMO 病理所見の差異についてはほとんど言及されておらず, 本例も NMO 既報告剖検例に矛盾しなかった. 大脳皮質・脊髄の不均一な AQP4 陽性所見は, 非病変部の潜在的異常を示唆している可能性がある.

4. 皮質下出血を繰り返した脳アミロイドアンギオパチー (Cerebral amyloid angiopathy, CAA) の1剖検例

名古屋第一赤十字病院神経内科 ○安藤孝志 (あんどうたかし)、後藤洋二、
真野和夫

愛知医科大学加齢医科学研究所 辰己新水、三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理

【症例】 死亡時 67 歳女性。【既往歴】 脊椎カリエスによる胸郭変形、慢性呼吸不全、C 型慢性肝炎。【臨床経過】 55 歳時に言葉が出にくいとの訴えあり左頭頂葉皮質下出血と診断。56 歳時に CO₂ ナルコーシスを来し NPPV、HOT を導入された。61 歳時に左頭頂葉皮質下出血を再発、頭部 MRI の T2*にて大脳皮質下に多発する微小出血を認めた。以後、意識消失発作を月 1 回程度繰り返し、脳卒中後てんかんとして加療された。その後 62、63 歳、64 歳時にも皮質下出血のため入院歴あり。67 歳時に呼吸不全増悪にて入院中に血圧低下し死亡した。MRIT2*微小出血は経時的に増加していた。【神経病理学的所見】 脳重 1275 g、肉眼的には皮質表層に点状出血、左側頭葉、右頭頂後頭葉にヘモジデリン沈着を伴う嚢胞状軟化巣、前頭葉から後頭葉まで、皮質内に多数の新旧の微小出血、小脳に微小な色素沈着部位の散在を認めた。組織学的にはくも膜下腔、脳内の血管壁に広範囲に著明な amyloid β ($A\beta$) の沈着を認め、毛細血管への沈着 (cap-CAA) が強かった。軟膜、皮質内の小動脈、毛細血管周囲に多数の微小出血、血管壁の硝子様変性、二重化があり、血管壁周囲にはアストロサイトの増生、タウの沈着、一部の血管壁には多核巨細胞とリンパ球の出現を伴う血管炎の像を認めた。小脳、脳幹部にも CAA を認めた。Cap-CAA では $A\beta$ 1-42 と $A\beta$ 1-40 が沈着していた。びまん性老人斑を少数認め (CERAD A)、NFT は、Braak stage III・IV、AT8 stage VI の広がりを示し、NFT 形成は低く、血管壁周囲と背景基質に多数のタウ陽性像を認めた。Lewy 小体 (-)。【考察】 皮質下出血を反復した全経過約 12 年の症例で病理学的には cap-CAA の優位の CAA があり、CAA with AD-like tauopathy というような像を示した。

5. 緩徐進行性の経過をたどり、発症 19 ヶ月でミオクローヌスの出現を認めた MM2 皮質型 CJD の 1 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
小山田記念温泉病院神経内科 森恵子、伊藤益美
愛知医科大学加齢医科学研究所 辰巳新水、三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理

症例：死亡時 67 歳、男性。2010 年 5 月（65 歳時）頃から、見当識障害が出現してきた。6 月に近医受診し、頭部 MRI で両側の頭頂葉-側頭葉-後頭葉にかけて拡散強調画像で高信号域を認めた。症状は緩徐に進行し、2011 年 1 月（発症 8 ヶ月）頃には、問いかけると単純な語で答えることができたが、5 月には発語がなくなり、四肢屈曲の状態となり近医入院した。ミオクローヌスは認めず、脳波検査でも周期性同期性放電は認めなかった。10 月（発症 17 ヶ月）には無動性無言状態となり、経管栄養が開始された。12 月（発症 19 ヶ月）に軽度のミオクローヌスが出現した。2012 年 1 月、肺炎による呼吸不全で死亡した（67 歳 4 ヶ月、全経過 20 ヶ月）。プリオンタンパク遺伝子解析では codon129 は Met/Met、codon219 は Glu/Glu だった。

病理所見：脳重量 1160g。肉眼的所見では大脳皮質に軽度萎縮を認めるが、海馬はよく保たれていた。大脳皮質の層構造は保たれていたが、前頭葉から後頭葉にかけて、中等度の神経細胞脱落とグリオシスを認めた。また neuropil の粗鬆化と、癒合傾向を示す比較的大型の空胞形成、海綿状変化を認めた。視床、下オリーブ核の病変は、大脳皮質と比して軽度であった。PrP 染色では大脳皮質や皮質下構造物で認めた空胞周囲に PrP 沈着を認めた。前頭葉ではシナプス型の PrP 沈着を呈していた。プリオンタンパクの Western blot 解析ではタイプ 2 であった。

考察および問題点：本例は、経過から MM2 皮質型 CJD と考えられ、プリオンタンパクの Western blot 解析でもタイプ 2 であった。病理学的にも視床や下オリーブ核の病変と比して、大脳皮質の病変が優位であり MM2 皮質型 CJD として矛盾しなかった。しかし、前頭葉などで、シナプス型の PrP 沈着を呈する部位を認め、MM1 の合併の可能性が考えられた。

6. 発症8ヶ月前のMRI拡散強調像で高信号域を認めた、MM1 + 2型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の一剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所 ○岩崎 靖, 辰己新水, 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
金沢大学 神経内科 赤木明生

症例: 死亡時78歳男性. 77歳時に一時的なふらつきがあり, 近医で頭部MRIを施行された. 拡散強調像で大脳皮質の高信号域を認めたため, 脳梗塞と診断された. 抗血小板剤が投与され, ふらつきは間もなく改善した. 約8ヶ月後, 歩行時に左足を引きずることに家人が気付いた. 歩行障害が悪化し, しばしば転倒するため約2週間後に神経内科を初診した. MRI拡散強調像で広範な大脳皮質高信号を認め, Creutzfeldt-Jakob病(CJD)が疑われた. 前回の拡散強調像で高信号を呈した部位は, より輝度が高く, その後の再検査でも高信号が持続した. 認知機能障害が急速に悪化し, 不穏症状や精神症状, ミオクローヌスや驚愕反応, 病的反射を呈した. 脳波では周期性同期性放電を認めた. プリオン蛋白(PrP)遺伝子変異はなく, Codon129はMet/Metだった. 髄液検査で総Tau蛋白 2886 pg/ml, 14-3-3蛋白 961.87 μ g/mlと上昇を認めた. 初診1ヶ月後には無動性無言状態となり, 経鼻経管栄養が開始されたが全経過5ヶ月で急死した.

病理所見: 脳重1050g. 大脳皮質には小型で明瞭な海綿状変化が広範にみられ, 抗PrP抗体を用いた免疫染色で微細顆粒状のPrP沈着(synaptic-type)が認められた. 当初から拡散強調像の高信号を呈していた部位には大型で癒合するタイプの海綿状変化が見られ, 免疫染色で空胞周囲のPrP沈着パターン(perivacuolar-type)を呈した. プロテアーゼ抵抗性PrPのウェスタン・ブロット解析では1型PrPと2型PrPの混在が示唆された.

考察および問題点: 発症前の拡散強調像で大脳皮質高信号域を認め, 同部位は病理学的に2型PrPの存在が推定された. 一方で急速な臨床経過の進行は広範な1型PrP沈着によることが推定され, 2型PrPが1型PrPにconvertした可能性が推定された.

7. 非典型的な画像所見を示し中枢神経系に再発した頭蓋外悪性リンパ腫の1生検例

金沢大学神経内科 ○清水愛, 池田芳久, 佐村木美晴, 山田正仁

金沢大学血液内科 小谷岳春

金沢大学脳神経外科 中田光俊, 田中慎吾

金沢大学病理部 池田博子

症例：59歳女性。2010年10月に右胸部軟部腫瘍が摘除され、びまん性大細胞型B細胞リンパ腫（DLBCL）と病理診断された。骨髄検査，FDG-PETで異常なく，臨床病期I期と判定され，化学療法と放射線療法で完全寛解した。2013年4月，構音障害と右失調性不全麻痺が出現した。頭部MRI・T2WIでは左放線冠～橋底部と右前頭葉皮質直下白質に境界やや不明瞭で均一な高信号病変を認めた。病変部は腫大していたが周囲の浮腫性変化は乏しく，造影効果を示さなかった。脳脊髄液検査では $\beta 2$ ミクログロブリンの上昇（ $3.1 \mu\text{g/ml}$ ）以外には培養，細胞診を含め異常を認めなかった。 ^{123}I -IMPシンチの後期相で左大脳脚病変部での集積増加が残存していた。FDG-PETでは異常集積を認めなかった。5月に右前頭葉病変部を含む脳回の一部を開頭生検した。

病理所見：白質優位に大小の単核球がびまん性に浸潤し，静脈周囲や軟膜下に集簇する傾向があった。大型単核球は，核が淡明で複数の核小体と狭い細胞質を有するCD20(+)の異型Bリンパ球であった。異型リンパ球は，BCL2(+), MUM1(+), PAX5(+)であり，大多数がKi-67(+)であった。小型の単核球はCD3(+) \cdot CD5(+)のTリンパ球で，核異型は認めなかった。腫大したアストロサイトを多数認めた。脱髄性変化は認めなかった。以上よりDLBCLと診断した。現在，メトトレキサート大量療法中であり，症状，画像所見ともに改善傾向を示している。

考察および問題点：本例は，MRIで病変部の浮腫性変化が乏しく造影効果を示さず，FDG-PETで異常集積を認めず，画像所見は非典型的であったが，病理所見から頭蓋外リンパ腫の中枢神経系への再発と診断しえた症例である。

8. 経過観察中に小脳腫瘍境界部近傍に出血をおこした Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos disease) の1例

聖隷浜松病院 脳神経外科 ○稲永親憲, 中戸川裕一, 堀川 真,
斗ヶ澤 京, 田中篤太郎
聖隷浜松病院 病理診断科 清水進一, 新井義文, 大月寛郎
浜松医科大学 脳神経外科 難波宏樹

症例：60歳女性。1年前脳ドックで異常指摘され、当院に紹介受診となった。MRIで左小脳半球に5cm程の腫瘍を認め、第四脳室は軽度圧排されているが周囲には明らかな浮腫を認めない。T2WIにおいて高信号、T1WIにて低信号を主体とし、腫瘍内部に縞状パターンが認められる。CTではlow densityを示し、一部に石灰化を伴っている。以上の所見より Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos disease、以下 LDD)と診断し外来経過観察をしていた。3ヶ月後MRIで変化無かったが、9ヶ月後MRIで腫瘍の腹側で正常小脳との境界に9x4mmの出血性変化を認めた。無症状のため経過観察していたがその2ヶ月後に、突然の意識障害で発症し救急搬送された。E1V1M4、CTで腫瘍内出血を認め、緊急で開頭血腫除去および腫瘍摘出術施行した。しかし残念ながら術後も意識は戻らず、発症17日で永眠された。解剖は得られなかった。

病理所見：一見小脳形態を模倣しているが正常小脳の構築は無く、内顆粒層に相当する部位に広範に神経節細胞の増生を認める。顆粒細胞はごく少数しか認められず、明らかなPurkinje細胞を指摘できない。細胞間基質の空胞形成と、血管壁の石灰化を認める。以上よりLDDと診断した。

考察および問題点：LDDは、極めて稀な病変で、小脳半球に発生する過誤腫性あるいは良性腫瘍性病変である。WHO grade I。閉塞性水頭症や小脳症状で発症する場合もあり、その場合病巣切除が選択されるが、無症候の場合経過観察のみとなることが多い。本症例では経過観察中に出現してきた小出血と、突然の大出血が特異的であり、病理所見は典型的なLDDと考えたが、その経過は非典型的であった。文献的にもLDDと出血の関係を指摘したものはなく、我々も残念ながら出血との関係を推察できるような組織所見は得られていない。本症例はLDDの自然歴を考える上で貴重な症例と考えたので報告する。

9. 急性骨髄性白血病治療中に合併した脳トキソプラズマ症の1例

名古屋医療センター神経内科 ○小林 麗、奥田 聡

同血液内科 山本秀行、宮田泰彦

同病理診断部 市原 周

愛知県済生会リハビリテーション病院神経内科 向井榮一郎

愛知医科大学加齢医科学研究所 吉田眞理

【症例】死亡時49歳男性。【臨床経過】死亡2年前の7月に急性骨髄性白血病（AML、M1）と診断された。8月から化学療法開始し、翌年3月に臍帯血移植を実施。経過良好であったが、その翌年の2月に仙骨部脊柱管内に髄外再発が認められ、続いて頭部MRIで左大脳白質の病変が出現、化学療法で病変は縮小し6月に非血縁者間骨髄移植を実施した。7月下旬からめまい・頭痛・吐き気が出現し、頭部MRIで皮質下にGdでリング状に造影される多発病巣が認められ、一部は微小出血を伴っていた。1週間後から意識障害を呈し、トキソプラズマ症を疑いダラプリム、クリンダマイシン投与を開始したが、翌日に死亡、同日剖検した。死後に髄液 nested PCR でトキソプラズマ検出が判明した。

【全身病理所見】肺右上葉 Aspergilloma と肝 hemosiderosis, fibrosis を認めるがAML再発所見なし。【神経病理所見】脳重1610g、脳は浮腫状で髄膜の混濁を認め、断面では大脳皮質や尾状核に出血を伴う多発性軟化巣を認めた。組織学的には皮質に、出血を伴う軟化壊死巣が多発し、くも膜下腔にトキソプラズマ虫体を含むブラディゾイド嚢子が多数散在し、滲出性髄膜炎による循環障害による漏出性の出血を認めたが、血管壁への虫体の直接浸潤は確認できなかった。ブラディゾイド嚢子は広範に散在し、神経細胞内にもみられた。

【考察および問題点】免疫抑制状態における脳日和見感染症のうち、AIDSではトキソプラズマの頻度が高いが、骨髄移植では比較的稀とされている。本例はAMLの骨髄移植による免疫抑制状態に脳トキソプラズマ症を合併し、急性に症状が進行し病理では広範にトキソプラズマ病巣が認められた。急性期のトキソプラズマ脳症では微小出血を伴うことは稀ではなく、本例はMRIで微小出血が認められ、病理学的には滲出性髄膜炎による循環障害の関与が推測された。

10. 認知症のない百歳老人の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神経病理部門 吉田眞理

症例：103歳男性。高等小学校卒業後、19歳で海軍志願し成績トップで23歳で下士官。27歳で肺炎のため退団。30歳で結婚し子3人。37歳で関東大震災に遭い、名古屋に転居し銀行員4年、海軍書記3年。50歳からホテルの用度係30年。75歳で独居となり125歳まで生きようと決め、朝5時に起床し体操、自転車通勤40分、腹八分目を常とした。80歳から町内老人会の世話役、87歳で住居立ち退きとなり軽費老人ホーム入所。100歳時に特養入所のため当院入院し、高血圧、大動脈弁狭窄、無症候性脳梗塞あり。長谷川式簡易知能評価スケールは30.5/32.5点、MMSEは29/30点。杖歩行可能で、食事、着衣、排泄は支障なく、入浴も何とか可能。午前6時起床、9時30分頃から書道、午後9時就寝を続け、101歳時に「痴呆のない百歳老人」として報告。103歳時に肺炎後に車椅子生活になったが認知症を認めず。徐々に食欲低下し経管栄養開始後1ヵ月で肺炎により死亡。

病理所見：脳重1,125g。肉眼的に萎縮は目立たないが、尾状核や被殻に著明な *état criblé* や大脳白質の粗鬆化。光顕で細動脈硬化と尾状核、被殻や視床の著明な *état lacunaire*、後頭葉に細胞脱落やグリオシス。青斑核や中脳黒質の神経細胞脱落とグリオシス、Lewy小体や α -synuclein陽性構造物を認めlimbic typeのLewy小体病。神経原線維変化はBraak Stage II、老人斑はCERAD A。脳アミロイドアンギオパチー軽度。TDP-43陽性封入体や嗜銀顆粒を認めず。

考察および問題点：本例は臨床的に認知症はなくADLも保たれていたが、高度の小血管病変やLewy小体病を認めた。本例は百歳老人における神経組織の病変と臨床症状との関連を考える上で重要な剖検例である。

11. Down 症候群に伴う著明な脳萎縮を示した 49 歳・女性

○斉藤友紀子^{1,2}、赤津裕康¹、堀 映¹、橋詰良夫¹、吉田眞理²

¹福祉村病院神経病理研究所 ²愛知医科大学加齢医科学研究所

症例：死亡時 49 歳の女性。Down 症候群として知的障害者授産施設での作業所へ自立して通っていたが、入院約 1 年前から体が斜めになり、長距離が歩けなくなり次第に日常生活動作が困難となってきた。2010 年 8 月に母が死亡してから調子が悪くなり、食事摂取が低下し、口を開けない、むせることあり。11 月 29 日施設で全身硬直性けいれん発作が出現。2011 年 1 月 28 日当院入院。入院時、開眼しているが追視は不可、呼びかけに対して笑顔を示してくれることがある以外は自発言語なく、意思疎通は困難。歩行不可、四肢にミオクローヌス様ピクツキあり。頭部 CT:脳室拡大強く、側頭葉内側部の萎縮あり。入院後、経口摂取低下し中心静脈栄養開始。その後、時々全身強直性間代発作出現。両上肢のミオクローヌス様の不随意運動（ピクツキ）も持続した。入院後 1 年 11 か月後、発熱、喀痰増加あり、左下葉に気管支肺炎像を認め、呼吸不全が進行し死亡した。

神経病理所見 脳重量 760g 高度の脳皮質の神経細胞脱落とグリオシスを示すアルツハイマー病であり、白質の萎縮と脳室の拡大が強い。海馬 CA1, 2, 海馬支脚の神経細胞脱落を示し海馬硬化の所見を認める。CAA は中等度であるが、皮質の微小梗塞や微小出血は明らかではない。老人斑：CERAD, Braak とも C, NFT: Braak stage VI Grain(-), 脳幹部、小脳には著変ない。

白質の萎縮は強いが、細動脈硬化は軽く、血管障害による変化は軽度。

考察と問題点：Down 症候群に伴う著明な脳萎縮を示し、経過中四肢にミオクローヌス様のピクツキを認めた。病理学的には海馬硬化を示す萎縮の高度なアルツハイマー病。高齢者のアルツハイマー病に比して皮質の萎縮が強く、神経細胞脱落とグリオシスが高度で、白質の萎縮も高度であった。皮質病変の強いことがミオクローヌス様ピクツキと関連しているものと考えられた。

12. 高齢発症の TDP-43 関連前頭側頭葉変性症の一例

名古屋大学神経内科 ○陸雄一，渡辺宏久，祖父江元

南生協病院呼吸器内科 長田芳幸、同病理診断科：棚橋千里

愛知医科大学加齢医科学研究所 辰己新水，三室マヤ，岩崎靖，吉田眞理

【症例】死亡時 89 歳の女性。【臨床経過】85 歳時，見当識障害，短期記憶障害を指摘され，アルツハイマー病と診断された。改訂長谷川式簡易知能評価スケールは 18 点であった。その後徐々に，電話で応対できない，トイレ排泄の失敗，徘徊，物盗られ妄想，暴言，介護への拒否が出現した。88 歳時には身の回りの片づけができず，自宅が散らかり放題となった。死亡の 1 か月前，肺炎のため入院した。入院時，るいそうと亀背を認めたが，明らかな筋萎縮や腱反射の亢進および病的反射はみられず，明らかな失語症は認めなかった。肺炎と高度の亀背によると思われる混合性呼吸不全を呈していた。入院後，抗生剤で治療を行ったが，呼吸不全が進行し，入院 34 日目に死亡した。

【病理所見】脳重量 1180g。肉眼的には左優位前方優位の側頭葉の萎縮を認め、前頭葉萎縮は軽度だった。黒質，青斑核の色調は保たれていた。組織学的には，側頭葉や前頭葉皮質に軽度から中等度の神経細胞脱落，グリオーススを認め，基底核にも軽度のグリオーススを認めた。免疫組織化学では，側頭葉や前頭葉島葉の皮質表層と深層，扁桃核，尾状核，被殻，側坐核などにリン酸化 TDP-43 陽性の神経細胞質内封入体と変性神経突起を認めた。扁桃核や前方海馬傍回深層にはソーセージ状の太い変性神経突起を多数認め，リン酸化 TDP-43 の凝集が見られた。脳幹や脊髄の下位運動ニューロン、錐体路には明らかな変性所見や TDP-43 病理を認めなかった。NFT は Braak stage II，老人斑は diffuse plaque が主体で、嗜銀顆粒や Lewy 小体はなかった。

【考察および問題点】臨床的に 80 才台の高齢発症で，当初は記銘力障害が前景に立ち，アルツハイマー病と診断されていたが，病理学的には FTLD-TDP type A と考えられ、FTLD-TDP の臨床的多様性を示唆すると考えられた。

13. FTLD-tau と考えられた 1 剖検例

富山大学神経内科：○吉田幸司，田中耕太郎

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

黒部市民病院 神経内科：新井裕一

症例：死亡時 65 歳男性。59 歳時から感覚性失語症状や記憶障害が出現し，社会性の低下や常同行動も認める様になった。62 歳時に近医神経内科を受診し FTD と診断された（HDS-R 14/30 点）。頭部 MRI では両側前頭葉の委縮を認め，脳血流 SPECT では左優位に前頭葉～頭頂側頭葉にかけての集積低下を認めた。その後，認知症デイケアなどを行いつつ経過観察中であつたが，某日自宅から行方不明となり，翌朝自宅近くの畑で死亡しているところを発見された。死因は低体温症で外出後帰宅不可能になったものと考えられた。

病理所見：脳重量 1393g。肉眼的には中心溝周囲を中心とした両側前頭葉の高度萎縮があり，脳梁の菲薄化や側脳室の拡大を認める。側頭葉の萎縮は軽度である。黒質の色素脱出は明瞭だが青斑核は視認される。全体的に左右差は不明瞭と判断した。組織所見では両側前頭葉皮質に spongiosis を伴う高度神経細胞脱落，gliosis を認め，多数の ballooned neuron を認める。免疫染色では神経細胞に pretangle 主体の tau 陽性像のほか，astrocytic plaque, coiled body が多数認められた。Pick body(-)。側頭葉，辺縁系の変化は前頭葉に比してかなり軽いと考えられる。基底核の神経細胞脱落は不明瞭であるが，tau 陽性像は多数あり。黒質の神経細胞は外側でやや高度に脱落する。また橋核，延髄，小脳歯状核の神経細胞脱落は不明瞭またはごく軽度と考えられるが，多数の tau 陽性神経細胞あり。Pick body, senile plaque, α -synuclein, TDP-43(-)。

考察および問題点：本例は病理組織学的には CBD であり，FTLD-tau に分類される例と考えられた。臨床的に古典的 CBD に頻出する片側性錐体外路徴候や失行・失認症状は確認されていないが，本例では認知症や失語症状が前景に立ち，失行や失認症状の検出が難しかった可能性が考えられた。形態学的には淡蒼球や視床下核の神経細胞脱落がやや弱く，橋-延髄-小脳系の tau 陽性像が目立つのが特徴と考えられ，これが本例の錐体外路徴候が顕著でなかった原因であつたことが一つの可能性として推察された。



劇薬・処方せん医薬品：注意—医師等の処方せんにより使用すること
アルツハイマー型認知症治療剤 (薬価基準収載)

日本薬局方 ドネベジル塩酸塩錠

 **アリセプト**® 錠 3mg
錠 5mg
錠 10mg

日本薬局方 ドネベジル塩酸塩細粒

 **アリセプト**® 細粒 0.5%

 **アリセプトD**® 錠 3mg
錠 5mg
錠 10mg

〈ドネベジル塩酸塩口腔内崩壊錠〉

 **アリセプト**® 内服ゼリー 3mg
内服ゼリー 5mg
内服ゼリー 10mg

〈ドネベジル塩酸塩製剤〉

 **アリセプト**® ドライシロップ 1%

〈ドネベジル塩酸塩製剤〉

●効能・効果、用法・用量及び禁忌を含む使用上の注意等については添付文書をご参照ください。

製造販売元



エーザイ株式会社

東京都文京区小石川4-6-10

文献請求先・製品情報お問い合わせ先：

エーザイ株式会社 hhcホットライン

フリーダイヤル 0120-419-497 9～18時(土、日、祝日 9～17時)

www.aricept.jp