

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。

【問題点】IVLの神経系では腫瘍塞栓による貧血性梗塞巣の報告が多数みられるが、脳出血の報告例は極めて少ない。本症例は腫瘍塞栓もみられたが、腫瘍細胞の血管壁浸潤性と壁破壊像があり、これが出血性梗塞の要因になったと考えられた。IVLは症例毎に腫瘍細胞の特質は異なり、本例では強い血管障害機構の備わった分子病態が存在したと考えられた。

7 Newly Designed Device for obtaining "Column Specimen" in Microscopic Open Surgery

黒岩 正文・新田 純平・後藤 哲哉
小林 聡

小林脳神経外科病院

【緒言】我々がopen biopsyの際に用いている“Column specimen”で、興味深い組織所見が認められたため報告する。

症例は82歳、男性。約2カ月前より急速に進行する構音障害と認知症状を主訴に受診。左前頭-頭頂葉深部白質にGdにて辺縁不正な径約5cmのring enhanced lesionを認めた。massの一部がeloquent lesionである事、本人のKPSが低い事を考慮し、open biopsyを計画した。左頭頂部に3cm×3cmの開頭を設け、エコーガイド下にsulciを避けて薄いプラスチックの円筒を回転させながら脳表から病変に挿入し、円柱状の検体“Column specimen”を得た。

【組織所見】Glioblastoma。脳表から深部白質に向かって、不明瞭な腫瘍境界を形成しながら、徐々にgradeがⅡ→Ⅲ→Ⅳと上がっていた。

【考察】これまでの腫瘍鉗子による生検では、得られる献体の一つ一つは小さく、確定診断が得られないことがあるだけでなく、摘出した検体が本当に病変の中心かどうか分からない。周囲の組織を含め病変部を一塊で得られれば、組織学的診断だけでなく、浸潤の程度なども確認出来る。“Column specimen”は土壌採取のためのボーリングと同じ要領で行う。十分な検体量を確保できるとともに、脳表から病変までの連続した組織の

観察が可能である。

8 20年以上の経過を経た後増大し、多彩な病理組織像を呈した30歳女性にてんかん原性右前頭葉腫瘍

鈴木 文・堀口 桂志*・横尾 英明
中里 洋一・本徳 浩二*・佐藤 晃之*
赤尾 法彦*・好本 裕平*

群馬大学大学院医学系研究科
病態病理学
同 脳神経外科学*

症例は30歳、女性。6歳時からてんかん発作があり、10歳時に脳腫瘍を指摘されていた。様々な医療機関を受診したが、腫瘍が増大しないこと、運動野に近いことから薬物で痙攣のコントロールをしながら保存的に診ていた。21歳の時点では、頭部CT・MRIで右前頭葉皮質、運動前野を主座に40×25×24mm大の腫瘍陰影を認めたが、造影効果はなかった。その後腫瘍は増大せず経過していたが、30歳時にてんかんの頻度増加と頭痛、左半身麻痺が出現した。頭部MRIでは腫瘍は55×40×41mmと増大を認め、増大部分はring-likeな造影効果を示していた。約3ヶ月後、開頭腫瘍亜全摘出術を行った。

【病理所見】造影効果の乏しい部分は、赤茶色で血管に富まず柔らかい腫瘍であった。造影された部分は、黄色嚢胞状で内部に嚢胞液を容れていた。組織学的に前者はPXA様、DNT様の像、後者はpilocytic astrocytoma様の像を示した。PXA様の部分では、突起を有し多形性に富む腫瘍細胞がびまん性に増殖し、xanthic cellを混じていた。連続して、そのような腫瘍細胞間に類円形核と明るい胞体をもつオリゴデンドロサイト様の腫瘍細胞が混在する領域や、腫瘍細胞の突起が血管周囲に集まる領域、粘液様基質を容れた微小嚢胞が形成される領域があり、多彩であった。DNT様の部分では、オリゴ様小型細胞の肺胞様構造形成や神経細胞の巻き込みがみられたが、腫瘍細胞の核の大小不同が目立った。Pilocytic astrocytoma様の部分ではbiphasic patternやアーケード状の血管増殖、変性構造物が観察された。MIB-1陽性率は1～2%程度であった。