

Nageotte's residual noduleが見られた。小脳では歯状核にグルモース変性が見られたが、神経細胞の脱落は目立たず、歯状核門などにグリオーシスが認められた。小脳皮質はほぼ保たれていた。橋核、下オリブ核の変性は目立たなかった。赤核では神経細胞の脱落は目立たないが軽度のグリオーシスが見られた。黒質では神経細胞脱落があり、グリオーシスとフリーメラニンが認められた。淡蒼球では外節のグリオーシスが見られ、視床下核では神経細胞の高度な減少とグリオーシスが認められた。大脳皮質の変性は見られなかった。骨格筋には横紋筋融解症と神経原性筋萎縮の所見が見られた。橋核、歯状核には1C2抗体陽性の核内封入体が認められた。舌下神経核神経細胞、脊髄前角細胞、後根神経節細胞には、核内または胞体に顆粒状の1C2抗体陽性像が認められた。

【遺伝子検索結果】染色体14q32.1のATXN3 (*Mjd1*)に77CAGリピートを認めたため、MJD/SCA3と確定診断された。

【問題点】遺伝子検索にてMJD/SCA3と診断された剖検例である。脊髄前角細胞の高度な脱落、脊髄小脳求心系および後索路系の変性が見られたが、従来の報告例に比べて橋小脳求心系の変性がほとんど目立たなかった。

4 ポリオ罹患66年後、新たに四肢麻痺、球麻痺様症状が発現した1剖検例

小阪 崇幸・付 永娟・豊島 靖子
黒羽 泰子*・長谷川有香*・谷 卓*
松原 奈絵*・小池 亮子*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学講座
国立病院機構西新潟中央病院*

症例は77歳、男性。1歳時にポリオに罹患。以後、右足を引きずって歩く。67歳時、歩行障害が進行し、両手の筋力低下および両腕の挙上困難も出現したため某病院神経内科を受診したところ、ポストポリオ症候群と診断された。68歳時、介助歩行となる。以後も症状は徐々に進行。誤嚥性肺炎を繰り返すようになり、76歳時には気管切開術、胃瘻造設術を施行された。死亡7ヶ月前の神

経学的所見としては、意識清明で、首振りや口パクにてコミュニケーションは可能。挺舌良好で舌萎縮なし。眼球運動制限や眼振なし。ベット上全介助で、全身の筋力低下(徒手筋力試験では上下肢とも2程度)、筋萎縮が認められた。外観上、右下肢が対側と比べ数cm短く、右股関節は外旋位拘縮。深部腱反射は消失、病的反射なし。排尿障害なし。血液ガスにて pCO_2 が66 mmHgと高値。3ヵ月後には両下肢および左上肢は完全麻痺となった。その後、 CO_2 の貯留が進行し、呼吸状態悪化により永眠。臨床的には、ポストポリオ症候群や筋萎縮性側索硬化症が疑われ病理解剖となった。病理学的には、右腰仙髄前角にて高度の神経細胞脱落を伴うglial scarが認められ、同部位のneuropilはsynaptophysin染色にて染色性が消失。これらは陳旧性ポリオ病変と考えて矛盾のない組織所見だった。加えて、左腰髄にも大きさは異なるものの同様の病変が認められ、運動野ではBetz細胞脱落およびグリオーシスを軽度ながら認めた。これらの変化がポリオを罹患し76年の長期経過に伴い出現した組織変化なのか興味深い。ちなみに、脳幹運動神経諸核や脊髄前角において、ALSの際に認められるBunina小体やTDP43陽性封入体は認められなかった。付随的な病理学的所見として、subclinicalなPD病変、etiology不明の筋炎を認め、臨床経過に何らかの修飾をもたらしたと考えられた。

5 椎骨脳底動脈系に線維筋異形成症をきたし、くも膜下出血を発症した全身性エリテマトーデスの1女児例

岡崎 健一・柿田 明美・大野 秀子*
西平 靖・小池 俊朗*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
燕労災病院脳神経外科*

症例は13歳の女児。3年前から全身性エリテマトーデス(SLE)として、近医で治療されていた。早朝、自宅のトイレで倒れているところを家人が発見し、燕労災病院に救急搬送された。搬送中に心肺停止し、救急外来で気管挿管、心マッサ

ージを施行したところ、心拍は再開したが、自発呼吸は回復せず、人工呼吸器を装着した。意識レベルは Japan Coma Scale で 300、瞳孔は散大し、対光反射は消失していた。頭部 CT では、くも膜下出血 (SAH) の所見を認めた。3D-CT angiography では、出血源は不明で、椎骨脳底動脈系の描出が不良であった。意識の回復はなく、同日深夜、心停止し、死亡が確認された。

【剖検所見】外表では、頬部に蝶形紅斑を認めた。脳重は 1,390 g。大脳は全体に腫脹し、小脳扁桃ヘルニアを認めた。脳幹部のくも膜下腔を中心に、両側のシルビウス裂から馬尾にかけてくも膜下出血を認めた。断面では脳実質に血腫を認めなかった。組織学的には、両側の椎骨動脈と脳底動脈に、内膜肥厚による内腔狭窄、途絶した弾性板や菲薄化した中・外膜、血管壁の瘤状変化を認めた。これらの変化には、動脈硬化や炎症性反応を伴わず、線維筋異形成症 (FMD) と考えられた。出血点の特定には至らなかったが、一部の動脈壁内にヘモジデリンの沈着、新鮮な出血、炎症細胞浸潤を認め、この近傍で出血したものと推測された。内臓器では、両側の腎動脈に FMD を、脾臓や膵臓などの血管に、onion-skin lesion や血管炎を認めた。

【問題点】SLE における主な血管病変は、中から小動脈以下の血管に見られる血管炎とされている。大血管では、閉塞性病変が認められることがあり、FMD はその原因の 1 つである可能性が指摘されている。FMD では、その組織学的変化の特徴から、脳梗塞や脳動脈瘤を引き起こすことが知られているが、頻度は劣るものの脳出血を起こすこともあると報告されている。一方、SLE 患者における SAH の発症率は、近年の報告によれば稀ではなく、血管造影で確認された動脈瘤の多くは、嚢状であった。本例は、SLE に関連した血管病変として FMD が椎骨脳底動脈に発生し、そこからくも膜下出血をきたした稀な 1 例と考えた。

6 急速に進行し、静脈性出血性脳梗塞を起こした血管内リンパ腫症 (IVL) の 70 歳男性剖検例

日根野晃代・加藤 修明・東城 加奈
下島 恭弘・遠藤 真紀*・中山 淳**
小柳 清光***・池田 修一

信州大学医学部脳神経内科, リウマチ・膠原病内科

信州大学医学部附属病院臨床検査部*

信州大学大学院医学系研究科分子病理学分野**

信州大学医学部神経難病学講座***

症例は死亡時 70 歳、男性。200X 年 6 月中旬から両下肢に軽度の脱力出現。同月下旬に記憶障害出現し、前医入院。見当識障害、失禁、失調性歩行を認め、脳 MRI 上両側頭頂葉、左側脳室内側に散在する多発病変を認めた。多発性脳梗塞が疑われ抗凝固療法を開始したが症状は進行し、7 月 4 日には歩行不能となった。また暴言を吐くなど問題行動も目立つようになった。脳 MRI で病変の増大を認め、急性散在性脳脊髄炎の可能性も考え、ステロイドパルス療法を施行したが、症状の改善は認めず画像でも病変が増大した。7 月 16 日当科転院。急速に進行する運動障害、意識障害から、血管内リンパ腫症を疑った。血液検査では LDH 263 IU/l, sIL-2R 445U/ml と軽度上昇。骨髄生検・皮膚生検では腫瘍細胞は認めなかった。PET では明らかな集積なく、脳生検は全身状態が不良であり家族からの同意も得られず施行出来なかった。7 月 22 日には左半身の痙攣を認め、症候性てんかんと考えバルプロ酸 Na を開始した。意識障害が進行し 8 月 3 日には深昏睡となった。8 月 15 日心肺停止となり、死亡確認。全経過 3 ヶ月。

【病理所見】(脳のみ解剖)：脳重 1435g。右大脳半球は腫大し、右から左への帯状回ヘルニアがみられた。右前頭葉や後頭葉では時期の異なる静脈性出血性梗塞巣を多数認め、一部動脈性梗塞巣もみられた。梗塞巣周囲には腫瘍細胞で充満した静脈・動脈が多数みられた。腫瘍細胞は血管壁に浸潤する傾向を示し、壁構造の破壊像を認めた。腫瘍細胞は CD20 陽性で、多数の分裂像がみられた。