症状は改善したが，再度，意識障害，頭蓋内圧亢進症状，頭部MRI FLAIR像で右大脳半球白質に広範な高信号性変化がみられ，髄液総蛋白は530mg/dlと著明に上昇．デキサメサゾン大量投与により症状および脳画像所見は改善した．患者は治療後1年以上，症状の再発はない．

【問題点】

1．病初期のステロイド反応性髄膜脳症と考えた病態はCAA-affected fragile vesselsからの微小出血（microbleed）とくも膜下出血でよいのか．

2．くも膜下腔の血管周囲への軽度の細胞浸潤はくも膜下出血への反応性変化か，またはCAA-related isolated cerebral angiitisか．

3．脳室腹腔シャント術後の右大脳半球を中心とする白質病変はCAA-related reversible leukoencephalopathyまたはleukoencephalopathy in hemorrhagic CAAと呼ばれている病態考えてよいのか．

7 家族性アミロイドポリニューロパチーにおける神経周囲組織と心臓刺激伝達系へのアミロイド沈着

巻淵 隆夫・鈴木 隆*・福原 信義*
国立病院機構さいがた病院臨床研究部
厚生連上越総合病院神経内科*

【臨床所見】死亡時50歳，男性．長野県小谷村出身．4人兄弟で長男（52歳で死亡），次男（49歳で死亡），三男（本人）が家族性アミロイドポリニューロパチー（以下，FAPと略）に罹患．

36歳（1993年）より両下肢の痛み，しびれ，便秘下痢の繰り返しで発症．同年，信州大学にて，軽度の巨舌，下肢の解離性感覚障害，腹壁脂肪吸引でアミロイド沈着，遺伝子検査でトランスサイレチンVal30Met変異を認め，FAPと診断．1998年さいがた病院入院し，四肢弛緩性麻痺，筋萎縮，鶏歩，深部反射減弱，四肢表在覚深部覚低下，自己導尿，排便感覚消失，陰萎，肝機能障害を認めた．2004年より上越総合病院を受診したが，心不全，急性肺水腫，発作性心房細動，発作性心房粗動にて恒久ペースメーカー植え込み術施行．角膜びらん，横行結腸潰瘍，甲状腺機能低下，腎機能障害も合併．全経過14年，慢性腎不全で死亡．

【病理所見】全身の諸臓器にアミロイドに沈着を認め，特に腓腹神経は著明な神経線維の消失とアミロイドの顆粒状蓄積を認めた．太陽神経節，後根神経節の結合織にもアミロイドは沈着しているが，神経節細胞の減少はない．中枢神経系では硬膜，軟膜，軟膜血管，脊髄歯状靱帯，脈絡叢にアミロイド沈着を認めるが，神経組織内にはアミロイドは認めない．

心肥大（490g），洞房結節，房室結節，心筋にアミロイド沈着．神経原性筋萎縮，睾丸萎縮を認める．

アミロイドはprealbumin（transthyretin）抗体（MONOSAN PSX1034）の免疫染色で陽性．

【問題点】神経周囲組織と心臓刺激伝達系へのアミロイド沈着と臨床症状の関連．

8 小脳にKuru斑を認めたコドン232変異クロイツフェルトヤコブ病の1例

清水 宏・山田 光則・松原 奈絵*
高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
国立病院機構西新潟中央病院神経内科*

症例は死亡時，73歳，男性．家族歴：類症なし．X年2月（69歳11ヶ月）漢字が書けなくなり，3月新聞を読まなくなった．4月独力で着衣困難．6月近医を受診，失算・失書・構成失行を認め，HDS-R 20点，頭部MRIでは左前頭葉・両側後頭葉皮質と両側視床にDWI高信号域あり．孤発性CJDが疑われた．11月大学病院で精査．痴呆高度，MMSE 12点，頭部MRIでは大脳皮質広範，及び視床にDWI高信号域を認めたが，大脳萎縮は認めなかった．髄液14-3-3蛋白（＋），プリオン蛋白遺伝子解析：コドン129 Met/Met，コドン219 Glu/Glu，コドン232 Met/Arg．コドン232変異家族性CJDと診断．X＋1年4月経管栄養．5月四肢にミオクローヌスが出現（発症15ヶ月）．X＋2年無動性無言．誤嚥性肺炎を繰り返した．8

月脳波でPSD出現（発症30ヶ月）．X＋3年3月頸部の蜂窩織炎にDICを併発し死亡，全経過37ヶ月．

【病理所見】脳重900g，大脳・脳幹・小脳に高度の萎縮を認め，割面では視床内側部の粗鬆化が顕著．組織学的には，大脳皮質びまん性に，神経細胞脱落・グリオーシス・海綿状変化を認めたが，古典的CJDと比べその程度は軽かった．視床背内側核・前腹側核で神経細胞脱落高度．小脳でプルキンエ細胞が中等度脱落し，分子層主体に少数ながらKuru斑を認めた．プリオン蛋白免疫染色では，大脳皮質では空胞周囲に粗く陽性像を認め，小脳では斑状の沈着が豊富に認められた．ウェスタンブロットは現在施行中．

【問題点】コドン232変異CJDは10数例の既報告例がある．その病理像は古典的CJD類似のものから，より大脳皮質病変が軽いものまで多様であるが，小脳Kuru斑や，豊富な斑状のプリオン蛋白の沈着はこれまで記載がなく本例の特徴と考えられた．

9　頭痛と進行性の失語で発症し脳生検にてADEMと考えられた1例

大原　慎司・腰原　啓史・岡野　友美
北澤　和夫*・樋口佳代子**
国立病院機構中信松本病院神経内科
相沢病院脳神経外科*
同　病理検査科**

症例は既往歴，家族歴のない51歳女性．本年7月上旬より頭痛，物が見えにくいと訴えるようになった．感冒症状の前駆はなし．次第に言葉が出にくくなり，症状がうまく伝えられなくなったので，自分で車を運転して近医を受診し当院に紹介された．一般身体所見には著変なし．神経学的に，意識は清明．髄膜刺激徴候なし．日常生活動作は自立しており，簡単な口頭指示への従命は可能であるが，運動優位の混合性の失語を認めた．右の視野障害が疑われた（了解不良にて検査困難）．脳神経系では右顔面麻痺を認めた．四肢に明らかな運動麻痺や協調運動障害はなく，歩行は正常．病的反射や膀胱直腸障害はなかった．

入院時の検査所見では，血液一般生化学は正常．感染源，リンパ腫を含む悪性腫瘍の検索および膠原病のスクリーニングは陰性であった．髄液は蛋白46mg，細胞28mm3（単核球），髄液細胞診class 2，ミエリン塩基性蛋白，オリゴクロナルバンド陰性．脳の画像検査で，左前側頭葉の皮髄境界と皮質下白質および脳幹の辺縁部にMRI-T2とFlair画像で高信号の病変を認めた．Gd増強効果はなし．脳血流シンチでは，左の前側頭葉の脳表部に集積低下を認めた．脳波は左優位に徐波が散見．

入院後，右顔面の部分痙攣を認め，抗痙攣剤を開始した．8月22日に左側頭葉より開頭生検を施行．失語の増悪に対して，生検直前よりステロイド治療を開始した．現在も内服中であり，失語，視野障害および画像所見の著明な改善を認めている．

【生検組織所見】髄膜と大脳皮質の小血管周囲に軽度のリンパ球浸潤が認められた．皮質深層では反応性アストロサイトの出現をみるが，神経細胞の脱落は明らかではなかった．皮質下の白質では，小血管周囲のリンパ球浸潤とその周囲の髄鞘の淡明化が散見された．さらに髄鞘の脱落とともに基質が疎しょう化して，反応性アストロサイトとミクログリアの増生を伴った境界明瞭な病変も認められた．これらの部位では軸索は比較的良く保たれていた．貪食細胞の出現は目立たなかった．免疫染色で，血管周囲に浸潤するリンパ球にはCD3, CD20に陽性の細胞が散見された．

【問題点】時間的な多発性がなく，症状と画像所見の改善にステロイドが有効であったことから，臨床的にはADEMと考えた．生検組織所見からADEMと診断して良いか，また多発性硬化症との組織学的な異同につきご教示ください．

Ⅱ．特　別　講　演

MRIで脳腫瘍をみる

新潟大学脳研究所脳神経外科学分野
藤　井　幸　彦