

第9回 日本神経病理学会中国・四国地方会

会 期：平成30年11月4日(日)

会 場：高知大学医学部 実習棟

〒783-8505 高知県南国市岡豊町小蓮185-1

電話：088-888-2749

代表世話人：古谷 博和 (高知大学医学部 脳神経内科)

村上 一郎 (高知大学医学部 病理学講座)

<事務局>

〒783-8505

南国市岡豊町小蓮185-1

高知大学医学部 脳神経内科

古谷 博和

TEL：088-888-2749

FAX：088-888-2745

E-mail：im71@kochi-u.ac.jp

高知大学岡豊キャンパスへの交通のご案内



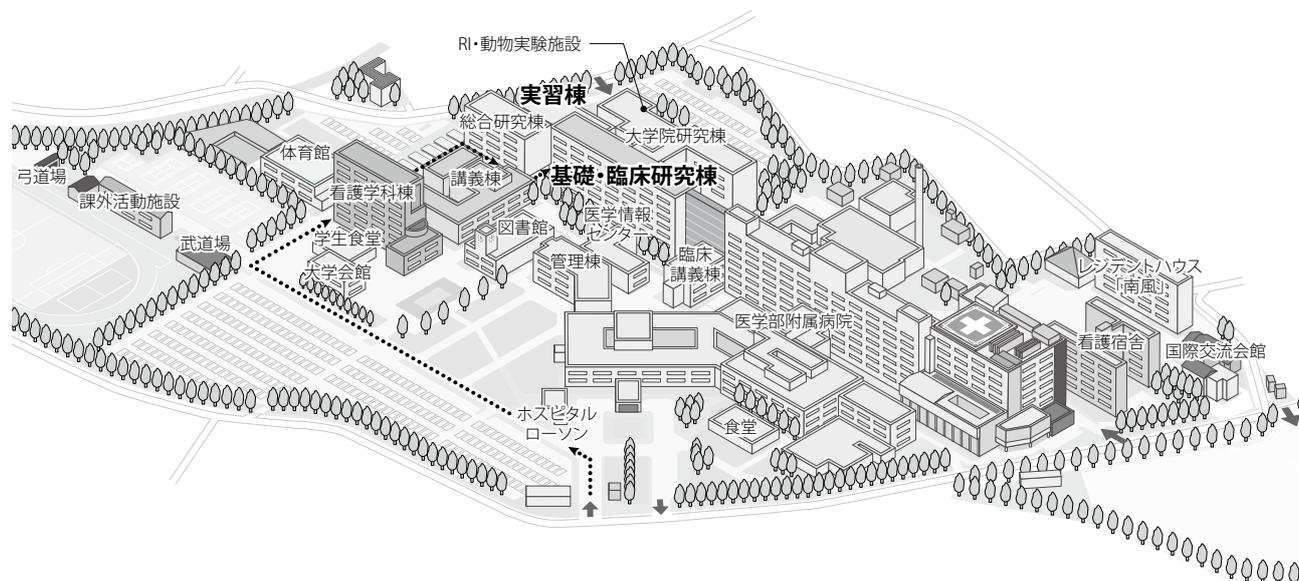
- **高知龍馬空港から**
タクシーで約20分
- **JR高知駅から**
車で約20分
バスで約30分「医大病院」下車
JR土讃線で約20分「後免駅」下車、車で約15分
- **高速道路から**
南国インターチェンジから車で約10分
高知インターチェンジから車で約10分

※車でお越しの方は、正門からお入りください。

【駐車場のお知らせ】

自家用車で来学される場合は、発券された駐車券を、総合受付にお持ちください。駐車料金が無料になる処理をいたします。

高知大学岡豊キャンパスマップ



【会場案内】

総合受付	実習棟 3階 ロビー
講演受付 (PC 受付)	実習棟 3階 第2講義室内
講演会場 (教育講演・特別講演・一般演題)	実習棟 3階 第2講義室
標本展示会場	実習棟 2階 第4実習室
世話人会	基礎・臨床研究棟 1階 会議室

タイムテーブル

	実習棟		基礎・臨床教育棟
	2階 第4実習室	3階 第2講義室	1階 会議室
9:00	9:00~15:00 標本展示	8:30~ 受付開始 (実習棟 3階 ロビー)	
10:00			
11:00			10:50~11:15 世話人会
12:00		11:25~ 開会挨拶	
13:00		11:30~12:00 一般演題	
14:00		12:10~13:10 特別講演 (ランチョンセミナー)	
15:00		13:15~14:15 教育講演	
16:00		14:25~16:25 一般演題	
			16:25~ 閉会挨拶

日本神経病理学会中国・四国地方会会長

- 第1回 (第38回臨床神経病理懇話会との合同開催)
2010年10月30日(土)、31日(日) 山口大(神田)
- 第2回 (第39回臨床神経病理懇話会との合同開催)
2011年10月29日(土)、30日(日) 岡山大・慈圭病院(石津)
- 第3回 2012年12月 9日(日) 鳥取大(加藤・中野)
- 第4回 2013年12月15日(日) 愛媛大(野元)
- 第5回 2014年11月 2日(日) 島根大(長井・荒木)
- 第6回 2015年11月 8日(日) 香川大(上野・出口)
- 第7回 2016年11月 6日(日) 徳島大(和泉)
- 第8回 2017年12月 9日(土) 広島西医療センター・広島大(渡辺・高橋)
- 第9回 2018年11月 4日(日) 高知大(古谷・村上)

敬称略

参加者の方へ

【総合受付】

11月4日(日)午前8:30より、高知大学医学部 実習棟 3階にて、受付を開始いたします。
ネームカードをお渡ししますので、各自でご記入になり、会場内では必ずご着用ください。

【参加費】

会場内では、必ず参加証(兼領収書)に所属・氏名を記入のうえ、携帯してください。

参加証(兼領収書)の再発行はできませんので大切に保管してください。

当日、受付にてお支払いください。

医 師：2,000円

技術職：1,000円

学 生：無料 ※証明書を提示してください。

【世話人会】

日時：11月4日(日) 10:50～11:15

会場：高知大学医学部 基礎・臨床研究棟 1階 会議室

【プログラム・抄録集】

当日、受付にて1部1,000円にて販売いたします。

【呼び出し】

会場内での呼び出しは原則として行いませんので、ご了承ください。

緊急の場合は、受付にお申し出ください。会場進行係が適宜対応いたします。

【携帯電話に関するお願い】

会場内での携帯電話のご使用は禁止させていただきます。

電源をOFFにするか、マナーモードに切り替え、通話は会場の外でお願いします。

【禁煙のお願い】

医学部敷地内は実習棟の南西方向にある自転車置き場近くの指定喫煙場所以外は、全て禁煙となっております。指定場所以外の喫煙はご遠慮くださいますよう、お願い申し上げます。

また、医学部に隣接する付属病院は、敷地内全て禁煙となっております。

ご協力の程、宜しくお願い申し上げます。

【クロークについて】

会場にクロークは、ご用意しておりません。

お荷物は、各自で管理していただきますよう、お願い申し上げます。

【託児室について】

託児室のご用意はありません。

【単位登録について】

日本神経病理学会中国・四国地方会は、日本病理学会病理専門医資格更新の為の単位取得学術集会として認定されています。

日本病理学会病理専門医資格 更新単位 (参加) 2単位 (発表) 2単位

日本専門医機構認定病理専門医資格 更新単位 (参加) 1単位

[単位登録方法]

学会からの連絡にご留意ください。また、申請時に各自で参加証のコピー、筆頭演者の方は抄録集のコピーも併せて送付してください。

【ランチョンセミナー】

整理券の配布はございません。セミナー会場で、お弁当をお受け取りください。

演者の方へ

【プレパラートの受付】

発表される症例のプレパラートを午前9時までに実習棟2階第4実習室にお持ちください。

プレパラートは、実習棟2階第4実習室の演題番号表示のある机の上に15時まで展示してください。

【発表時間】

一般演題の発表時間は、1演題につき発表10分、討論5分の計15分です。

発表終了1分前に黄色ランプ、終了・超過時には赤色ランプを点灯してお知らせします。

円滑な進行のため、時間厳守をお願いいたします。

【発表データ受付】

- ・学会当日に発表データの受付を行います。準備の都合上、できるだけ早くデータを下記の場所のPC受付へ提出してください。発表の1時間前までには受付を済ませてください。PC受付にてモニターによる出力確認を行った上で、データをコピーさせていただきます。コピーされたデータは、終了後、主催者側で責任をもって消去いたします。

受付場所：高知大学医学部 実習棟 3F 第2講義室内

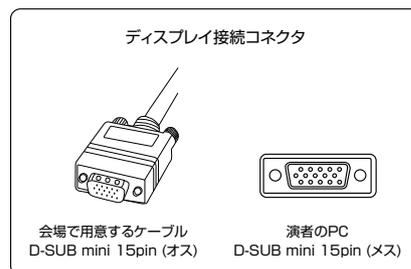
受付時間：11月4日（日）8:30～15:15

- ・全ての発表はMicrosoft PowerPoint使用によるPCプレゼンテーションとなります。スライド発表は出来ませんのでご注意ください。
- ・Windows版PowerPoint 2007～2016でご提出ください。会場でご用意するPCのOSはWindows 10です。
- ・保存ファイル名は、演題タイトルで保存してください。
- ・発表ファイルはウイルスチェックをした上で保存したUSBメモリーまたはCD-Rをご持参ください。CD-RWは読み込めない可能性があるため、避けてください。
- ・発表データは、事前に必ず作成に使用したパソコン以外でのチェックをしてください。
- ・文字化けを防ぐため、フォントは標準のものをご使用ください。

標準フォント：MSゴシック、MSPゴシック、MS明朝、MSP明朝

Arial、Century、Century Gothic、Times New Roman

- ・プロジェクターの画面のサイズはXGA (1024×768) です。
- ・解像度が高いワイド画面对応のPCなどで作成いただいたデータは文字ずれすることがありますので、ご使用のPCの解像度をXGA (1024×768) に合わせてレイアウトの確認をしてください。
- ・Macintoshで作成したものと動画・音声データを含む場合は、ご自身のPC本体をお持ち込みください。PC持ち込みの場合は「電源アダプタ」と「ミニD-sub15ピン」に接続できるアダプタをご持参ください。



(図)

プログラム

受付開始	8:30～	実習棟 3階 ロビー
標本展示	9:00～15:00	実習棟 2階 第4実習室
世話人会	10:50～11:15	基礎・臨床研究棟 1階 会議室
一般演題 (午前の部)	11:30～12:00	実習棟 3階 第2講義室
特別講演 (ランチョンセミナー)	12:10～13:10	実習棟 3階 第2講義室
教育講演	13:15～14:15	実習棟 3階 第2講義室
一般演題 (午後の部)	14:25～16:25	実習棟 3階 第2講義室

【11:25～11:30】

開会挨拶 高知大学医学部脳神経内科 古谷博和

【11:30～12:00】

一般演題 (午前の部)

■座長： 横田 修 (きのこエスポアール病院精神科)

1. 進行性核上性麻痺 (PSP) の臨床像を呈した皮質基底核変性症 (CBD) の一例

○千葉陽一¹⁾、吉井りつ²⁾、佐藤 明³⁾、上野正樹¹⁾

¹⁾香川大学医学部炎症病理学、²⁾倉敷医療生活協同組合水島協同病院神経内科、

³⁾香川医療生活協同組合高松平和病院病理科

2. 25歳で認知機能低下のち握力低下を呈し*PS1*変異 (G417S), cotton wool plaque, 錐体路変性を有した死亡時54歳の一例

○横田 修¹⁾²⁾³⁾⁴⁾、三木知子¹⁾²⁾、竹之下慎太郎²⁾、原口 俊⁴⁾、池内 健⁵⁾、寺田整司²⁾、山田了士²⁾

¹⁾きのこエスポアール病院精神科、²⁾岡山大学大学院精神神経病態学、³⁾慈圭病院精神科、

⁴⁾国立病院機構南岡山医療センター神経内科、

⁵⁾新潟大学脳研究所遺伝子機能解析学分野・生命情報工学分野

【12:10～13:10】

特別講演 ランチョンセミナー

■座長： 古谷博和 (高知大学医学部脳神経内科学 教授)

「認知症病理の解析ポイントと久山町研究で分かったトレンド」

岩城 徹

九州大学大学院医学研究院神経病理学

共催：エーザイ株式会社

【13:15～14:15】

教育講演

■座長： 神田 隆（山口大学大学院医学系研究科神経内科学 教授）

「オールジャパンプレインバンクネットワークに基づく動的・分子・疫学神経病理」

村山 繁雄

東京都健康長寿医療センター神経内科・

バイオリソースセンター高齢者ブレインバンク（神経病理） 部長

【14:25～16:25】

一般演題（午後の部）

■座長： 上野正樹（香川大学医学部炎症病理学）

3. 四肢遠位部の痛みを伴う異常感覚で発症したCIDPの78歳女性例

○佐藤亮太、尾本雅俊、藤川 晋、大石真莉子、神田 隆

山口大学大学院医学系研究科神経内科学

4. 下位運動ニューロン疾患を伴った悪性リンパ腫の1剖検例

○村尾智美¹⁾、黒田 龍¹⁾、檜垣雅裕¹⁾、牧野恭子¹⁾、立山義朗²⁾、渡邊千種¹⁾

¹⁾ 国立病院機構広島西医療センター神経内科、²⁾ 国立病院機構広島西医療センター病理診断科

■座長： 和泉唯信（徳島大学病院神経内科）

5. 診断後半年目に、エダラボン投与後に高度脱水となり、急変した筋萎縮性側索硬化症の1例

○町田彩佳¹⁾、葛目大輔²⁾、森本優子²⁾、金星匡人²⁾、山崎正博²⁾

¹⁾ 社会医療法人近森会近森病院臨床研修部、²⁾ 社会医療法人近森会近森病院脳神経内科

6. パーキンソン病と筋萎縮性側索硬化症の合併例

○和泉唯信¹⁾、松原知康²⁾、坂下泰浩²⁾、野寺裕之¹⁾、瓦井俊孝¹⁾、村山繁雄²⁾、梶 龍兒¹⁾

¹⁾ 徳島大学病院神経内科、²⁾ 東京都健康長寿医療センター神経病理

■座長： 西村広健（川崎医科大学付属病院病理部）

7. 多発脳神経麻痺を呈した腺様嚢胞癌の一例

○古島朋美¹⁾、宮本由賀¹⁾、森田ゆかり¹⁾、大崎康史¹⁾、古谷博和¹⁾、井口みつこ²⁾、戸井 慎²⁾、
濱田史泰³⁾、青井二郎⁴⁾

高知大学脳神経内科¹⁾、高知大学病理診断部²⁾、高知大学脳神経外科³⁾、高知大学耳鼻咽喉科⁴⁾

8. 筋病理と自己抗体が合致しない「臨床診断：多発性筋炎」の1例

○西村広健¹⁾、松野岳志¹⁾、赤木貴彦²⁾、森谷卓也¹⁾

¹⁾ 川崎医科大学病理学、²⁾ 川崎医科大学リウマチ膠原病学

■座長： 高橋哲也（広島大学大学院脳神経内科学）

9. 小脳変性症の1剖検例

○西村広健¹⁾、稲吉貴絵¹⁾、大澤 裕²⁾、砂田芳秀²⁾、森谷卓也¹⁾

¹⁾川崎医科大学病理学、²⁾川崎医科大学神経内科学

10. 地方にて生前高齢者ブレインバンクに登録していた前頭側頭型認知症の1例

○鎌田正紀¹⁾、松原知康⁴⁾、土居智和²⁾、川北梨愛²⁾、青江真吾²⁾、野中和香子²⁾、國土曜平¹⁾、
高田忠幸²⁾、久米広大²⁾、串田吉生³⁾、村山繁雄⁴⁾

¹⁾香川大学医学部神経難病講座、²⁾香川大学消化器神経内科、³⁾香川大学病理診断科・病理部、

⁴⁾東京都健康長寿医療センター神経病理・高齢者ブレインバンク

【16:25～】

閉会挨拶 高知大学脳神経内科 古谷博和

《特別講演》 ランチョンセミナー

日時：11月4日(日) 12:10～13:10

会場：高知大学医学部 実習棟 3階 第2講義室

共催：エーザイ株式会社

『認知症病理の解析ポイントと久山町研究で分かったトレンド』

講師：岩城 徹 先生

九州大学大学院医学研究院神経病理学

座長：古谷博和

高知大学医学部脳神経内科学 教授

【講師略歴】

昭和57年 3月 岡山大学医学部卒業

昭和57年 6月 岡山大学医学部附属病院脳神経外科医員(研修医)に採用

昭和58年 3月 同上 辞職

昭和58年 4月 九州大学大学院医学研究科病理学専攻、博士課程入学

昭和62年 3月 同上 修了

昭和62年 4月 アメリカ合衆国アルバート・アインシュタイン医科大学病理学に学位取得後研究員として採用

昭和62年 6月 同上 辞職

昭和62年 8月 アメリカ合衆国コロンビア大学病理学に学位取得後研究員として採用

平成元年10月 同上 辞職

平成元年11月 九州大学医学部附属脳神経病研究施設助手(病理部門)に採用

平成 2年 2月 九州大学医学部附属病院講師に併任

平成 3年 2月 九州大学医学部附属脳神経病院研究施設講師に昇任

平成 7年 5月 九州大学医学部助教授に昇任

平成 8年 8月 九州大学医学部教授に昇任

平成11年 4月 九州大学大学院医学系研究科教授

平成12年 4月 九州大学大学院医学研究院教授(神経病理学分野)

平成24年 2月 九州大学総合研究博物館兼任教員

平成24年 6月 公益社団法人久山生活習慣病研究所理事

平成27年 4月～平成29年3月31日

九州大学医学研究院附属脳神経病研究施設長

《教育講演》

日時：11月4日(日) 13:15~14:15

会場：高知大学医学部 実習棟 3階 第2講義室

『オールジャパングレインバンクネットワークに基づく動的・分子・疫学神経病理』

講師：村山繁雄 先生

東京都健康長寿医療センター神経内科・

バイオリソースセンター高齢者ブレインバンク(神経病理) 部長

座長：神田 隆

山口大学大学院医学系研究科神経内科学 教授

【講師略歴】

昭和54年 3月 東京大学医学部医学科卒業

昭和54年 6月 東京大学医学部附属病院神経内科医員

昭和60年11月 東京大学医学部脳研病理文部教官助手

昭和63年 7月 the University of North Carolina at Chapel Hill (U.S.A.) 神経病理学教室 clinical fellow

平成 3年 6月 米国神経病理学専門医研修(米国ノースカロライナ大学神経病理、指導:鈴木衣子教授)終了、
米国医師免許

平成 3年 7月 横浜労災病院神経内科副部長

平成 4年10月 東京大学医学部附属病院神経内科助教

平成11年 6月 東京都老人総合研究所神経病理部門室長

平成16年 4月 同部長

平成23年 4月 独立研究開発法人国立長寿医療研究センター特任研究員(ブレインバンク事業委託)

平成24年 東京都健康長寿医療センターバイオリソースセンター部長兼務

平成25年 4月 同神経内科部長本務

講演要旨

1

進行性核上性麻痺 (PSP) の臨床像を呈した皮質基底核変性症 (CBD) の一例

○千葉陽一¹⁾、吉井りつ²⁾、佐藤 明³⁾、上野正樹¹⁾

¹⁾香川大学医学部炎症病理学、²⁾倉敷医療生活協同組合水島協同病院神経内科、

³⁾香川医療生活協同組合高松平和病院病理科

72歳男性。(X-6)年に歩行障害、右手振戦、筋硬直を主訴にA病院受診。L-DOPA 900mg/日、アマタジン 200mg/日にても改善なく、(X-3)年B病院神経内科紹介。家の中で突進、衝突、転倒を繰り返し、制止が聞き入れられない。眼球運動saccadic、上方視制限あり、嚥下障害あり。筋強剛(+)、頸部前屈、姿勢時軽度振戦。突進現象著明、方向転換時すくみ足あり。ベッド上の体位変換困難。病的性行動亢進がみられた。頭部MRI：中脳～橋被蓋部の萎縮、両側海馬萎縮。ドパミントランスポーターシンチで両側線条体へのびまん性集積低下あり。(X-1)年末頃から肺炎・敗血症を繰り返し、X年7月死亡。

【病理】脳重1290g。黒質脱色素、中脳被蓋、視床下核、淡蒼球の萎縮と褐色調変化を認めるが、大脳皮質の萎縮や左右差は目立たない。Ballooned neuronが前頭側頭葉皮質と扁桃核、前部帯状回に見られ、pretangleが前頭側頭葉皮質、視床、視床下核、線条体、海馬、黒質、縫線核、青斑、下オリーブ核に、threadsが前頭側頭葉皮質、線条体、下オリーブ核、小脳歯状核に広範に観察される。前頭側頭葉皮質、扁桃核、尾状核にastrocytic plaqueを認める。pTDP-43陽性構造物が橋被蓋部に限局して見られる。Grain stage III、Thal phase 1、Braak stage II、Lewy pathology (-)。

【考察】CBDでPSP syndrome (PSPS) を呈する例 (23.3%) は古典的なcorticobasal syndrome (CBS) を呈する例 (37.1%) に次いで多い。病理学的にはCBD-PSPSではCBD-CBSに比べてタウ病理が辺縁系と後脳で強く、またTDP-43沈着が目立つとされている。本例はこれらCBD-PSPSで報告されている特徴に合致した病理像を示していた。

2

25歳で認知機能低下のち握力低下を呈しPS1変異(G417S), cotton wool plaque, 錐体路変性を有した死亡時54歳の一例

○横田 修¹⁾²⁾³⁾⁴⁾、三木知子¹⁾²⁾、竹之下慎太郎²⁾、原口 俊⁴⁾、池内 健⁵⁾、寺田整司²⁾、山田了士²⁾

¹⁾きのこエスポール病院精神科、²⁾岡山大学大学院精神神経病態学、³⁾慈圭病院精神科、

⁴⁾国立病院機構南岡山医療センター神経内科、

⁵⁾新潟大学脳研究所遺伝子機能解析学分野・生命情報工学分野

【症例】死亡時54歳女性。

【家族歴】類症を母親、その父、母親の同胞一名で認め全員48歳で死亡。本例の弟も類症。

【既往歴】生下時より声帯形成異常で嗄声。

【現病歴】25歳計算力低下。26歳両手の握力低下、物忘れ。27歳理解力低下。30歳右上下肢の動作拙劣。神経内科でパーキンソン症候群、アルツハイマー型認知症と診断。34歳構音障害。35歳嚥下困難。36歳大学病院神経内科入院。HDS-R 24点、MMSE 20点、上記に加え眼球運動で上方視と外転の制限、下顎反射亢進、四肢腱反射は右優位で両側亢進、バビンスキー徴候両側陽性、無動、頸部四肢の筋強剛あり。振戦なし。レボドパ 300mg無効。MRIで大脳白質優位の萎縮。はさみ脚步行、失禁、右半側無視あり。MAPT変異なし。PSIは調べず。42歳経鼻栄養。54歳呼吸不全で死亡。全経過29年。人工呼吸器使用なし。臨床診断：分類不能の認知症。

【神経病理所見】脳重895g。肉眼的に大脳皮質と白質の萎縮が高度。黒質と青斑核の着色不良。延髄錐体路は萎縮。光顕にて円形、直径約100 μ m、エオジン好性、A β 陽性でコアを欠き変性神経突起の乏しいcotton wool plaque (CWP)が皮質に多数あり。コアのある老人斑なし。黒質は高度に変性シタウ陽性変性神経突起とレビー病理あり。Braak stage VI、Thal phase 5。Betz細胞減少。錐体路は高度変性。脊髓前角細胞と舌下神経核は保たれる。病理所見からPS1変異を疑い検索した所、Exon 12に変異G417Sを認めた。ApoE ϵ 3/ ϵ 4。病理診断：1)錐体路変性とCWPを有するvariant AD、2)辺縁系型レビー小体病、3)TDP-43陽性病変(辺縁系～側頭葉)。他のタウオパチー、FUS病理なし。

【考察】PubMedで検索したPS1変異とCWPを有し臨床情報が十分なAD 28例では、発症年齢29-58歳(平均46.0歳)、罹病期間3-19年(平均9.3年)で、瘧性対麻痺は14例50%、パーキンソニズムは6例21.4%で認められていた。本例は非常な若年発症と極端に長い罹病期間の組み合わせが特徴的であった。

3

四肢遠位部の痛みを伴う異常感覚で発症したCIDPの78歳女性例

○佐藤亮太、尾本雅俊、藤川 晋、大石真莉子、神田 隆

山口大学大学院医学系研究科神経内科学

【主訴】四肢遠位部のピリピリ感

【既往歴】高血圧、脂質異常症

【飲酒歴】ビール350ml/日

【現病歴】2016年から両側足関節以遠にピリピリとした痛みを伴う異常感覚を自覚するようになった。2017年10月頃に両側手指・手背や大腿まで異常感覚の範囲が拡大した。2018年5月に精査目的に当科に入院した。

【現症】発熱や皮疹なく、リンパ節腫脹なし。神経学的に脳神経は正常で、四肢に筋萎縮はなく、両側長母趾伸筋にMMT4の筋力低下をみとめた。足関節以遠に痛覚過敏と冷覚低下がみられたが、外果の振動覚や足趾の関節位置覚は保たれていた。四肢で腱反射は減弱し、病的反射は陰性であった。小脳性運動失調はなかった。

【検査所見】血液検査では赤沈が軽度亢進(23mm/1h)しており、sIL-2Rが高値(522U/l)で、各種自己抗体は陰性であった。脳脊髄液検査では蛋白が軽度上昇していた。末梢神経伝導検査では被検神経全てで脱髄所見を認めた。

【腓腹神経病理所見】有髄神経線維密度は5090/mm²、無髄神経線維密度は33800mm²で、大径線維優位に有髄神経線維が脱落していた。残存している有髄神経線維には軸索径に比して菲薄化した髄鞘を有する神経線維があり、1～3層のonionbulbや再生クラスターを認めた。有髄神経密度やonionbulb数には同一神経束内での分布に差がみられた。神経上膜内の小血管周囲に炎症細胞浸潤を認めた。

【経過】本例はEFNS/PNSが提唱するCIDP電気診断基準を満たし、腓腹神経病理で神経上膜に炎症細胞浸潤を伴う脱髄・再髄鞘化がみられ、他疾患を示唆する所見がみられなかったことから、CIDPと診断した。IVIg療法(0.4g/kg 5days)を行い、長母趾伸筋筋力と末梢神経伝導検査所見は改善傾向となった。

【考察】CIDPは痛みを伴う感覚障害で発症することは稀である。本例は臨床所見からアミロイドーシスなどのsmall fiber neuropathyが重要な鑑別であったが、腓腹神経病理がCIDPの診断に有用であった。

4

下位運動ニューロン疾患を伴った悪性リンパ腫の1剖検例

○村尾智美¹⁾、黒田 龍¹⁾、檜垣雅裕¹⁾、牧野恭子¹⁾、立山義朗²⁾、渡邊千種¹⁾

¹⁾ 国立病院機構広島西医療センター神経内科、²⁾ 国立病院機構広島西医療センター病理診断科

【症例】死亡時70歳男性。

【臨床経過】68歳時に体重減少と労作時の呼吸困難を呈するようになった。15ヵ月後、上肢の筋萎縮を認めた。その4ヵ月後には構音障害を呈するようになり、その後1ヶ月で呼吸不全をきたし人工呼吸管理を要するようになった。針筋電図では四肢で脱神経所見を認め、臨床経過からALSと診断した。入院時のCTにて両側副腎腫瘍(長径8cm大)が判明し、確定診断及び治療を検討していたが、進行が早く、副腎腫瘍が検出されてから2ヶ月後、筋萎縮が見られてから8ヶ月後に循環不全にて死亡した。

【全身病理所見】両側の副腎腫瘍は、びまん性大細胞型B細胞リンパ腫(DLBCL)と診断。後腹膜、横隔膜、肝、胃、腸間膜右肺、心、などリンパ節外に広範な浸潤転移が見られた。

【神経病理所見】固定後脳重量1370g。頸部後根神経節は腫脹し腫瘍細胞で覆われていたが、脊髓内の浸潤は見られなかった。脊髓前角では神経細胞は高度に脱落し、spheroidを多数認めた。残存前角神経細胞内にブニナ小体とTDP-43陽性細胞質内蓄積(顆粒状、skein-like、round inclusion)を認めた。脊髓側索および前索、皮質脊髓路の変性脱落はほとんど見られなかった。

【考察・結語】本症例はMLとほぼ同時にLower motor neuron diseaseを発症し急速に進行した。下位運動ニューロンの変性病態はALSと考えられるが、ML合併の剖検例は希であり、ALSの病態を考える上でも貴重な例と思われた。

5

診断後半年目に、エダラボン投与後に高度脱水となり、急変した筋萎縮性側索硬化症の1例

○町田彩佳¹⁾、葛目大輔²⁾、森本優子²⁾、金星匡人²⁾、山崎正博²⁾

¹⁾ 社会医療法人近森会近森病院臨床研修部、²⁾ 社会医療法人近森会近森病院脳神経内科

【症例】76歳女性

【主訴】構音障害、右上肢脱力

【現病歴】2017年3月(死亡6か月前)、会話をしている時に呂律困難に気づいた。同時期より、固形物や水分の嚥下が困難になった。5月、100m歩くと息が切れるようになった。6月、右手で箸を使って食事を摂る事が困難になった。階段を上がる時に手すりを使ったり、立ち上がる時に大腿に手をついたりするようになった。7月、50m歩くと息が切れるようになり、眠気を自覚するようになった。数か月で42kgから36kgに体重が減少した。精査目的に入院となった。

【神経学的所見】構音障害、嚥下障害、舌萎縮及び繊維束攣縮を認めた。四肢に筋萎縮と筋力低下を認めた。また、下顎反射、四肢腱反射亢進、右Babinski徴候を認めた

【検査項目】生化学検査では特記事項なし。肺活量では%FVC 34.8%、動脈血液ガスではPO₂ 84.0Torr、PCO₂ 42.2Torr、HCO₃⁻ 28.7mEq/L。頭部MRIでは右前頭部に陳旧性脳挫傷の痕跡を認めたが、頸椎MRIでは異常は認めなかった。筋電図では、急性脱神経所見及び慢性脱神経所見を認めた。

【経過】これらの検査結果より、球麻痺型筋萎縮性側索硬化症(ALS)と診断した。本人に対して、ALSの病状説明を行い、その際、急変時DNARの方針となった。2017年8月より、ALSに対してエダラボン療法を開始した。主立った有害事象の出現なかったため、今後のエダラボン療法をかかりつけ医で継続する方針とし、当科を退院とした。当科退院2週間後の9月、食事摂取不良、高度脱水で当院を紹介受診となった。来院時、脱水による腎前性腎障害を認めたため、エダラボン投与は中止した。当科に入院し、補液で経過を見ていたが、入院第2病日に死亡した。

その後、ご家族から病理解剖の同意を得て、病理解剖を実施した。

6

パーキンソン病と筋萎縮性側索硬化症の合併例

和泉唯信¹⁾、松原知康²⁾、坂下泰浩²⁾、野寺裕之¹⁾、瓦井俊孝¹⁾、村山繁雄²⁾、梶 龍兒¹⁾

¹⁾ 徳島大学病院神経内科、²⁾ 東京都健康長寿医療センター神経病理

死亡時80歳女性。既往歴：右肺がん手術後、狭心症。家族歴：特記事項なし。現病歴：X年から右手のふるえが出現した。X+1年3月当科でパーキンソン病と診断し、レボドパ製剤を少量試みたが著変なかった。X+4年10月頃から左優位に上肢の筋力低下が出現した。さらに両上肢の筋力低下が進行し、左上肢遠位の筋萎縮、両上肢の腱反射の亢進を認め筋萎縮性側索硬化症(ALS)と診断した。X+5年5月には発声障害、構音障害が出現、同年7月には呼吸苦が出現、増悪した。同年7月29日に非侵襲的陽圧換気の導入目的で他院に入院した。同年12月には呼吸苦緩和のため麻薬も開始した。その後、内服不能となったので、X+6年2月4日からモルヒネ、ハロペリドールの経静脈的投与を開始し、十分な鎮静、鎮痛は得られた。その後は誤嚥性肺炎、尿路感染症、無石性胆嚢炎、カンジダ膣炎を発症したが、治療により改善した。開閉眼はあるものの、意思疎通は困難となり、X+7年10月12日に死亡した。神経病理所見では、上位・下位運動ニューロンの脱落を認め、TDP-43の蓄積も伴いALSに矛盾しない所見(Brettschneider stage 2, Nishihira分類 type 1)とともに、青斑核および黒質の脱色素を認め、BBAR Lewy stage 3程度の α -synucleinの広がりをも認めParkinson病の所見も認めた。両者に明らかな共存の所見は認めなかった。

当院では2007年から2017年までに徳島県在住である161名のALS患者を診断・治療した。そのうち6名でパーキンソニズムが合併していた。本例を含め4名で剖検を実施し3例でParkinson病との合併、1例で進行性核上性麻痺との合併を確認した。その他の2例では皮膚生検でsynuclein所見を認めた。徳島においてはALSとParkinson病の合併が多い可能性がある。

多発脳神経麻痺を呈した腺様嚢胞癌の一例

○古島朋美¹⁾、宮本由賀¹⁾、森田ゆかり¹⁾、大崎康史¹⁾、古谷博和¹⁾、井口みつこ²⁾、戸井 慎²⁾、濱田史泰³⁾、青井二郎⁴⁾

高知大学脳神経内科¹⁾、高知大学病理診断部²⁾、高知大学脳神経外科³⁾、高知大学耳鼻咽喉科⁴⁾

【症例】52歳男性

【主訴】右顔面麻痺、右顔面～耳介周囲の疼痛

【現病歴】2016年5月に右眼瞼下垂、外耳道の感覚鈍麻、耳介周囲の疼痛が出現し、A病院を受診。精査のため髄液検査を行ったが正常範囲であり、右顔面神経麻痺の診断でステロイドパルス治療を受けたが、改善はみられなかった。その後も数カ所の病院を受診したが、原因は特定されなかった。2017年7月に再度A病院で免疫グロブリン大量療法を行ったが、効果はみられなかった。症状は緩徐進行性で、2017年12月に当院歯科口腔外科に紹介となった際には右三叉神経第2,3枝領域および右大耳介神経領域に知覚鈍麻が認められ、2018年3月頃からは右顔面～頭頂部の異常知覚が出現し、右開瞼が困難となり復視が出現、嚥下障害も出現してきたため、A病院を再診し、4月に当科紹介入院となった。

【既往歴】特記事項なし

【神経所見】右多発脳神経障害Ⅱ・Ⅲ・Ⅳ・Ⅴ1, 2, 3・Ⅵ・Ⅶ・Ⅷ・Ⅸ・Ⅹ・ⅩⅡを認めた。

【検査所見】末梢血に異常なし。CEAやSCC、sIL-2Rなど腫瘍マーカー、膠原病マーカー陰性。髄液検査では蛋白74mg/dLと上昇あり。細胞診で悪性所見なし。造影MRIで右外側翼突筋、下顎骨周囲から右海綿静脈洞近傍、乳突蜂巣に造影される病変あり。FDG-PETにて右翼口蓋窩～右上咽頭側壁から隣接する軟部組織にかけて進展する集積あり。

【経過】生検組織は、細胞質の狭い類円形細胞が小胞巣状、篩状増殖を示して結合織の中に浸潤。末梢神経線維に沿うような分布、腺腔形成傾向がみられた。腫瘍細胞はAE1/3(+)、CK7(+)/CK20(-)、c-kit(+)を示し、CD20、CD3、chromogranin A、synaptophysin、CD56、CD30、PLAPは陰性であった。上記生検結果より腺様嚢胞癌と診断した。

【考察】多発脳神経麻痺を呈した腺様嚢胞癌の一例を経験した。

8

筋病理と自己抗体が合致しない「臨床診断：多発性筋炎」の1例

○西村広健¹⁾、松野岳志¹⁾、赤木貴彦²⁾、森谷卓也¹⁾

¹⁾川崎医科大学病理学、²⁾川崎医科大学リウマチ膠原病学

54歳女性、16年前に関節リウマチと診断(抗リウマチ薬副作用でPSL5mg未満で自己調節)。1年前に全身性紅斑でPSL10mgの治療歴あり(詳細不明)。5ヶ月前から進行性の頸部・四肢筋力低下(下肢優位)を示しサルコペニアとしてリハビリするも改善なし。1ヶ月前にCK上昇(正常範囲内での上昇)を指摘、筋力低下も進行。関節炎、皮疹や機械工の手・爪周囲紅斑なし。筋電図：安静時に線維自発電位、随意収縮時に低位振幅電位あり。MRI：大腰筋、恥骨筋、殿筋、脊柱起立筋、大腿筋群にSTIR高信号域。間質性肺炎なし。WBC 3810/ μ L、CK 139U/L、CRP 0.05mg/dL。抗核抗体FA 80倍、RNP 陽性(71.1U/mL)、セントロメア陽性(27+)、CCP弱陽性(13+)、その他陰性(抗ds-DNA、Sm、SSA/B、Scl-70、APS関連、ANCA、RF、Jo-1、ARS、MDA5、Mi-2、TIF1- γ)。SRP、HMGR、M2未検。全身精査で腫瘍なし。

筋病理では、一部の筋束でperifascicular atrophy様の所見あり、壊死・食筋現象・再生を含めた変性が散在性にみられ一部はperifascicular necrotizing myopathy様の所見。一部の筋束では核周囲の空胞変化が多くみられ、TIF1- γ 陽性例様の所見。真のPMの像やRVなし。MHC class Iは一部淡く陽性、MxAは筋線維陰性であるが小血管の陽性所見あり。

各種自己抗体と筋病理の関連が注目されており、TIF1- γ やARS抗体陽性例では特徴的な筋病理像が報告されているが、筋病理と自己抗体を含めた臨床像が合致しない症例がある。本例ではDMを思わせる像があるが臨床像が合わなかった。筋炎の診断においては免疫介在性壊死性ミオパチー診断に必要な自己抗体が未だ保険収載されない点も課題である。

小脳変性症の1剖検例

○西村広健¹⁾、稲吉貴絵¹⁾、大澤 裕²⁾、砂田芳秀²⁾、森谷卓也¹⁾

¹⁾川崎医科大学病理学、²⁾川崎医科大学神経内科学

83歳男性、30年以上前に左小脳出血、16年前に左小脳出血を指摘された。当時の血圧は不明だが内服治療でコントロール良好。9年前にCCAの可能性を指摘、当時の所見としては、歩くと左へ曲がる、断続性言語、指鼻試験/踵膝試験で左優位の異常あり、ふらつきが強い、進行性の小脳失調あるが小脳出血だけでは説明がつかない、などがある。ADL：車椅子で自身で移乗可能、日常生活は自力で行いトイレはポータブル、立位困難で動くときは這いずる状態。脳血流SPECT(eZIS)では左側優位に小脳の血流低下が目立つ。MRIでは小脳萎縮が目立つが脳幹の変化に乏しい。家族歴特記事項無し、大酒家。経過中、大動脈狭窄症を来し、状態悪化により死亡。遺伝子検索未施行(剖検時に一部凍結保存)。

【剖検所見】肉眼的には虫部を含めた小脳萎縮あり、左小脳半球(歯状核近傍)に褐色調変化を示す部位があり(出血後変化)、一部虫部にもみられた。脳幹、大脳に著しい病変は明らかではない。組織学的にはプルキンエ細胞脱落/ベルグマンガリア増加が目立ち、トルペドや突起変化あり。顆粒細胞も脱落傾向。病変は虫部に強く、出血の無い右半球は軽い。出血後変化のある左半球では、出血部から離れた部位にも病変はある。歯状核は保たれる傾向、小脳脚や下オリーブ核は比較的保たれる。変性病変は小脳にほぼ限局。MSAを示唆する病変はGCI含め無し。1C2、ユビキチン、p62陽性封入体無し。halo-like amorphous material無し。剖検所見を含めて悪性腫瘍無し。その他、被殻にラクナ梗塞/微小出血あり、胸髄は萎縮傾向。

小脳、特にプルキンエ細胞主体の病変を示し、出血後変化が加わっているが、CCA、SCA6の可能性もある。虫部に強く半球に軽い変化を示すものの虫部に出血病変もあり、判断に苦慮する。飲酒歴もある。変性による病変と考えてよいかご意見を伺いたい。

地方にて生前高齢者ブレインバンクに登録していた前頭側頭型認知症の1例

○鎌田正紀¹⁾、松原知康⁴⁾、土居智和²⁾、川北梨愛²⁾、青江真吾²⁾、野中和香子²⁾、国土曜平¹⁾、高田忠幸²⁾、久米広大²⁾、串田吉生³⁾、村山繁雄⁴⁾

¹⁾香川大学医学部神経難病講座、²⁾香川大学消化器神経内科、³⁾香川大学病理診断科・病理部、

⁴⁾東京都健康長寿医療センター神経病理・高齢者ブレインバンク

【症例】死亡時 69歳 男性

【主訴】行動異常

【現病歴】59歳頃から病院の受診日を間違えることがあった。その後、服の着脱、買い物なども困難になってきたため、60歳時、妹とともに近医脳神経外科初診。幼い印象で、失行失認を認めた。運動機能は問題なかった。長谷川式簡易認知症スケール8点。アルツハイマー病の診断でドネペジル開始。その後尿便失禁が増加。61歳時には会話は困難となり、麻痺はないが、自ら動こうとせず、常時、臥床している状態となった。62歳時、食事の自己摂取困難。65歳時、高齢者ブレインバンク登録希望のため、当院紹介受診。

【既往歴】糖尿病

【家族歴】父：悪性腫瘍 母：認知症 妹2人：健在

【職業】郵便局勤務

【神経学的所見】

会話は成立せず常時歯軋りをしている。脳神経系では軽度の嚥下障害を認める以外異常なし。運動系では明らかな麻痺なく、錐体外路症状、失調なし。四肢腱反射は異常なく、Babinski徴候は陰性で、両側把握反射を認めた。感覚は評価不可能。

【検査所見】頭部MRIにて前頭葉優位の著明な萎縮を認める。

【経過】施設に入所し介護を受けていたが、2か月に1回の頻度で外来にて状態確認を行っていた。症状の進行とともに、食事摂取量の減少が認められ、尿路感染症、誤嚥性肺炎を繰り返すようになった。最終的に誤嚥性肺炎で死亡(全経過10年)。

【神経病理学的所見】脳重1090g。肉眼的に前頭葉、側頭葉に高度の萎縮を認めた。組織学的には同部位に高度のグリオシスを認め、抗リン酸化TDP-43抗体免疫染色では皮質表層優位に細胞質内陽性所見、核内陽性所見を認めた。

【考察】施設入所中であつたが、定期的な診察や施設と密に連絡を取ることで、大学病院での剖検は比較的スムーズに行うことができた。解剖費用については本来なら外部委託の場合、約30万必要であるが、重要症例における解剖料免除制度を利用し、搬送費は高齢者ブレインバンクに負担していただいた。