

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実施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、 α 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JCSⅢ-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

5年で死亡。最後は脳アミロイドアンギオパチー関連肉芽腫性血管炎を疑った。

【病理組織学的所見】胆石と閉塞性黄疸，横隔膜下に慢性胆嚢炎による膿瘍と化膿性腹膜炎を認めた。膀胱と両側腎盂内に多数の結石を認め，腎盂腎炎を伴っていた。門脈大循環シャントは明らかでなかった。

脳重は1,120g。脳回頂部の皮質深層から白質境界部に層状壊死が見られ，左半球に強かった。層状壊死とそれに伴う脳回白質の変性部には反応性グリオシスは軽い。周囲にアルツハイマーⅠ型グリアとⅡ型グリアを認めた。しかしグリア核

はPAS染色陰性。基底核はⅡ型グリアを認めるものの壊死は認めない。小脳，脳幹は比較的保たれ，ベルグマングリアにアルツハイマー化を認めた。アミロイド染色では老人斑のみ。

【問題点】皮質病変の分布と性状，アルツハイマー化は，肝脳疾患特に猪瀬型と考えたい。しかし，グリア核内にグリコーゲン沈着が明らかでない，門脈大循環シャントが明らかでない，肝障害は末期になり明らかになったなど，合わない点もある。

【参考文献】神経病理アトラス，神経病理学会編，医学書院1967。