

3 神経症状にて発症し、剖検にて診断された intravascular lymphoma の1例

信澤 純人・横尾 英明・佐々木 惇
中里 洋一・田中 健佑*・小倉 秀充*
伊藤 秀明**

群馬大学大学院医学系研究科病態病理学
前橋赤十字病院内科*
同 病理**

症例は73歳、男性。某年12月末より、感冒症状、歩行時のふらつき、失見当識と失語が見られた。翌年1月2日、脳MRI上FLAIRで高信号を認め、脳梗塞の診断で加療されたが、症状は徐々に悪化した。画像所見からは急性散在性脳脊髄炎を疑い、1月12日よりステロイドパルスを施行した。一時的な症状の改善が見られたが、その後歩行障害、意識障害が進行し、精神症状が出現した。来院時、LDH、フェリチン、可溶性IL-2Rが軽度高値であり、経過中にいずれも上昇を認めたため血管内リンパ腫が疑われた。骨髄穿刺、皮膚生検を施行したが確定診断は得られなかった。FDG-PETにて両側副腎に集積を認めたため、右副腎の針生検行ったところ悪性リンパ腫に相当する所見が得られた。4月7日より呼吸状態が悪化し、4月9日に永眠された。全経過は約4ヶ月であった。

【神経病理所見】脳重1655g。左右の大脳半球は高度に腫脹し、脳回の扁平化、脳溝の狭小化を認めた。大脳および小脳の皮質、白質に軟化巣が多発していた。軟化巣の大きさや時相はさまざまであった。大脳の半円卵中心にはびまん性髄鞘淡明化があり、その中に境界明瞭な梗塞巣が形成されていた。小脳半球では上小脳動脈領域遠位部に病変が強調されていた。小血管内には大型の異型リンパ球が確認され、免疫組織化学的検索では、CD20、CD79aおよびCD5に陽性で、CD3およびCD10に陰性であった。腫瘍形成は認められなかった。

【一般病理所見】殆ど全ての臓器で、小血管内に大型の異型リンパ球が確認された。血管外に浸潤し、腫瘍を形成していたのは両側副腎のみであった。骨髄では血球貪食像が見られた。前立腺には偶発癌が認められた。

【問題点】大脳白質のびまん性淡明化の成因、小脳半球の病変分布が問題点である。

4 経過15年の大脳皮質基底核変性症の1剖検例

岡崎 健一・豊島 靖子・出塚 次郎*
高橋 均

新潟大学脳研究所病理学分野
小千谷さくら病院神経内科*

症例は78歳、女性。

【病歴】63歳春頃、ボタンかけなど左手が不自由になった。同年10月、頭部MRIなどより多発性脳梗塞を指摘された。65歳、徐々に症状が増悪し、右手も不自由になり、書字が不可能になった。66歳5月、近くの神経内科を受診。パーキンソン病を疑われ、抗パーキンソン病薬を投与されたが効果はなかった。頭部CTで頭頂葉萎縮の左右差を指摘された。同年12月、新潟大学神経内科で大脳皮質基底核変性症(CBD)と診断。67歳、車椅子生活になり、リハビリ目的に西小千谷病院神経内科に入院。臨床所見として、HDS-R 23/30、肢節運動失行、眼球運動上転制限、仮面様顔貌、小声、頸部・上肢の固縮、排尿障害、Snout reflexあり。68歳、指示に従うことができなくなった。胃瘻造設術、気管切開術を施行されたが全身状態は比較的安定。73歳、寝たきり。75歳、頭部MRIでは脳萎縮の進行と脳室拡大あり。徐々に全身状態が悪化し、78歳、死亡。

【病理所見】肉眼所見では、新鮮時脳重885g、前頭・頭頂葉に萎縮あり。剖面では、側脳室拡大あり。皮質、白質、淡蒼球の色調変化、白質のゼラチン様変化あり。脳幹では、黒質、青斑核の色調低下あり。顕微鏡所見では、中心前・後回、帯状回、淡蒼球、黒質を主にneuronal lossとgliosisがあり、皮質に多数のballooned neuronあり。Gallyas-Braak染色でastrocytic plaqueなどの多数の嗜銀性構造物陽性。白質はmyelin palerだが、gliosisは軽度で、粗鬆化した状態。病理学的診断はCBD。

【問題点】本疾患は平均罹病期間6年と言われており、15年を経過した本例は貴重と考えられ

た。本例は、従来述べられているような病変の他に、白質の変性の程度が強く、二次的な変性の他に、一次的な変性も推測された。

5 10年間下位運動ニューロン症状のみを呈したALSの1剖検例

西平 靖・譚 春鳳・河内 泉*
高橋 均

新潟大学脳研究所病理学分野
同 神経内科*

症例は72歳、男性。63歳時、左手の握力低下。64歳、家族より呂律が回っていないと指摘され、近医受診するも確定診断に至らず。68歳時右手握力低下、階段昇降の困難感を自覚。69歳時長距離歩行ができなくなる。70歳大学にて精査、傍腫瘍性症候群、多巣性運動ニューロパチーは否定的、ALSとしては8年の経過で下位運動ニューロン症状のみで非典型的であり、Brachial amyotrophic diplesiaと診断。71歳時、腸痿造設、72歳、痰詰まりで呼吸状態悪化、死亡。全経過約10年。痴呆なし。

【組織所見】脳重1230g。肉眼上、脊髓全長及び前根は軽度に萎縮。中心前回は保たれていた。組織学的に、脊髓前角に明らかな神経細胞の脱落は認められ、頸髄で強い。脳幹運動神経細胞の脱落は軽度のみ。加えて、残存下位運動ニューロンの胞体内に、Bunina小体は多数出現、ユビキチン/TDP-43陽性封入体はわずかに認められた。一方、Betz巨細胞は比較的保たれていたが、マクロファージの集簇像はごく少数ながら認められた。脊髓側索及び前索にSudan III陽性顆粒がごく少数出現。加えて、側頭極、ambiens gyrus及びCA1-subiculumに神経細胞の脱落が観察され、海馬歯状回顆粒細胞にユビキチン/TDP-43陽性封入体の出現を認めた。

【考察】下位運動ニューロン（主に上肢）症状を主体として進行し、人工呼吸器未使用で約10年経過で死亡したALSの1剖検例を報告した。ALSの長期生存例は現在まで数例報告されており（Iwanaga K et al., 1997; Tsuchiya K et al.,

2004）、いずれも下位運動ニューロンの変性が主体であった。一方、本例に認められた側頭葉の所見は、これらの症例では報告されていない。本例を加え、これらの下位運動ニューロン変性優位の長期生存例は、ALSの広いスペクトラムの中で特殊な一群として存在しているものと考えられた。

6 ステロイド反応性髄膜脳症で発症し、交通性水頭症に陥り、脳室腹腔シャント術後広範な白質脳症を呈した脳アミロイドアンギオパチー (cerebral amyloid angiopathy: CAA) の69歳女性例

町田香津子・下島 吉雄・内藤 康介
東城 加奈・五野 貴久・池田 修一
草野 義和*・浅野 功治**
石井 恵子**・佐野 健司**

信州大学脳神経内科、リウマチ・
膠原病内科
同 脳神経外科*
同 臨床検査部病理**

【臨床経過】症例は69歳、女性。64歳時に左前頭葉皮質下出血の既往あり、軽度の右不全片麻痺と運動性失語を後遺したがADLは自立。69歳時、転倒した約1ヵ月後から運動性失語が増悪し、頭部CTでは左側頭葉に軽度の腫脹性変化、頭部MRI FLAIR像では脳溝に高信号性変化が認められ当科へ入院。その後右片麻痺、意識・見当識障害が出現し、髄液検査では細胞数の軽度上昇と総蛋白294mg/dlと上昇がみられた。造影MRIで左大脳半球の髄膜の増強効果がみられ、髄膜脳症の診断でデキサメサゾンを投与。症状は改善し、自立歩行、自力経口摂取も可能となった。その後、見当識障害、歩行障害などが出現し、原因は水頭症と診断。脳室腹腔シャント術及び右後頭葉から脳生検を施行。

HE染色では皮質内に微小出血が多発しており、くも膜下腔の血管壁へ軽度の炎症細胞浸潤が見られた。コンゴローッド染色では多数の血管壁にアミロイド沈着を認め、免疫染色ではAβ陽性であり、Aβ型CAAと診断。シャント術後、一過性に