

粘液質様の背景に増殖している部位, ③多型性・異型性が高度で, 壊死および microvascular proliferation の明らかな膠芽腫の組織像を示す部位の3つの異なる像を呈していた. 脳室内播種をきたした組織像は, ③と同様であった. 免疫組織学的所見では, MIB1 陽性核は①, ②では2~5%であったが, ③では30~40%と高値であった. ①では p53 陰性であったが, ③では強陽性を示していた.

【考察と結語】成人の PA の剖検所見の報告は意外に少ない. 画像上は比較的均一な所見を呈しひとつの腫瘍に見えたが, 3つの異なる組織像が存在していた. p53 遺伝子異常が組織像の違いに関与している可能性が示唆された. 腫瘍の広がりや組織型の違いについて議論願いたい.

3 膠芽腫により死亡した家族性特発性両側性大脳基底核石灰化症の1剖検例

木村 正志¹⁾・齋藤 祥二⁴⁾・本道 洋昭⁴⁾
三浦 健⁶⁾・青木 賢樹⁵⁾・今野 卓也²⁾
池内 健³⁾・高橋 均¹⁾・柿田 明美¹⁾

新潟大学脳研究所病理学分野¹⁾
同 神経内科²⁾
同 遺伝子機能解析学分野³⁾
富山県立中央病院脳神経外科⁴⁾
同 神経内科⁵⁾
佐渡総合病院神経内科⁶⁾

症例は62歳, 男性. 母に認知症, 兄にパーキンソン病あり. 母, 長兄, 次兄, 長兄の長女, 次兄の三男に頭部 CT で石灰化異常が指摘されている. X年8月頃, 自動車運転が拙劣となり大工業を退職. 11月, 梯子から転落し救急受診した際に頭部 CT で石灰化異常を指摘され近医神経内科を受診. 認知機能低下 (HDS-R 14/30), 動作緩慢, 小声, 仮面様顔貌, 四肢の鉛管様筋強剛を認め, 家族性特発性両側性大脳基底核石灰化症 (FIBGC) が疑われた. 12月, 立ち上がり困難となり同院に入院. 頭部 MRI で脳腫瘍を指摘され, 生検にて膠芽腫と診断. 家族の希望により保存的に加療され X+1年2月に死亡した. 全経過8か月.

【病理所見】脳重は1,170g. 脳梁から周囲の深部白質, 透明中隔, 基底核, 視床, 側頭葉, 扁桃体, 中脳被蓋, 橋底部, 小脳に及ぶ広範な腫瘍性病変を認めた. 組織学的には顕著な核異型を示す未分化細胞からなる膠芽腫であり, 多核巨細胞の出現や微小血管増生を伴っていた. 脳幹部では高度の組織破壊は伴わず, 腫瘍細胞が subpial を沿うように浸潤していた. 一方, 被殻, 淡蒼球外節, 脳回底部の皮質深層, 小脳歯状核とその近傍白質に限局して, 肉眼的に明らかな褐色調の変化を認め, 一部は触れると硬い石灰化病変が認められた. 組織学的には, それらの限局した領域における微小血管に著明な石灰化を認めた. 血管石灰化は主として細動脈と毛細血管に見られ, 血管壁の中膜主体に石灰沈着を認め, 軽度の場合は顆粒状に, 高度のものは全周性に付着し壁肥厚を伴っていた. 静脈の血管壁の石灰化はほとんど認められなかった. なお, Lewy 小体が黒質, 青斑核, 迷走神経背側核, 嗅神経, 交感神経節, 扁桃体などに広範に認められ, Parkinson 病も合併していた.

【まとめ】FIBGC (家族性 Fahr 病) の剖検報告は少数散見されるのみである. 既報の組織所見と比較すると, 石灰化した血管の分布や石灰化像は既報のそれと類似しているものの, 石灰化が小動脈に限局して認められた点が特異的と考えられた. 近年, 本疾患の原因遺伝子がいくつか同定された. 本症例ではその1つである *SLC20A2* 遺伝子の新規ミスセンス変異が認められた. 石灰化をきたした血管の組織学的特徴とその病態形成機序につき, また臨床症状との関連につき discussion をお願いしたい.