

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, 断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・前腹内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