

思疎通困難となった。同10月、CO<sub>2</sub>貯留あり人工呼吸管理開始。81歳時、頭部CTで前頭側頭葉の著明な萎縮あり。85歳時、胆嚢炎から敗血症性ショックとなり、入院翌日に死亡。全経過9年。

【組織所見】脳重は910g。やや左優位の前頭側頭葉の萎縮、脊髄前根の高度の萎縮を認めた。上位・下位運動ニューロンは高度に脱落し、運動野白質から錐体路にかけての髄鞘の淡明化が顕著であった。残存2次ニューロンにBunina小体を認めず。運動野皮質に明らかに強調されているものの、広範な部位で、グリア細胞(アストロサイト優位)および神経細胞胞体内にAT8抗体で標識されるリン酸化タウの蓄積を認めた。このAT8陽性アストロサイトは形態上tufted astrocyteやastrocytic plaqueとは異なり、いわゆるglobular astrocyte<sup>1)</sup>と考えられた。これらタウ陽性構造物の一部は抗リン酸化TDP-43抗体で陽性であった。興味深いことに、Gallyas-Braak染色では、神経細胞の一部が陽性になるのみで、アストロサイトは全く陰性であった。凍結脳組織を用いた不溶性タウのWestern blotting(WB)では、低分子のバンドが37kDaに認められ、corticobasal degeneration(CBD)パターンを示した。

【問題点】臨床像はALSのそれながら、組織学的にはAhmed<sup>1)</sup>らの報告したGlobular glial tauopathy(GGT)との類似性を示しつつ幾つかの特徴的な所見を示すユニークな症例と考えた。①GGTとの異同と特徴(RD3/RD4の染色性、ballooned neuron-like cellsの出現、WBのCBDパターン、等)、②pTDP-43陽性NCIs、GCIsの意義、③イガグリ状のコアを持つ特異な老人斑様の構造物の出現などについてご意見をうかがいたい。

1) Acta Neuropathol 122: 415-428, 2011.

## 8 脳真菌症の1剖検例

小野里知哉・小柳 清光・浅川 美果  
渡辺 正秀\*・矢彦沢裕之\*\*

信州大学医学部神経難病学講座  
長野赤十字病院病理部\*  
同 神経内科\*\*

【臨床所見】死亡時61歳男性。X年7月下旬、頭痛と悪寒出現。8月左耳難聴、回転性めまい。9月歩行障害あり入院。意識清明、髄膜刺激徴候なし。左聴力低下の他脳神経異常なし、麻痺なし、歩行wide base、右上下肢で深部腱反射亢進。脳MRIで左延髄と橋に高信号病変。造影効果なし。副鼻腔炎あり。脳幹梗塞の診断で抗凝固薬等開始。入院翌日38℃の発熱と頭痛出現。髄液所見は細胞数587/mm<sup>3</sup>、蛋白76mg/dl、糖82mg/dl、培養陰性、墨汁染色(-)。髄膜炎合併を考え、抗生剤、抗ウイルス薬投与を開始。脳血流シンチで左脳幹に集積を認め、脳幹脳炎と診断。抗真菌薬、抗結核薬を加え、IVIg療法、ステロイドパルス療法を施行。第55病日意識レベル低下、瞳孔不同出現。深昏睡となり呼吸停止、尿崩症も合併し第63病日の頭部CTでクモ膜下出血。第73病日永眠。臨床診断：脳幹部脳炎、クモ膜下出血

【神経病理所見】固定前脳重は約1,300g。脳は腫大して柔らかく、脳底部や脳幹、小脳は崩壊し、脳底部に広範な出血。上部胸髄から腰髄が採取されており、上部胸髄は浮腫性に腫大し、その下部胸髄後角に直径約3mmの円形白色病巣。

脳底部クモ膜下腔でグロコット染色陽性、平均15μmの太さで不規則に膨化を示し、空洞状で隔壁を持たず、ほぼ直角に分枝する菌体多数。菌体は脳底部動脈壁を破壊して内腔へ連続し、周囲にはクモ膜下出血が、血管内腔には血栓が見られる。延髄や頭頂葉皮質内には菌体とマクロファージの浸潤が見られる。

前頭葉皮質などで好酸性の神経細胞が多数見られ、点状出血を伴う。大・小脳、脳幹は染色性が低下し、小脳顆粒細胞は融解。赤血球は空胞状。

上部胸髄は染色性が低下し、点状出血と浮腫性に腫大、神経細胞は好酸性。これと同様の組織が

その下部の胸髄後角に認められた。

【問題点】原因菌は、脳死に至ったメカニズムと胸髄病変の形成機序は。

## 9 骨髄異形成症候群の経過中に、両下肢の脱力や舞踏病様の不随意運動を呈した1剖検例

中澤 拓郎・平柳 公利\*・土肥 光希  
藤田 佑紀・信澤 純人・伊古田勇人  
池田 佳生\*・横尾 英明

群馬大学大学院医学系研究科  
病態病理学分野  
同 神経内科\*

【臨床経過】死亡時69歳、女性。X-3年2月にウイルス性髄膜炎で入院した際、骨髄異形成症候群(MDS)が疑われた。8月頃より緩徐に進行する両下肢の脱力が出現し、12月に実施した脊髄MRIで脊髄全長に渡る髄内病変が認められ、視神経脊髄炎が疑われたが抗AQP4抗体は陰性。X-2年1月にステロイドパルスを施行したところ症状が改善し、脊髄病変は縮小した。10月頃から両下肢の脱力、歩行困難、排尿障害、両上肢の舞踏病様の不随意運動が出現し、ステロイドパルスで改善した。X-1年6月頃より関節痛、両下肢の筋力低下、歩行障害が出現、8月に自宅で転倒して恥骨と大腿骨を骨折した。MRIでは脳溝の開大、白質の高信号、大脳基底核の萎縮と鉄沈着を認め、この時点ではNBIAが疑われていた。ハンチントン病、DRPLA、SCA17、PKAN、PLANの遺伝子検査を行い、変異を認めなかった。12月には関節痛と下肢筋力低下が増悪し、同時に行われた骨髄穿刺でMDS(RCMD)と診断された。X年1月より輸血を開始、2月には末梢血の芽球が増加し、慢性骨髄単球性白血病と診断された。徐々に全身状態が悪化し、X年3月に死亡した。全経過約3年。

【剖検所見】白血病に伴う病変が諸臓器に認められた。脳重量1,160g。剖面で白血病細胞の浸潤に伴う多発性の出血を認めたが、死亡直前に形成されたものと考えられた。尾状核と被殻の一部にニューロンの脱落とグリオシスを認めた。脊髄

には全長にわたり特に系統性のない灰白質、白質病変を認めた。所々で前角ニューロンが消失し、グリオシスに置換されていた。白質ではKB染色で淡明化した領域に一致して有髄軸索の減少、グリオシス、マクロファージ浸潤を認めた。各病変ともにやや陳旧化しており、白血病細胞の直接的関与はないと判断された。陰性所見として、活動性の炎症反応、視神経病変、有意な鉄沈着、種々の白質脳症を示唆する病変は認められなかった。ポリグルタミン、pTDP-43、 $\alpha$ シヌクレイン、リン酸化タウの免疫染色、Gallyas-Braak染色を施行したがいずれも陰性だった。

【考察】尾状核・被殻・脊髄病変が下肢の脱力や舞踏病様不随意運動の責任病変と考えられたが、その形成機序が問題である。MDSと同時期に発生した神経障害であるため、両者の関係を精査する必要があるが、MDSに関連した中枢神経系病変についてはほとんど報告がない。

【問題点】脳脊髄病変の診断と病理発生。

## 10 肝脳疾患猪瀬型を考えた1剖検例

巻瀧 隆夫・鈴木 隆\*・福原 信義\*

上越総合病院検査科  
同 神経内科\*

症例は死亡時75歳、女性。70歳時身体をくねらせる異常動作、会話不能、便失禁で発症。体温38.2℃、意識障害JCS III-100、右片麻痺を認め、急性播種性脳脊髄炎の疑いで入院。ステロイドパルス療法を行い、3週間後麻痺は消失、会話が成立するまでに回復した。しかしその後改善傾向は停止し、両足背に径5mm大の発赤が多発。頭部MRIで白質病変が拡大。血管内悪性リンパ腫を疑い、足背皮膚生検などを行うも診断つかず。寝たきりとなり、再度のステロイドパルス療法も効果なかった。8ヵ月後、嘔吐あり、原因不明。膀胱結石があり複雑性尿路感染症を繰り返し、慢性炎症に伴う貧血が増悪し輸血を行った。4年後胆嚢炎で発熱、黄疸が持続。経皮経肝胆囊ドレナージ術を行ったが、全身状態の改善なく、全経過約