

第 16 回日本神経病理学会
東海・北陸地方会
プログラム・抄録集

日時：2026 年 9 月 5 日（土）

場所：三重大学医学部 先端医科学教育研究棟 3 階 多目的講義室

〒514-8507 三重県津市江戸橋 2-174

当番世話人：三重大学大学院医学系研究科 脳神経内科学 新堂 晃大

事務局 三重大学大学院医学系研究科 （担当：三室マヤ）
e-mail :neuropathology@med.mie-u.ac.jp
TEL :059-231-5107 Fax : 059-231-5082

● 交通アクセス

JR・近鉄 津駅から

津駅東口バスのりば「4番」から、三重交通バスをご利用ください。

下記のいずれかの行き先のバスに乗車し、「大学病院前」で下車してください。

- ・白塚駅（06 系統）
- ・三重病院（51 系統）
- ・棕本（むくもと）（52 系統）
- ・豊が丘（52 系統）
- ・サイエンスシティ（52 系統）
- ・東豊野（53 系統）
- ・高田高校前（56 系統）

津駅からタクシーをご利用の場合は、約 10 分です。

近鉄 江戸橋駅（三重大学前）から

徒歩約 15 分です。

※近鉄電車の「特急」は江戸橋駅に停車しません。江戸橋駅にはバス停やタクシー乗り場がないため、徒歩で大学までお越しください。

お車でお越しの場合

カーナビや Google マップでは「三重大学病院」を目的地に設定し、国道 23 号線「大学病院前」交差点から入り、【医学部ゲート】より構内へお進みください。

お車は構内駐車場をご利用ください。無料駐車券をお渡しいたします。

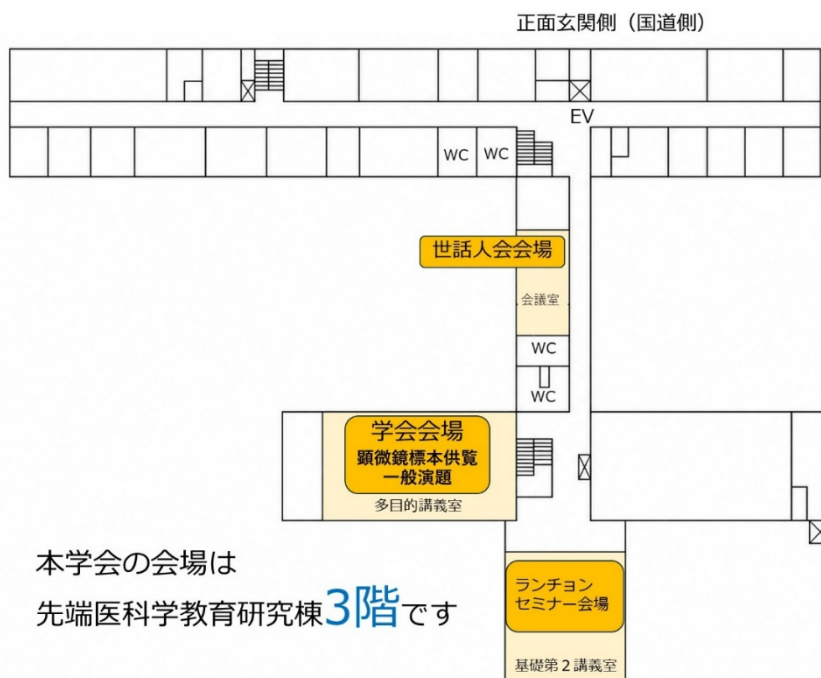


●国道23号線「大学病院前」交差点からのアクセス



●会場のご案内

医学部先端医科学教育研究棟3階になります。正面玄関からお入りいただき、左側のエレベーターで3階へお上がりください。



- 会費

医師・教職員 1000 円

学部生、技術職 無料

- 発表方法

【データ発表の場合】

1. 発表データは PowerPoint で作成したものに限りです。Microsoft Office LTSC Professional Plus 2024 を搭載した Windows PC を使用する予定です。
2. Windows にて作成された発表データは、作成に使用された PC 以外でも必ず動作確認を行っていただき、USB メモリでご持参ください。その他メディアでは受付できません。
3. 発表データは学会終了後、運営事務局で責任をもって消去いたします。

【PC 本体持ち込みによる発表の場合】

1. Macintosh で作成したものと動画・音声データを含む場合は、必ずご自身の PC 本体をお持ち込みください。
2. 会場で用意するプロジェクターへの外部出力ケーブルコネクタの形状は、「HDMI」です。この出力端子を持つ PC をご用意いただくか、この形状に変換するコネクタを必要とする場合には必ずご持参ください。
3. お持ちいただく PC から外部モニターに正しく出力されるか事前に動作確認を行ってください。

発表時間は1 演題につき、発表 10 分、討論 5 分です。

日本神経病理学会「医学研究の COI マネージメント指針等」により、演題発表時には利益相反（COI）の開示が必要となります。神経病理学会の学会発表用 COI スライドをご参照ください。<https://www.jsnp.jp/gaiyou/coi/>

- 展示方法

9月5日（土）9時30分から受付を開始します。演題ごとに顕微鏡とマップを準備いたします。演者の先生は、当日プレパラートをご持参いただき多目的講義室にて、10時までに発表される症例の標本展示をご準備下さい。プレパラート・ラベルの個人情報はなるべく見えないようにしてください。準備が完了した標本から随時観察可能です。準備が完了した標本から随時観察可能です。

- 世話人会

11：20 から会議室にて世話人会を開催いたしますので、世話人の先生はご参集下さい。

● その他

昼食について：ランチョンセミナーで弁当をご用意いたします。

特にクロークは設けませんので、貴重品の管理は各自でお願いいたします。

本学会参加により神経病理学会の単位取得が可能です。指導医および認定医の先生におかれましては、参加証を各自で保管していただくようお願い致します。

タイムテーブル

	多目的講義室	会議室	基礎第2講義室
9:30~10:00	受付、展示		
10:00~11:50	顕微鏡標本供覧		
11:20~11:50		世話人会	
12:00~12:50			ランチョンセミナー 座長：冨本秀和先生 演者：寺田達弘先生 「病態から再考する抗アミロイドβ抗体薬治療 -PETと神経心理を統合した診療アプローチ- 共催：エーザイ株式会社/バイオジェン・ジャパン株式会社
12:55~	開会の挨拶		
13:00~13:45	セッション1： アミロイド・認知症 座長：岩崎靖先生		
13:50~14:20	セッション2： 変性疾患 座長：石田千穂先生		
14:20~14:35	休憩		
14:35~15:20	セッション3： 炎症・腫瘍 座長：稲永親憲先生		
15:25~16:10	セッション4： 脳血管障害 座長：三室マヤ先生		
	閉会の挨拶		

プログラム

2026 年 9 月 5 日 (土)

9 : 30～10 : 00 受付、会場準備

10 : 00～11 : 50 組織標本供覧

(11 : 20～11 : 50 世話人会)

12 : 00～12 : 50 特別講演 (ランチョンセミナー)

共催 エーザイ株式会社/バイオジェン・ジャパン株式会社

座長 富本 秀和先生

三重大学大学院 特定教授 済生会明和病院 病院長

演者 寺田 達弘 先生

浜松医科大学 光医学総合研究所

バイオフィotonicsイノベーション寄附講座

静岡てんかん・神経医療センター 脳神経内科

病態から再考する抗アミロイドβ抗体薬治療

ーPET と神経心理を統合した診療アプローチー

一般演題

13 : 00～13 : 45 セッション1 : アミロイド・認知症

座長：岩崎靖（愛知医科大学 加齢医科学研究所）

1. 石灰沈着を伴うびまん性神経原線維変化病（DNTC）が疑われたが、神経病理学的にアルツハイマー病と判明した1剖検例

愛知医科大学加齢医科学研究所 岩崎靖

2. 超高齢で認知症を発症した直後に死亡した百寿者の一剖検例

名古屋市立大学医学部保健医療学科リハビリテーション学専攻神経内科学

岩瀬環

3. 広範なアルツハイマー病理を随伴した高齢発症FTLD-TDPtypeCの一剖検例

医療法人さわらび会福祉村病院 金田大太

13 : 50～14 : 20 セッション2 : 変性疾患

座長：石田千穂（国立病院機構医王病院 脳神経内科）

4. 歯状核赤核・淡蒼球ルイ体萎縮症（DRPLA）の小児剖検例

富山大学医学部法医学講座 西田尚樹

5. 進行性核上性麻痺が疑われた大脳皮質基底核変性症の一剖検例

国立病院機構金沢医療センター病理診断科 中田聡子

14 : 20～14 : 35 休憩

14：35～15：20 セッション3：炎症・腫瘍

座長：稲永親憲（聖隷浜松病院 脳神経外科）

6. 脳生検所見と抗 MOG 抗体再検が診断に寄与した腫瘍形成性 MOG 抗体関連疾患の1例

碧南市民病院神経内科 柳澤哲朗

7. 術中迅速診断で多発性硬化症との鑑別が困難であった
Granularcellastrocytoma/glioblastoma の1例

三重大学医学部附属病院病理診断科 蒔田直大

8. MN1 変異を認めないが特徴的な病理所見から Astroblastoma と診断した一手術例

聖隷浜松病院脳神経外科 原田百花

15：25～16：10 セッション4：脳血管障害

座長：三室マヤ（三重大学医学部附属病院 病理診断科）

9. 脳幹梗塞のため死亡した Intracranialarterialdolichoectasia の1例

中東遠総合医療センター脳神経内科 守吉秀行

10. くも膜下出血を来した肥厚性硬膜炎の一部検例：好酸球を伴うリンパ球性
血管炎・髄膜炎の病理学的検討

三重大学脳神経内科 松山裕文

11. 早期から高血圧を呈した HTRA1 関連脳小血管病の一部検例

三重大学脳神経内科 石川英洋

1

石灰沈着を伴うびまん性神経原線維変化病 (DNLC) が疑われたが、神経病理学的にアルツハイマー病と判明した 1 剖検例

愛知医科大学 加齢医科学研究所

○岩崎 靖、赤木明生、陸 雄一、宮原弘明

桶狭間病院 藤田こころケアセンター

関口裕孝、入谷修司

【症例】

死亡時 90 歳女性。慢性腎不全のため 86 歳より維持透析導入。87 歳頃より認知機能低下が出現し、89 歳から食行動異常、易怒性、透析への著しい拒否など認知症の周辺症状が進行した。頭部 CT で両側基底核および小脳歯状核に石灰化を認め、石灰沈着を伴うびまん性神経原線維変化病 (diffuse neurofibrillary tangles with calcification: DNLC) が疑われた。全経過約 3 年で死亡。

【病理所見】

脳重 994 g。側頭葉内側を含め著明な萎縮は認めなかった。神経原線維変化 (NFT) は海馬 CA1 から海馬傍回、移行嗅内野、後頭側頭回まで分布し、Braak NFT stage III、 $A\beta$ 沈着は Thal phase 3、神経突起斑は CERAD moderate で、NIA-AA ADNC は Intermediate (A2B2C2) と判定した。海馬の神経細胞脱落やグリオシスは比較的軽度で、DNLC に特徴的な多数の NFT・ghost tangle や高度の辺縁系変性は認めなかった。淡蒼球および小脳歯状核の石灰化は認めたが、生理的石灰化の範囲あるいは慢性腎不全の影響と判断された。

【考察および問題点】臨床的に BPSD が前景となり、CT で基底核・歯状核石灰化を認めたことから DNLC が疑われた。しかし神経病理学的には $A\beta$ 沈着を伴うアルツハイマー病 (AD) であり、NFT の分布や量、海馬変性の程度、石灰化の分布は DNLC の特徴と一致しなかった。 $A\beta$ 沈着を認めたことも DNLC を否定する重要な所見であった。高齢者では基底核や歯状核の石灰化は生理的加齢変化として認められることがあり、慢性腎不全など代謝異常の影響も考慮する必要がある。臨床像と画像所見のみでは DNLC と AD の鑑別が困難な場合があり、神経病理学的検証の重要性を示す症例と考えられた。

2

超高齢で認知症を発症した直後に死亡した百寿者の一部検例

○岩瀬 環^{1,2,3}、吉田眞理⁴、岩崎 靖⁴、小鹿幸生²、足立謙一²、松川則之⁵

- 1) 名古屋市立大学医学部 保健医療学科リハビリテーション学専攻 神経内科学
- 2) 同附属みらい光生病院 脳神経内科
- 3) 同附属リハビリテーション病院
- 4) 愛知医科大学 加齢医科学研究所 神経病理
- 5) 名古屋市立大学大学院医学研究科 神経内科学

症例:101歳女性。家族歴なし。50歳頃脊椎骨折。梅毒反応(+)。68歳頃から右手振戦。坐骨神経痛、腰痛、高血圧、変形性脊椎症、右膝関節炎等で通院。87歳まで独居生活し、両股関節痛と右膝関節痛で他院入院。88歳時に当院転院。L-DOPAやアマンタジン処方あり。安静時振戦、歯車様筋強剛、動作緩慢など認めパーキンソン病と診断。長谷川式(HDS)21点、頭部CTは左放線冠低吸収疑い。歩行器・ポータブルトイレ使用、編み物もした。89歳時HDS29.5点、特養入所。92歳時HDS20.5点。93歳時HDS17点。94歳でパーキンソン病治療中止。96歳時、改訂長谷川式(HDSR)18点。98歳時、左鼠蹊ヘルニア手術。認知症なしと看護記録、HDSR14点。99歳時、肺炎で2度入院、認知症なしと看護記録。100歳時、臨床研究参加の同意書に署名。夜に編み物、夜間独語。101歳時、心不全で1ヶ月入院中に夜間独語で同室者から苦情。心不全で再入院し死亡。病理所見:脳重1020g。肉眼的に軽度萎縮。左前頭葉白質と右淡蒼球にラクナ梗塞。組織学的にThal Phase 4、老人斑CERAD score B (Moderate)、神経原線維変化Braak stage III、AT8 stage IVで広範囲に散在。Alzheimer病病理変化Intermediate。Lewy小体や α -synuclein陽性構造物(-)。嗜銀顆粒(-)。リン酸化TDP-43は扁桃体や海馬の神経細胞の細胞質に陽性。基底部や脳幹の軟膜下や血管周囲にThorn-shaped astrocyte。脳アミロイドアンギオパチー軽度。脳動脈硬化軽度。考察および問題点:本症例は100歳で夜間独語が始まった後、間もなく死亡された。超高齢者の認知症発症時の病理変化を知る上で貴重な百寿者の剖検例だった。

3

広範なアルツハイマー病理を随伴した高齢発症 FTLD-TDP type C の
一剖検例

○金田大太 橋詰良夫

医療法人さわらび会福祉村病院

【背景・目的】 高齢者認知症における多重病理は疾患修飾治療の重要な課題であり、高齢発症 FTLD-TDP と AD 合併 LATE-NC の鑑別は臨床・病理学的に重要である。広範な AD 病理と高度な海馬硬化を合併しながらも、主病理は FTLD-TDP type C と診断した高齢者剖検例を報告する。

【症例】 81 歳女性。74 歳で易怒性、社会的脱抑制、呼称障害等で発症。頭部 MRI で両側頭葉前部に著明な左優位の高度萎縮（VSRAD Z=6.02）を認め、81 歳で死亡した。

【神経病理所見】 脳重量 934g。肉眼的に左側頭葉前方、島葉、辺縁系の高度萎縮と高度海馬硬化を認めた。pTDP-43 染色では皮質全層に細長い変性突起（long DN）が優位に出現し、FTLD-TDP type C と診断した。一方、随伴病変として CERAD B、Braak IV に及ぶ広範な AD 病理を認めた。嗜銀顆粒・Lewy 病理を認めず。

【考察・結語】

1) FTLD-TDP と LATE-NC の鑑別： 皮質全層の long DN 等の組織像と臨床症候から FTLD-TDP type C と確定したが、limbic AD+LATE-NC という概念につき両者の異同（Josephs 2019, Nelson 2023, Tomé 2025 等）は未だに重要な論点である。鏡検を含めご意見いただきたい。

2) バイオマーカー時代のピットフォール： 本例は生前に AD バイオマーカー等を施行した場合、「AD 陽性」と判定され誤診されるリスクを提起する。今後の TDP-43 バイオマーカー開発においても、単なる蛋白の有無だけでなく、病的形態まで反映し得る高度な指標が求められる。本邦での FTLD-TDP における AD 病理の正確な合併頻度は未解明であり、更なる症例蓄積が必要である。

4

歯状核赤核・淡蒼球ルイ体萎縮症 (DRPLA) の小児剖検例

○西田尚樹¹, 畑 由紀子¹, 斉藤 悠²

1) 富山大学医学部法医学講座

2) 同 小児科学講座

症例：死亡時10才，女児．自宅火災現場から発見される．3才児健診で言語発達の軽度遅延を指摘され，経過観察となる．4才時に発達検査・言語評価等の検査を実施したところ，発語は2-3才児程度、発達検査で衝動的行動、対人関係の幼さが認められた．脳波異常なし．7才時てんかん発作出現し，内服開始，MRIでは異常なし．9才時開脚歩行，振戦あり，MRIで小脳萎縮．脳波で多焦点性の棘波を認め，ミオクロニー様発作を認めた．身障者2級．死亡直前は四つん這い状態で，自己歩行不可能（車椅子使用），自己排泄不能（紙おむつ着用）であった．

剖検所見：全身高度に焼損、部分焼失する．血中一酸化炭素ヘモグロビン濃度50.6%．頭蓋冠・底に骨折なし．胸腹部内臓器には明らかな異常を認めない．

神経病理所見：脳重量1055g．軽度に熱変性が加わるが，観察は十分に可能であった．大脳に明らかな萎縮は認めず．脳室の拡大も認めない．小脳虫部で軽度萎縮がある．脳幹には明らかな萎縮ない．組織学的には淡蒼球に外側優位と考えられる神経細胞脱落と astrocytosis が認められるが、gliosis は不明瞭である．神経細胞脱落は視床下核，小脳歯状核に認め，astrocytosis を伴う．小脳歯状核にはグルモース変性が認められる．赤核と Purkinje 細胞の脱落は不明瞭またはごく軽度である．ポリグルタミン抗体の免疫染色で核内封入体様の陽性像あり．ATN1 遺伝子の CAG リピート数は72回であった (hetero)．

考察および問題点：本例は若年発症の重症 DRPLA 例であると考えられるが，若年時死亡のため進行後死亡例とは病理像が若干異なっている可能性が考えられる．淡蒼球-視床下核系の変性が赤核-歯状核系より強いこと，gliosis はほとんどないと考えられることなどが注目すべき点と考えられた．当講座には本例しか DRPLA 例がないので，典型例との差異等につきご経験の多い先生方にご教授いただければ幸いです．

5

進行性核上性麻痺が疑われた大脳皮質基底核変性症の一部検例

○中田聡子^{1,2}, 石田千穂³, 駒井清暢³, 疋島貞雄³, 朝川美和子³,
本崎裕子³, 長谷川成人⁴

- 1) 国立病院機構金沢医療センター 病理診断科
- 2) 国立病院機構医王病院北陸脳神経筋疾患センター 研究検査科
- 3) 同 脳神経内科
- 4) 東京都医学総合研究所 脳・神経科学研究分野

症例：死亡時 75 男性。66 歳(X-9 年)記憶力低下、易怒性で発症、X-6 年進行性の運動性失語、保続、原始反射陽性、後方突進現象、核上性眼球運動障害、右優位の筋強剛・錐体路徴候、無動、動作緩慢、嚥下障害がみられた。X-5 年誤嚥性肺炎のため入院。X 年肺癌のため永眠された。臨床診断は進行性核上性麻痺。全経過 9 年。

病理所見：脳重は 976g、前頭側頭葉は中等～高度萎縮に萎縮し、皮質の褐色調変化、左優位の白質の粗鬆化を認めた。尾状核、淡蒼球、被殻の萎縮、視床下核の褐色調変化、海馬、海馬傍回の中等度萎縮、黒質の高度脱色素、中脳～延髄の被蓋部の褐色萎縮を認めた。神経細胞脱落とグリオースは広範に左優位にみられ、海馬、前頭葉、帯状回、黒質で高度であった。前頭葉深部白質、内包前脚、前頭橋線維、前脊髄小脳路の変性を伴っていた。リン酸化 tau 陽性構造物は 4>3 repeat tau で pretangles、神経原線維変化、threads が多数認められ、特に中脳被蓋、前頭葉、側頭葉尖端、視床下部、辺縁系で多く、アストロサイト斑は典型的な形が少ないが前頭葉、側頭葉尖端、辺縁系でみられた。リン酸化 TDP-43 陽性の神経・グリア細胞質内封入体、threads は下オリーブ核、前頭葉、辺縁系、尾状核、視床、中脳被蓋、黒質、脊髄前角で認められた。Alzheimer 病病理変化(NIA-AA ABC score A1, B1, C0、Not)、リン酸化 α -synuclein(-)、嗜銀顆粒(-)。Immunoblotting で tau は CBD 型。病理学的に大脳皮質基底核変性症(CBD)、Limbic-predominant age-related TDP-43 encephalopathy(LATE) stage 3 と診断した。

考察および問題点：病理学的に CBD、LATE の合併としてよいか。

6

脳生検所見と抗 MOG 抗体再検が診断に寄与した腫瘍形成性 MOG 抗体関連疾患の1例

○柳澤哲朗¹，高木伯馬¹，加藤暉康¹，土井英樹¹，伊藤慶太¹，氏平伸子²，西川知秀³，大岡史治⁴，宮原弘明⁵，岩崎靖⁵

- 1) 碧南市民病院 神経内科
- 2) 同 病理診断科
- 3) 同 脳神経外科
- 4) 名古屋大学大学院医学系研究科 脳神経外科
- 5) 愛知医科大学 加齢医科学研究所 神経病理部門

症例：19歳男性。頭痛，嘔気の出現を第1病日とし，第5病日から右下肢脱力が進行したため第10病日に当科を受診した。右片麻痺を認め，頭部MRIで左前頭葉白質にDWI，ADC mapおよびFLAIRで高信号を呈し，一部造影効果を伴う腫瘍性病変を認めた。抗AQP4抗体は陰性で，第11病日に採取した血清・髄液の抗MOG抗体（live CBA，IgG1法）は陰性であった。髄液検査では細胞数9/ μ L，蛋白41 mg/dL，IgG index 0.56，オリゴクローナルバンド陰性であった。第32病日に脳生検を施行し，悪性所見を認めなかった。第42病日頃より右眼優位の視力障害を自覚し，両側視神経炎と診断した。第46病日に採取した血清・髄液で抗MOG抗体を再検したところ，それぞれ1:64，1:4で陽性となり，MOG抗体関連疾患（MOGAD）と診断した。第48病日よりステロイドパルス療法，血液浄化療法，経口ステロイド後療法，免疫グロブリン大量静注療法を順次施行し，病変の縮小と症状の改善を得た。

病理所見：大脳白質組織が採取された。髄鞘は高度に破壊され，断片化した髄鞘や髄鞘を貪食した組織球を散見した。軸索は相対的に保たれていた。血管周囲性リンパ球浸潤を認め，T細胞・B細胞が混在し，T細胞はCD4優位であった。炎症性脱髄性疾患を示唆する病理像であり，抗MOG抗体による免疫染色では髄鞘破壊の強い領域に一致して染色性の著明な低下を認めた。

考察および問題点：MOGADは時に腫瘍性脳病変を呈し，腫瘍性疾患との鑑別のため脳生検が施行されることがある。本例の病理所見は既報のMOGAD病理像と共通する所見を示した。初回抗MOG抗体陰性でも，臨床経過がMOGADを示唆する場合は再検を考慮することが重要である。

7

術中迅速診断で多発性硬化症との鑑別が困難であった Granular cell astrocytoma/glioblastoma の 1 例

○蒔田 直大^{1,2}、福留 寿生²、 三室 マヤ¹、佐野 貴則³

- 1) 三重大学医学部附属病院 病理診断科
- 2) 三重県立総合医療センター 病理診断科
- 3) 三重県立総合医療センター 脳神経外科

症例： 56 歳男性。他院受診の半年ほど前から同じ質問を繰り返す記憶・認知機能障害を認めていた。受診の 1 週間ほど前から動作緩慢および歩行のしにくさを自覚した。前医にて頭部 CT を施行したところ、両側頭頂葉白質に高度な浮腫像を認め、脳腫瘍疑いで当院を受診した。受診時、頭痛や嘔気はなく、上肢 Barré 徴候陰性、歩行障害は認めなかったが、動作緩慢であり応答はやや遅い印象であった。頭部 MRI では両側大腦にリング状から充実性に造影効果を受ける多発性腫瘍と周囲白質の著明な浮腫像を認めた。多発性脳腫瘍疑いにて、悪性度および組織型評価を目的に開頭腫瘍摘出術が施行された。

病理所見： 術中迅速診断では泡沫状マクロファージ様細胞の著明な浸潤が認められ、tumefactive な多発性硬化症等の脱髄・炎症性病変が第一に疑われた。永久標本では淡好酸性で広範な泡沫状・顆粒状胞体を有する細胞が密に増殖していた。核の軽度増大が認められ、高度な核異型や壊死、微小血管増殖は見られないものの、散在性に核分裂像を認めた。血管周囲には小型リンパ球の密な増殖を伴っていた。免疫染色では GFAP 陽性、AE1/AE3 陰性、CD68 陰性であり、Ki-67 陽性率は 20-30%と高値であった。組織像および免疫表現型より浸潤性星細胞腫または膠芽腫と考えられた。その後、分子遺伝学的特徴に基づき Granular cell astrocytoma/glioblastoma, IDH-wildtype, CNS WHO grade 4 と確定診断された。

考察および問題点： 本疾患は豊富な好酸性顆粒状胞体を有する腫瘍細胞を特徴とする稀な膠芽腫である。細胞形態が泡沫状マクロファージや肥大性アストロサイトに酷似するため、術中迅速診断において脱髄疾患等の非腫瘍性・炎症性病変との鑑別が極めて困難である。したがって、術中迅速診断においては迅速標本における判定には限界があることを認識し、臨床経過および画像所見との整合性の重視すべきである。

8

MN1 変異を認めないが特徴的な病理所見から Astroblastoma と診断した一手術例

○原田百花¹、中戸川裕一¹、明神寛暢²、近土善行²、佐藤慶史郎²、大月寛郎³、稲永親憲¹、柿田明美^{4,5}、他田真理^{4,5}

- 1) 聖隷浜松病院 脳神経外科
- 2) 同 脳神経内科
- 3) 同 病理診断科
- 4) 新潟大学脳研究所病理学分野
- 5) 新潟大学ひと脳研究資源イニシアチブ推進センター ChBRI

症例：15歳男児。側頭葉てんかんで発症。6か月前より「突然の気分不快感に続く既視感を伴う発作」を月1回程度認めた。MRIで左側頭葉内側に嚢胞性病変を認め、増大傾向を示した。脳血管撮影では腫瘍の均一な濃染像を認めた。血管芽腫の術前診断で、神経内視鏡（硬性鏡）を用いて腫瘍を一塊に全摘出した。術後4か月時点で発作コントロール良好で、腫瘍再発も認めていない。

病理所見：腫瘍細胞が幅広い単極性の長い突起を血管に向かって伸ばし、血管周囲に pseudorosette を形成している所見を認めた。Pseudorosette が不明瞭な部位では、狭い間質に隔てられながら巣状に配列していた。核分裂像が散見され MIB-1 陽性核は全体には 4-5%程度で多い部分は 8%程度だった。腫瘍細胞は、S100 陽性、GFAP は一部陽性、EMA は少数の腫瘍細胞でドット状の小さな染まりを認めた。Olig2、synaptophysin、BRAFV600E、IDH1R132H 免疫染色は陰性だった。新潟大学脳研究所にコンサルトし、凍結標本を採取しておらず、*MN1::BEND2* fusion を確認することはできなかったものの、最終的に形態学的な特徴から Astroblastoma with anaplastic features が最も疑われた。

考察および問題点：CNS WHO 2021 では Astroblastoma の診断のためには MN1 の変異が必須とされているが、本例では変異を確認できなかった。しかし病理形態的には Astroblastoma に最も合致するため、上記診断とした。非常に稀な疾患で、診断に苦慮したため、標本供覧する。この診断につき、諸先生方の忌憚ないご意見を伺いたい。

9

脳幹梗塞のため死亡した Intracranial arterial dolichoectasia の1例

○守吉秀行¹²³、畑中麻衣³、鈴木宥貴³、陸雄一²、赤木明生²、曾根淳²、宮原弘明²、鈴木淳一郎³、伊藤泰広³、岩崎靖²

- 1) 中東遠総合医療センター 脳神経内科
- 2) 愛知医科大学 加齢科学研究所
- 3) トヨタ記念病院 脳神経内科

症例：死亡時55歳男性。既往歴：ラクナ梗塞（42歳時右内包後脚、45歳時左内包後脚）、高血圧、睡眠時無呼吸症候群。現病歴：構音障害、歩行障害を主訴に来院。頭部MRI拡散強調像で右橋の脳底動脈傍正中枝領域に梗塞巣を認め入院した。頭部MRAでは脳底動脈の高度な拡張を認めた。抗血栓療法を開始したが、第2病日にいびき様呼吸、全身痙攣に至り人工呼吸器管理を要した。第3病日に瞳孔不同、第4病日に吃逆が出現し、第5病日に血圧低下し死亡した。肉眼所見：脳重1483g。外観は粗大な萎縮なし。断面では基底核の小軟化巣が目立つ。脳幹は中脳尾側から延髄の吻側にかけて高度に軟化する。脳底動脈は極めて大きく拡張し紡錘状動脈瘤をつくりながら左に蛇行する。脳底動脈壁は高度に菲薄化し、血管内部は器質化した血栓で充満する。顕微鏡所見：大脳新皮質、辺縁系、小脳に虚血性変化が散見される。大脳基底核や大脳白質には細動脈硬化や陳旧性の小軟化巣が散見される。橋は横断性に壊死し、延髄や中脳にも虚血性の変化を認める。脳底動脈の紡錘状動脈瘤の中央部では中膜は殆ど観察されず、内弾性板の断裂が高度で、血管壁は極めて高度に菲薄化している。脳底動脈の近位部・遠位部に軽度の粥状動脈硬化を認める。紡錘状動脈瘤内部は赤血球を主体とした血栓で充満している。椎骨動脈は中膜の菲薄化、内弾性板の断裂も認めるが、脳底動脈に比べると軽度。中大脳動脈、内頸動脈といった前方循環の血管も軽度だが同様の所見を認める。

考察および問題点

Intracranial Arterial Dolichoectasiaにより、脳底動脈に巨大紡錘状動脈瘤を形成し、脳底動脈の流速低下を契機に瘤内血栓を生じ、広範な脳幹梗塞に至り死亡したと考えられた。40歳代で繰り返すラクナ梗塞があり、脳小血管病との関連も示唆された。

10

くも膜下出血を来した肥厚性硬膜炎の一例：好酸球を伴うリンパ球性血管炎・髄膜炎の病理学的検討

○松山 裕文¹、堀江 将太郎¹、石川 英洋¹、三室 マヤ²、新堂 晃大¹

1) 三重大学医学部附属病院 脳神経内科

2) 同 病理診断科

症例：89 歳男性。2 月頃より頭痛・嘔吐を認め、3 月に発熱と炎症反応高値で他院に入院し、抗菌薬とステロイド単回投与で一時的に改善した。4 月頃より頭痛が再燃し、10 月に当院入院となった。入院時、意識は E4V4M6、項部硬直はなく、高度難聴以外に明らかな神経脱落所見はなかった。血液検査で好酸球増多と著明な IgE 高値を認め、髄液は蛋白 157 mg/dl、細胞数 705/μl（多核球 291/μl、単核球 414/μl）で、多核球の大半は好酸球であった。頭部 MRI でテント下硬膜肥厚と造影効果を認め、肥厚性硬膜炎を疑った。培養検査は真菌・結核菌を含め陰性であった。ステロイドパルス開始翌日に頭痛は消失したが、入院 4 日目に意識障害と左不全片麻痺を呈し、心室頻拍を来して死亡した。Ai-CT でくも膜下出血を認めた。

病理所見：剖検脳ではくも膜下腔に広範な出血を認めたが、明らかな動脈瘤はなかった。組織学的には、前頭葉内側、帯状回、扁桃体内側、第三脳室、中脳、橋、小脳周囲軟膜などに、くも膜下出血、ヘモジデリン沈着、軟膜・くも膜下腔の線維性肥厚を認め、炎症細胞浸潤を伴う硬膜肥厚を認めた。軟膜、くも膜下腔、血管壁および血管周囲腔にはリンパ球主体の炎症細胞浸潤があり、一部で好酸球または形質細胞様細胞を伴った。一部の血管では血管壁内・周囲への炎症細胞浸潤を認め、右内包から淡蒼球に急性脳梗塞を伴った。加齢性変化は、Braak NFT stage II、Thal phase 1、CERAD none であった。

考察および問題点：本例は、肥厚性硬膜炎に伴う慢性炎症性血管障害が、非動脈瘤性くも膜下出血および脳梗塞に関与した可能性を示す剖検例であり、好酸球を伴う血管炎性変化から EGPA 関連中枢神経血管炎との鑑別も含め報告する。

11

早期から高血圧を呈した HTRA1 関連脳小血管病の一剖検例

○石川 英洋¹、三室 マヤ²、伊井 裕一郎¹、水野 敏樹^{3,4}、富本 秀和^{1,5}、新堂 晃大¹

- 1) 三重大学脳神経内科
- 2) 同 病理診断科
- 3) 京都府立医科大学脳神経内科
- 4) 京都鞍馬口医療センター
- 5) 三重県立済生会明和病院済生会明和病院

症例

63 歳男性。22 歳頃より高血圧を指摘され、33 歳頃から脳梗塞を繰り返した。43 歳頃に頸椎症、腰椎症を認め、49 歳時に禿頭、脊椎症を契機として HTRA1 P285L ヘテロ接合体変異が同定され、HTRA1 関連脳小血管病と診断された。60 歳時 MRI では前方優位白質病変、多発ラクナ梗塞、微小出血を認めた。63 歳時、一過性両下肢脱力で受診後 22 日目に突然心肺停止となり死亡した。AiCT では明らかな死因を認めず、病理解剖を施行した。

病理所見

脳では深部白質、基底核、橋にラクナ梗塞、微小出血、血管周囲腔拡大、細動脈壁肥厚および狭小化を認めた。ヘモジデリン沈着と CD68 陽性マクロファージを伴う陳旧性微小出血も散見された。老人性変化は Braak NFT stage I 相当で軽度であった。頸髄には呼吸停止を説明しうる病変を認めなかった。一方、冠動脈には高度石灰化と左室心筋の広範な線維化を認めたが、急性期梗塞を示唆する所見は認めなかった。生前 SWI で橋表層に認めた低信号の一部は剖検 MRI でも再現され、鉄染色陽性部位と一致した。

考察および問題点

本例は HTRA1 関連脳小血管病に典型的な脳小血管病変を病理学的に確認した剖検例である。突然死については頸髄病変を支持する所見はなく、高度冠動脈硬化と心筋線維化を背景とした致死性不整脈が考えられた。冠動脈病変が HTRA1 変異そのものに関連するのか、高血圧による二次的变化なのかは不明であった。生体 MRI と剖検脳 MRI を組み合わせた画像病理比較により、生前 SWI 低信号と鉄沈着との対応を確認できた。HTRA1 関連脳小血管病の微小出血病変の理解に有用と考えられた。

