

いずれの成分も CAM5.2 (-), EGFR (-), mIDH-1 (-), BRAF V600E (-), INI-1 (+) であった。【問題点】 1. 診断名としては “Gliosarcoma with primitive neuroectodermal, chondroid, osteoid, and ependymal elements” とすることを考えているが、その適否について。 2. 本腫瘍の起源、成り立ち。

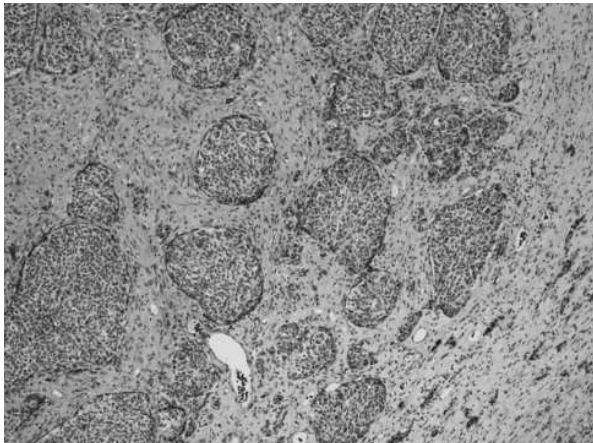


図 1 異型な紡錘形細胞が疎に増殖する中に、PNET 様の小型細胞が境界明瞭な島状構造を形成して分布している。写真の右下方では、上衣腫様の腫瘍細胞が索状あるいは小胞巣状、散在性に分布している。

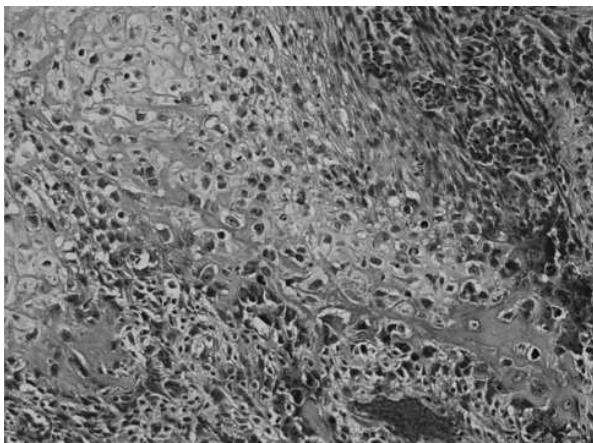


図 2 肉腫様成分中には、骨や軟骨への分化を示す領域がみられる。

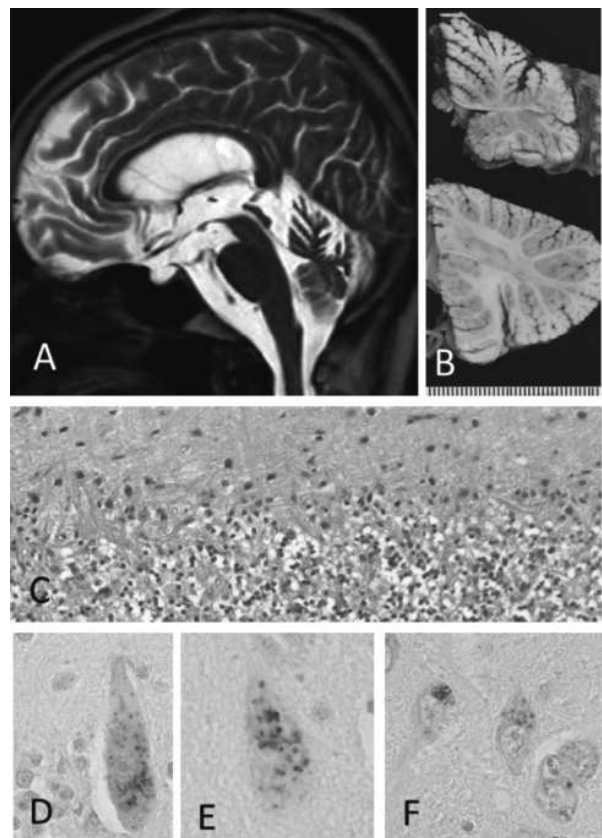
座長：柿田 明美（新潟大学脳研究所病理学分野）

5. 小脳失調を来とし、神経細胞胞体内ポリグルタミン顆粒を脳内に広範に認めた一部検例

小柳 清光¹, 中原 亜紗^{1,2}, 北澤 邦彦³
吉田 邦広⁴, 岩谷 舞⁵, 佐野 健司⁵
石川 欽也⁶, 山田 光則¹

- (1 信州大学神経難病学講座
分子病理学部門)
(2 信州大学臨床研修センター)
(3 長野松代総合病院附属若穂病院内科)
(4 同分子遺伝学部門)
(5 信州大学臨床検査部)
(6 東京医科歯科大学長寿・健康人生推進
センター)

【症 例】 死亡時 70 歳, 女性. 父親, 兄, 父方叔父に類似疾患. 46 歳頃, 言葉がしゃべりにくい (A 病院入院). 48 歳頃, 足がもつれて直線上を歩きにくい. 49 歳, 若穂病院入院時, 左右注視方向性眼振, 構音障害, 四肢失調を認め, 歩行は広基性, 失調性で, 継ぎ足歩行は不可. 深部腱反射は上肢では



- A. 67 歳 (死亡 3 年前) MRI.
B. 小脳虫部および半球の矢状断. 虫部の萎縮.
C. 小脳虫部. プルキンエ細胞の脱落. HE 染色.
D. プルキンエ細胞.
E. 運動野ベッツ細胞.
F. 視床前核神経細胞.
D-F. 胞体内ポリグルタミン封入体. 1C2 免疫染色.

正常, 下肢では消失, 病的反射は陰性. 筋トーンスは正常, 感覚障害, 直腸・膀胱障害はない. 脊髄小脳変性症 (Holmes 型) と診断. 小脳失調症状は徐々に悪化. 嚥下障害も出現. 51 歳頃, 抑うつ, 不安が出現. 抗うつ剤服用開始. 56 歳頃, 言葉が出にくい (失声症), 口舌ジスキネジア出現. 58 歳時, 小脳失調症状以外には, 抑うつ状態 (希死念慮), 発語障害 (声がうまく出せない), 嚥下障害, 口舌ジスキネジア, 頸部, 上下肢に軽度の筋固縮あり. 63 歳, B 病院にて卵巣癌の手術と化学療法. 67 歳, 腸閉塞の診断で開腹手術. 同年リハビリテーション目的に C 病院入院. 自力歩行不可, 車椅子移乗は要介助, 端座位保持は困難, 発語はかろうじて理解可能. 70 歳トイレ内で死亡発見. 【神経病理学的所見】 固定後脳重 1,181 g. 小脳と脳幹は 116 g. 小脳虫部が高度に萎縮し, 半球上部の小脳溝は中等度開大. 脳幹に萎縮はない. 断面では黒質と青斑核の色調は保たれ, 橋に萎縮なく, 延髄錐体路, オリーブ核ともに萎縮はない. 歯状核の色調は減じ, 小脳白質が萎縮. プルキンエ細胞は虫部と半球の上部で著明に脱落. 歯状核には軽度のグリオシス. 橋核神経細胞, 下オリーブ核, 舌下神経核, 薄束核, 青斑核, 黒質に神経細胞脱落はみられず, レビー小体は認められない. 脊髄に索変性は見られず, クラーク柱, 前角神経細胞に異常なし. 腰髄にスフェロイドが認められる. プニナ小体は見られない. IC2 免疫染色陽性のポリグルタミンの顆粒状沈着が, プルキンエ細胞および歯状核, 中脳被蓋, 内側膝状体, オリーブ核, 側頭葉皮質, 運動野, 視床, 淡蒼球などの神経細胞でも認められる. 核内封入体は見られない. 【問題点】 病理所見からの診断は, ポリグルタミン顆粒の拡がりは,

座長: 池田 将樹 (群馬大院・医・脳神経内科学)

6. Chorea を伴った非典型的 ALS と臨床診断された, Tauopathy の一剖検例

田中 英智¹, 豊島 靖子¹, 三浦 健²
三瓶 一弘², 志賀 篤³, 柿田 明美¹
高橋 均¹

- (1) 新潟大学脳研究所病理学分野)
- (2) 佐渡総合病院神経内科)
- (3) 新潟大学脳研究所分子神経疾患

資源解析学分野)

【症例】 死亡時 76 歳, 女性. 家族に類症なし. 【病歴】 71 歳, 進行性の四肢脱力と歩行困難で発症. 73 歳, 整形外科で頸部脊柱管狭窄症の診断で椎弓切除術をするも症状の進行あり. 74 歳, 四肢の不随意運動が出現した. 筋萎縮と体重減少もあり, 神経内科を受診. 四肢腱反射亢進, 左優位の筋力低下あり, 左下肢で病的反射陽性. 四肢で舞踏様運動を認めた. 線維束性収縮なし. 不随意運動の合併は奇異に思われたが, ALS の診断となる. 76 歳, 努力性に自力歩行可能な状態ながら, 嚥下障害が出現. 経口摂取困難となり, 尿路感染症を契機とした敗血症性ショックにて死亡. 経過

中, 認知症なし (全経過 5 年). 【病理所見】 脳重 1,100 g. 前頭葉, 特に中心前回の萎縮あり. 脊髄及び前根の萎縮は軽度. 淡蒼球と視床下核の萎縮, 中脳黒質の色素脱失を認めた. 組織学的には運動野皮質の変性が強く, 淡蒼球や視床下核にも変性を認めた. これらの部位ではリン酸化タウ陽性の NFTs, Coiled bodies, Threads が出現. 加えて, 特徴的な小球状の構造物: globular astrocytic inclusions (GAIs), globular oligodendroglial inclusions (GOIs) を認めた. GAIs は Gallyas-Braak 染色陰性. これらは Globular glial tauopathy: GGT に合致する所見と思われた. 本症例は GAIs よりも GOIs と Coiled body, Threads が優位である点が特徴的であった. 【まとめと問題点】 GGT は, 臨床症状及び病理組織学的に 3 つの subtype が提唱されている (Ahmed Z et al. Acta Neuropathol. 2013; 126(4): 537-544). 本例は認知症を伴わず, 上位運動ニューロン徴候を主体とした臨床経過であり, 病理組織学的にも運動野と錐体路を主体とした病変分布から, Type 2 と考えた. 自験例の Type 3 3 症例と比較して, 本症例では astrocyte の変化が比較的軽く, GAIs よりも GOIs と Threads が豊富に認められた. 過去の類似例の報告と併せて, この所見が GGT Type 2 の病理組織学的特徴と考えられた.

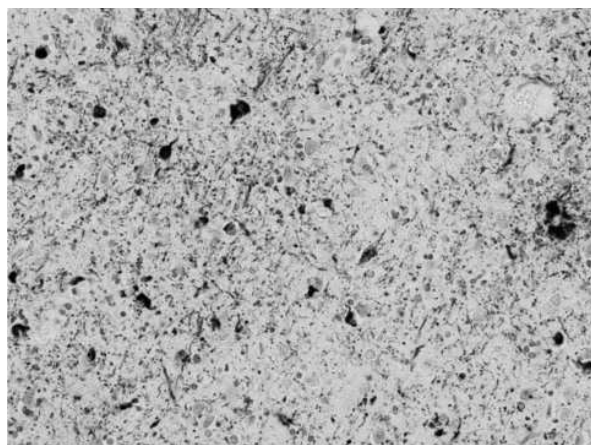


図 1 運動野皮質
多数のリン酸化タウ陽性構造. 豊富な Threads を背景に, 小球状: Globular な Glial cytoplasmic inclusions を認めた. AT8 免疫染色.

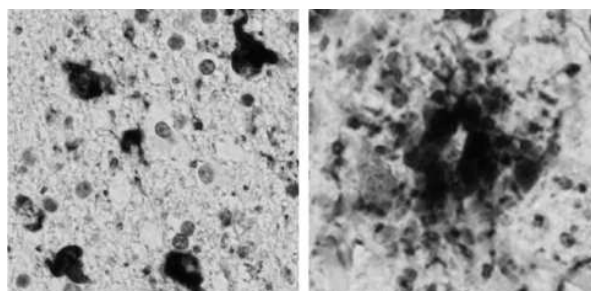


図 2 左: Globular oligodendroglial inclusions, 右: Globular astrocytic inclusions. AT8 免疫染色.