

## <スライドセッション>

### SS-1

薬物抵抗性側頭葉てんかんの40歳、女性

A 40-year-old woman with drug-resistant temporal lobe  
Epilepsy

Ingmar Blümcke

Department of Neuropathology, University Hospital Erlangen,  
Germany

40歳、女性、右利き。4歳時より薬物抵抗性の側頭葉てんかんの既往を有している。頭部MRI画像では右海馬の萎縮が示唆された。術前の短期記憶は良く保たれており、明らかな障害は認められなかった。海馬と扁桃体を含む右側頭葉切除術が施行された。術後6ヶ月における経過観察ではあるが、発作は完全に消失しており (Engel class Ia)、顕著な記憶障害も生じていなかった。術前後の頭部3T-MRI冠状断T2強調画像を示す。

#### 【バーチャルスライド】

HE染色、免疫染色 (NeuN) (側頭葉新皮質、海馬)

## SS-1

### A 40-year-old woman with drug-resistant temporal lobe Epilepsy

Ingmar Blümcke

Department of Neuropathology, University Hospital Erlangen,  
Germany

A 40-year-old right-handed female had been suffering from drug-resistant temporal lobe epilepsy since the age 4. 3-Tesla MRI scan suggested hippocampal atrophy on the right side. Presurgically, her short-term memory capacity (language or figural) was remarkably good, and showed no significant deficits. Epilepsy surgery was performed with tailored resection of the right temporal lobe, including amygdalo hippocampectomy. Postsurgical follow-up was available at 6 months and revealed complete seizure free (Engel class Ia). Her memory capacity did not significantly decline after surgery. The en bloc resected surgical specimen including hippocampus and temporal neocortex was histopathologically examined.

## SS-2

歩行時ふらつきを示し、小脳と脳幹に  
T2WI・FLAIR・DWI 高信号を呈した症例

An 80-year-old case with gait disturbance showing high  
signal intensity in FLAIR and T2-weighted MR images  
in the brain stem and cerebellum

中原 亜紗<sup>1</sup>、小柳 清光<sup>2</sup>、江原 孝史<sup>3</sup>、  
吉田 敏一<sup>4</sup>、矢澤 正信<sup>4</sup>  
1信州大学医学部医学科  
2信州大学医学部神経難病学講座分子病理学  
3信州大学医学部病理組織学講座  
4JA富士見高原病院内科

**【症例】** 死亡時80 歳、女性。

**【主訴】** 歩行時ふらつき。

**【病歴】** X-2 年6 月、歩行時ふらつきを自覚。8 月 25 日初診。一般身体所見；異常なし。神経所見；意識清明。挺舌は右に偏位、構音障害あり、他脳神経領域に異常なし。四肢体幹に運動麻痺なし。深部腱反射は亢進（右）左、下肢優位）。両側で病的反射陽性。体幹と右上肢に運動失調あり。右ひきずり足歩行。知覚障害なし。血小板 $106.1$  万/ $\mu$ l 以外に血算・凝固・血液生化学に異常なし。抗核抗体40倍（speckled）、sIL-2 レセプター $376$ U/ml。骨髓穿刺；正形成性ながら成熟した巨核球が増加、本態性血小板血症の疑い。髄液；細胞数 $3/\mu$ l、蛋白 $37$ mg/dl、糖 $65$ mg/dl、IgG  $3.9$ mg/dl、オリゴクローナルバンド陰性、MBP  $< 40.0$ pg/ml。X-2 年10月には廊下歩行に歩行器を要し、以後も歩行障害は悪化した。X-1 年1 月、急性胆嚢炎と横隔膜下膿瘍を合併し入院。終日臥床で経口摂取困難となった。意識障害も緩徐進行。感染症により全身状態悪化、X 年2 月3 日に永眠（全経過1 年8 ヶ月）。

**【画像】** X-2 年の頭部MRI；右延髄、橋両側、右小脳半球、右中脳に病変あり。T2WI・FLAIR・DWIで高信号、T1WI で等信号、造影効果なし。

**【バーチャルスライド】** HE 染色

## SS-2

### An 80-year-old case with gait disturbance showing high signal intensity in FLAIR and T2-weighted MR images in the brain stem and cerebellum

A Nakahara<sup>1</sup>, K Oyanagi<sup>2</sup>, T Ehara<sup>3</sup>, T Yoshida<sup>4</sup>, M Yazawa<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Undergraduate Course, Shinshu Univ. Sch. of Med. <sup>2</sup>Dept. of Brain Dis. Res., Shinshu Univ. Sch. of Med. <sup>3</sup>Dept. of Pathol., Shinshu Univ. Sch. of Med. <sup>4</sup>Dept. of Med. (Neurol.), Fujimi-kogen Med. Center, Fujimi-kogen Hosp.

A 78-year-old female treated for hypertension and hyperlipidemia was admitted to our hospital complaining of gait disturbance lasting two months. Neurological examination showed right deviation of tongue protrusion, dysarthria, cerebellar ataxia of her right upper extremity and trunk. Her deep tendon reflexes were increased especially at the right side of her extremities. She could walk alone. Fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR) and T2-weighted MR images showed high signal intensity lesions in the right medulla oblongata, bilateral pons, right cerebellar hemisphere, and right cerebral peduncle. The lesions in T1-weighted MR images represented low signal intensity and no gadolinium-enhancement. After several months, these lesions seemed to extend into the right basal ganglia and cerebral white matter around frontal horns of lateral ventricles. Her symptoms progressed gradually; she was bedridden and could not swallow anything seven months after the first admittance. She died of infection at the age of 80 years old, one year and eight months after the onset.

## SS-3

### 61 歳男性の左側頭葉病変

#### A left temporal lobe lesion of a 61-year-old male patient

種井 善一、柴原 純二  
東京大学 人体病理学・病理診断学

**【患者】** 61 歳、男性

**【現病歴】** 入院3 か月半前、頭痛、嘔吐、意識障害、幻視あり、A病院に搬送される。ヘルペス脳炎疑いで、10 日間アシクロビルを投与される。3 か月前、B 病院を紹介受診。受診時、脳神経症状は明らかではなかったが、左側頭葉内側にMRI-T2WI, FLAIR上の高信号域を指摘された。2 か月の経過観察の方針となったが、徐々に記憶障害を自覚し始めたため、同院を再受診。左側頭葉内側の病変の拡大を指摘され、1 か月前精査目的で当院を紹介受診。手術目的に再入院となった。

**【入院時現症】** 意識清明。対座法で右眼に上下外側、下内側野の視野欠損あり。眼科での視野検査の結果、右眼鼻側下四半盲あり。その他の脳神経症状を認めず。

**【画像】** MRI：左側頭葉内側の腫脹あり、T1WI で等信号～やや低信号、T2WIで高信号を呈する（図）。造影MRI では同病変の前方要素のみ造影される。DWI では同部位の高信号は認めない。FDG-PET：MRI 信号異常域への集積は軽度で、対側同部位より低く、正常白質よりは高い集積。L/N比は0.52。MET-PET：MRI 信号異常域に異常集積増加あり。L/N 比は3.00。

**【入院後経過】** 開頭摘出術施行

**【バーチャルスライド】**

HE 染色（術中迅速診再固定標本と摘出病変の一部）

## SS-3

### A left temporal lobe lesion of a 61-year-old male patient

Zenichi Tanei, Junji Shibahara

Department of Pathology, Graduate School of Medicine, University of Tokyo, Japan

#### <Clinical history>

A 61-year-old male patient presented to the emergency department of Hospital A with headache, nausea, disturbed consciousness and hallucination. Herpes virus encephalitis was initially suspected, and he received acyclovir for 10 days. He visited Hospital B for further examination, and MRI-T2WI revealed a hyperintensity lesion in the left medial temporal lobe. The lesion had grown larger on follow-up images performed one month later, when he realized some memory impairment. He visited our hospital for further examination and treatment.

The patient's consciousness was clear and alert. He had visual field defect of the right eye.

An MRI revealed a T2 hyperintense and T1 iso- to hypointense lesion with focal enhancement in the left medial temporal lobe.

The patient underwent a biopsy and subsequent resection of the lesion.

## SS-4

### 32 歳時に抑うつ症状で発病し舞踏病様不随意運動 を伴った認知症例

#### A case of early onset dementia as depressive state at age 32 with chorea-like involuntary movement

河上 緒<sup>1</sup>、新井 哲明<sup>1</sup>、新里 和弘<sup>3</sup>、  
大島 健一<sup>3</sup>、秋山 治彦<sup>1</sup>

<sup>1</sup>東京都医学総合研究所 認知症プロジェクト

<sup>2</sup>横浜市立大学大学院 精神医学

<sup>3</sup>東京都立松沢病院

**【症例】** 39 歳、女性

**【家族歴】** 弟、叔母が統合失調症

**【生活歴】** 20 歳で中国の大学に進学し、留学生として生活をしていた。

**【臨床経過】** 32 歳時、意欲低下から自宅に閉居しがちとなった。34 歳時、身なりに無頓着となり、反復言語、周徊、過食が出現した。万引きで警察に逮捕されることもあったが、無反省で平然としていた。35 歳時、中国の病院を受診しうつ病と診断され、入院。fluvoxamine 等による薬物療法や修正型電気けいれん療法が施行されたが、いずれも奏功しなかった。36 歳時、帰国し当院へ入院。舌や両下肢の舞踏病様不随意運動および筋トーンス低下を認めたが、言語理解や相貌認知は良好であった。頭部MRI にて両側前頭葉・側頭葉の萎縮、尾状核の萎縮を認めた。HDS-R 14 点、MMSE 18 点、血液検査では有棘赤血球は認めず、βリポタンパクは正常値。髄液の総タウ蛋白、リン酸化タウは正常値、14-3-3 蛋白は陰性であった。筋電図では脱神経電位を認めず。37 歳時、粗大な不随意運動は消失したが、両足を擦り合わせるアテトーゼ様の不随意運動は持続、深部腱反射は亢進し、口尖らし反射、吸引反射等の原始反射が陽性となった。38 歳時、歩行困難となり、口唇の自傷行為や嚥下機能低下が出現した。39歳時、両側性肺炎のため死亡。

**【バーチャルスライド】** HE 染色、免疫染色（橋、海馬）

## SS-4

### A case of early onset dementia as depressive state at age 32 with chorea-like involuntary movement

I Kawakami<sup>1,2</sup>, T Arai<sup>1</sup>, K Niizato<sup>3</sup>, K Oshima<sup>3</sup>, H Akiyama<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dementia Project, Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science

<sup>2</sup>Dept. of Psychiatry, Yokohama City Univ <sup>3</sup>Tokyo Metropolitan Matsuzawa Hospital

We here report a case of dementia with chorea-like involuntary movement. The patient is a Japanese female who has family histories of schizophrenia but not dementia disorders. She stayed in China for several years, when she became depressive state at age 32. Two years later, she presented with parilalia, stereotyped behaviors and personality changes. Initially, she was diagnosed as depressive disorder and treated with antipsychotic drugs and an electroconvulsive therapy. At age 36, she came back to Japan. On admission, she showed chorea-like involuntary movement of the tongue and legs. Neurological examinations revealed reduced muscle tonus but no muscle weakness or atrophy. The score of Mini-Mental State Examination was 18/30 and that of Revised Hasegawa Dementia-rating Scale was 14/30. Brain MRI revealed bilateral severe atrophy of the frontal and temporal lobes as well as of the caudate nuclei. Hypoperfusion was apparent in these areas by SPECT. Her condition deteriorated gradually and she died of pneumonia at age 39. The involuntary movement continued until her death. Total course of the illness was 7 years.



## SS-5

### 亜急性に四肢体幹の筋力低下を認めた 59 歳男性例

#### 59-year-old man with subacute progression of limb and truncal muscle weakness

池永 知誓子、清水 潤  
東京大学医学部附属病院 神経内科

【症例】 59 歳男性

【主訴】 四肢の筋力低下

【既往歴】 虚血性心疾患、脂質異常症、糖尿病

【常用薬】 アスピリン、アトルバスタチンカルシウム、ベザフィブラート、  
※インスリン療法中

【生活歴】 飲酒歴：なし、喫煙歴：なし、職業：整形外科医

【家族歴】 特記事項なし

【現病歴】 2012 年 5 月中旬より、座位を保持するために両手を座席につくようになり、起立時には腹部を突き出す姿勢をとるようになった。6 月上旬には走るのが遅くなったと自覚する様になった。自ら採血したところ CK 11020 IU/L と高値であり、脂質異常症の薬を中止した。しかし、その後も徐々に両上肢の挙上が困難となり蹲踞の姿勢をとる事も難しくなった。7 月に精査目的で入院となった。

#### 【入院時現症】

- 1) 顔面筋の軽度筋力低下、2) 構音障害、3) 頸部や体幹の筋の筋力低下、
- 4) 肩甲帯と四肢近位筋の中等度の筋力低下および筋萎縮、5) 四肢腱反射低下

#### 【入院時検査所見】

〈血算〉異常なし〈生化学〉CK 11461 IU/L、アルドラーゼ 98.6 U/L、TSH 3.74  $\mu$ U/ml、FT4 1.27 ng/dl、TP 5.3 g/dl、Alb 3.0 g/dl、LDH 1369 IU/L、AST 205 IU/L、ALT 198 IU/L、 $\gamma$ -GTP 15 IU/L、ALP 176 IU/L、Cre 0.78 mg/dl、CRP 0.60 mg/dl、T-Cho 203 mg/dl、KL-6 230 U/ml、CEA 1.3 ng/ml、CA19-9 7 U/ml、CA125 21 U/ml

〈赤沈〉15 mm/h、〈血糖〉HbA1c 7.5%、〈自己抗体〉抗核抗体 (-)、ds-DNA (-)、ss-DNA (-)、抗 Jo-1 抗体 (-)、抗 RNP 抗体 (-)、〈便潜血〉陰性

〈心電図〉正常洞調律、ST 異常なし〈胸部 X 線〉異常所見なし

〈骨格筋 CT〉体幹の筋や四肢近位筋に低吸収値域や萎縮を認めた

〈スパイログラフィー〉VC 2.85 L、%VC 79%、FEV 1.0% 79.9%

〈針筋電図 (右上下肢)〉安静時に線維自発電位、陽性鋭波を認めた

【バーチャルスライド】 HE 染色 (左三角筋)

## SS-5

59-year-old man with subacute progression of limb and  
truncal muscle weakness

Chiseko Ikenaga, Jun Shimizu

Department of Neurology, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo, Japan

A 59-year-old man, who had a history of diabetes, dyslipidemia, and ischemic heart disease, developed weakness involving trunk, arms, and legs. He stopped administering atorvastatin calcium because hyperCKemia was detected, but the weakness gradually progressed. He also noted generalized fatigue, mild dysphasia, and weight loss. He was introduced to our clinic. On examination, he showed dropped head with lordosis, and was unable to stand up from a chair. He had mild bifacial weakness and moderate weakness with atrophy involving trunk, and proximal muscles. Deep tendon reflexes were diminished. Laboratory tests showed that his serum CK level was increased (11461 IU/L). Serum antinuclear antibody was negative. Electromyography showed fibrillations, positive sharp waves, and myopathic motor unit potentials in proximal muscles. Skeletal muscle CT showed atrophy of trunk and proximal limbs. A biopsy of left deltoid muscle was performed.

乳児期に内反尖足で発症した5歳女児例

A 5-year-old girl who developed club foot during infancy

塩谷彩子<sup>1</sup>、相崎貢一<sup>3</sup>、小牧宏文<sup>3</sup>、須貝研司<sup>3</sup>、  
佐々木征行<sup>3</sup>、齊藤祐子<sup>1</sup>

国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査部<sup>1</sup>

国立精神・神経医療研究センター病院小児神経科<sup>2</sup>

**【症例】** 5歳3ヶ月、女児

**【出生・発達歴】** 在胎38週3日、自然頭位分娩で仮死なく出生。定頸4ヶ月、寝返り6ヶ月、座位7ヶ月、はいはい9ヶ月、つかまり立ち11ヶ月

**【家族歴】** 神経筋疾患の家族歴なし

**【現病歴】** 生後11ヶ月頃よりつかまり立ちをするようになったがこの頃より立ちにくそうであり、また両側の内反変形に気付かれた。1歳半時に独歩が不能であったため、近医整形外科及び小児神経科を受診したが指摘されなかった。内反変形に関して短下肢装具が作成され、理学療法が行われた。1歳9ヶ月頃より独歩が可能となり、3歳頃には歩行が安定してきたが、足の指が開けない頃に気付かれ、近医小児科へ精査目的で入院した。診察上、両側膝関節以下の一部筋力低下があり、髄液所見は正常であった。以降、外来でリハビリを継続したところ、歩行は改善傾向となり階段も交互に昇れるようになった。5歳3ヶ月時に確定診断目的で当院へ入院した。

**【入院時身体所見】** 身長109cm (+0.1SD)、体重16.2kg (-0.6SD)、その他異常所見なし。

**【神経学的所見】** 意識清明。発達：DQ119 (KIDS 乳幼児発達スケールにて6歳3ヶ月相当)。脳神経系：正常範囲。運動系：MMTでは膝関節屈曲4/4、両足関節背屈0/0、他正常範囲。歩行は鶏歩。深部腱反射：上肢は保たれているが、膝蓋腱反射・アキレス腱反射は消失。感覚系：触痛覚刺激で明らかな異常なし。振動覚は上下肢ともに正常。

**【検査所見】** CKを含め、異常所見なし。

**【骨格筋CT】** 両下肢で左優位にHamstring および前脛骨筋・後脛骨筋の萎縮を認める。

**【腰椎MRI】** STIR、造影を含め腰神経叢の異常所見を認めない。

**【神経伝導検査】** 上肢の感覚神経および下肢の感覚神経にて振幅の低下を、下肢の運動神経にて振幅の低下および伝導速度の低下を認める。

**【バーチャルスライド】** エポン包埋トルイジンブルー染色 (左腓腹神経)

## SS-6

### A 5-year-old girl who developed club foot during infancy

Ayako Shioya<sup>1)</sup>, Koichi Aizaki<sup>2)</sup>, Hirohumi Komaki<sup>2)</sup>, Kenji Sugai<sup>2)</sup>,  
Masayuki Sasaki<sup>2)</sup>, Yuko Saito<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neuropathology and Laboratory Medicine, National Center Hospital of Neurology and Psychiatry

<sup>2)</sup>Department of Pediatrics, National Center Hospital of Neurology and Psychiatry

We report a case of a 5-year 3-month-old girl, born at 38 weeks 5 days of gestation by cephalic delivery, who was initially healthy. When she began trying to stand at around 11 months of age, she had difficulty doing so and her mother noticed bilateral clubfoot. She was presented to orthopedic and pediatric clinics at the age of 18 months, but no examination abnormalities other than clubfoot were identified. She started to wear an ankle foot orthosis and undergo physiotherapy, enabling her to walk alone. The cerebrospinal fluid was normal at the age of 3 years. She was admitted to our hospital for examination. Neurological examination revealed mild muscle weakness in her lower extremities and deep tendon reflexes were decreased in patella and achilles. All cranial nerves were normal, and no sensory abnormality was observed. Basic hematological and biochemical analyses were within normal limits. MRI of the spinal cord did not show thickened lumbosacral nerve roots. Nerve conduction studies showed decrease in conduction velocity and amplitude in the extremities.

What was the diagnosis? (The sample was from the left sural nerve (epon embedding, toluidine blue-stained).)