

4. 神経病理部門

神経病理学は剖検、生検などで採取したヒト検体を扱った研究をしている。その為に最も重要なことは検体をより多く蒐集することである。

当科では順天堂大学関連施設の病理部門を連携をして一施設としては比較的多い剖検数を確保しており、その数は年々増加している。

当科ではやはりパーキンソン病や進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、多系統萎縮症などの錐体外路系神経変性疾患の剖検例が多い。また、当科の最大の特徴は *parkin* 遺伝子変異を始めとする様々な遺伝性パーキンソン病の剖検例を保有している所である。

もちろん、パーキンソン病関連疾患以外にも脳血管障害、ALS、自己免疫性脳疾患など幅広い症例の病理検討に対応している。

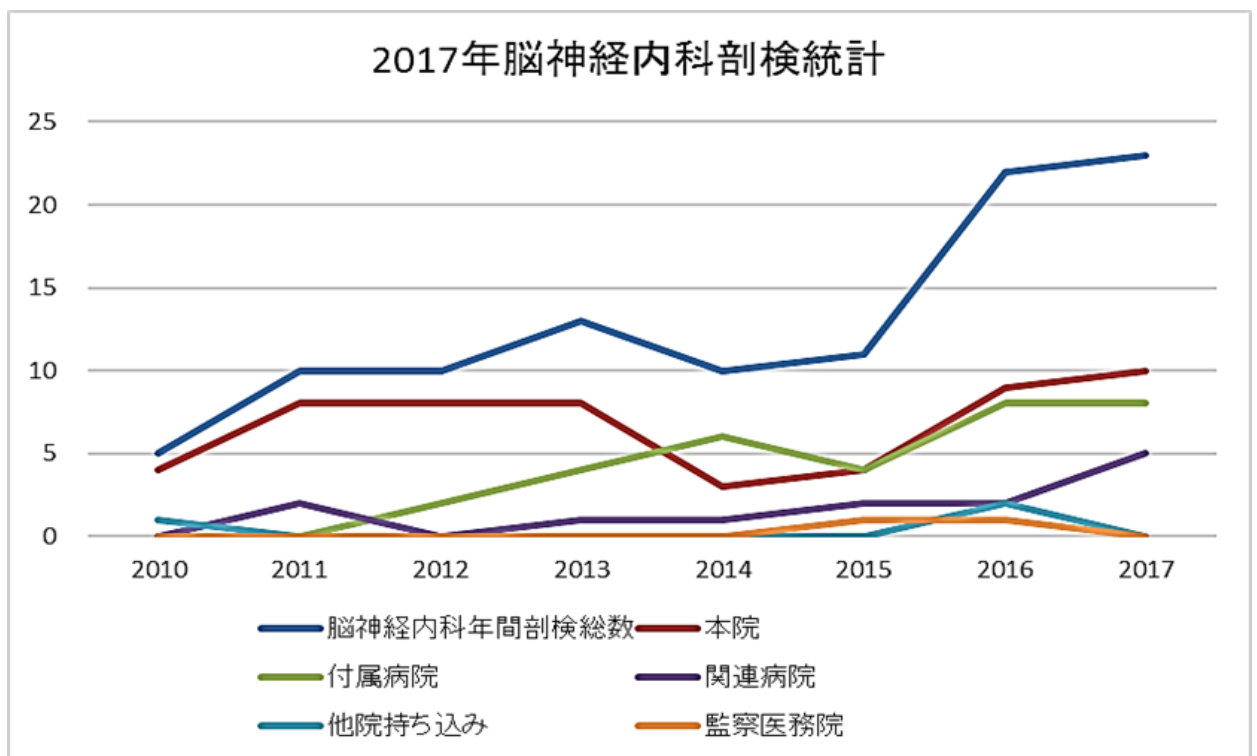
当科ではこれらの剖検脳を順天堂大学独自のブレインバンクとして保存している。剖検で得られた脳は基本的には半分にカットし片方をホルマリンや 4%パラホルムアルデヒドで固定をして病理検用に、もう半分は分割をした上生化学の研究などに利用するために deep freezer で凍結をしている。

病理検をされた症例は病理結果をレポートするとともに、二か月に一回の頻度で開催している neurological CPC で症例検討をしている。興味ある症例については適宜 journal への発表も行っている。また凍結した脳組織は当科スタッフの様々な研究の為に積極的に利用してもらっている。

今後も剖検取得を積極的に行うとともに順天堂大学ブレインバンクをさらに充実させていく予定である。

<過去7年間の剖検例の推移>

	脳神経内科年間剖検総数	本院	付属病院	関連病院	他院持ち込み	監察医務院
2011	10	8	0	2	0	0
2012	10	8	2	0	0	0
2013	13	8	4	1	0	0
2014	10	3	6	1	0	0
2015	11	4	4	2	0	1
2016	22	9	8	2	2	1
2017	23	10	8	5	0	0



2017 年剖検例内訳

臨床診断	病理診断
ALS	筋萎縮性側索硬化症
傍腫瘍性辺縁系脳炎	辺縁系脳炎
アルツハイマー病	アルツハイマー病
HTLV-1関連脳脊髄症	正常
パーキンソン病(STN-DBS)	レビー小体病
急性腎不全、脳血管炎疑い	正常
Myotonic dystrophy	筋緊張性ジストロフィー
Cerebellar atrophy and dementia	小脳萎縮
進行性核上性麻痺	進行性核上性麻痺
巨細胞性動脈炎、脳梗塞	中枢神経血管炎、髄膜炎
脳膿瘍、痙攣重責、脳梗塞	痙攣重責による大脳皮質壊死
Familial PD	中脳黒質変性症
Progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus	大脳皮質広汎壊死
重症筋無力症	動脈硬化症
MSA-P	多系統萎縮症
AD, Old infarction, sarcoidosis, pancreas Ca	アルツハイマー病、陳旧性脳出血
陳旧性脳梗塞、意識障害	陳旧性脳梗塞、中心性橋髄鞘崩壊症
パーキンソン病	レビー小体病
パーキンソニズム(脳血管障害性)	多発脳梗塞
パーキンソン病	パーキンソン病
陳旧性視床出血	陳旧性視床出血
パーキンソン病	パーキンソン病
脊髄小脳変性症	多系統萎縮症(MSA-C)

<論文>

Fujimaki M, Kanai K, Funabe S, Takanashi M, Yokoyama K, Li YZ, Hattori N. Parkinsonism in a patient with valosin-containnig protein gene mutation showing: a case report. J Neurol 264: 1284-1286, 2017

Shiba-Fukushima K, Ishikawa K, Inoshita T, Izawa N, Takanashi M, Sato S, Onodera O, Akamatsu W, Okano H, Imai Y, Hattori N. Evidence that phosphorylated ubiquitin signaling is involved in the etiology og Parkinson's disease. Hum Mol Genet 26: 3172-3185, 2017

<Neurological CPC>

第 142 回 Neurological CPC (2017 年 2 月 14 日)

「当初 l-dopa 反応が良好で MIBG 心筋の取り込低下を認めたパーキンソニズム、小脳症状の

65 歳性」

第 143 回 Neurological CPC (2017 年 4 月 28 日)

「振戦で発症し、早期より幻覚が目立った全経過 9 年パーキンソニズムの 78 歳男性」

第 144 回 Neurological CPC (2017 年 6 月 9 日)

「膀胱直腸瘻に伴う再発性尿路感染症経過中に痙攣発作を呈した 76 歳女性」

第 145 回 Neurological CPC (2017 年 8 月 25 日)

「家族歴があり経過 29 年の小脳変性症の 89 歳男性」

第 146 回 Neurological CPC (2017 年 10 月 6 日)

「転倒傾向、歩行障害で発症し垂直性眼球運動障害、ミオクローヌスを認めた経過 13 年の男性」

脳神経内科同窓会 Neurological CPC (2017 年 10 月 21 日)

「大脳皮質基底核症候群 (CBS)の臨床像を呈した 74 歳男性例－4R タウオパチーの臨床病理診断の難しさ－」

<学会発表>

第 58 回日本神経学会学術大会、WCN 2017 TakanashiM, Hattori N, “Clinico-pathologic study of 40 lewy body disease brains in Japan “

(高梨 雅史)