演題名：孤発性中枢神経リンパ腫様肉芽腫症と類似する病理所見を呈した自己免疫性GFAPアストロサイトパチーの一例

岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野

○木村暁夫，加藤新英，竹腰 顕，吉倉延亮，下畑享良

新潟大学脳研究所病理学分野

清水 宏，柿田明美

症例：65歳男性，入院8ヵ月前より全身倦怠感，食思不振，感情鈍麻，6ヵ月前より右手の振戦，歩行障害，1か月前より視力・視野障害をきたし当科入院．見当識障害，全盲，嗄声，左上肢・両下肢筋力低下，両側膝蓋腱反射・右アキレス腱反射亢進，両下肢病的反射陽性，右足クローヌス陽性を認めた．脳脊髄液検査では，細胞数および蛋白量の上昇，IgG index上昇，オリゴクローナルバンド陽性を認めた．頭部MRI T2強調およびFLAIR画像において，両側の放線冠および後頭葉白質に拡がる高信号変化，T1強調造影像では，両側の後頭葉にリング状造影効果と両側放線冠に線状血管周囲放射状造影効果を認めた．脊髄MRI検査では，頚髄から胸髄にかけて連続する長大なT2高信号病変と脊髄中心部の造影効果を認めた．右後頭葉より脳生検を施行し，孤発性中枢神経リンパ腫様肉芽腫症（isolated CNS-LYG, Grade 1）が疑われたが，脳脊髄液中に抗GFAP抗体が確認され自己免疫性GFAPアストロサイトパチー（GFAP-A）と診断した．病理所見：HE染色にて，血管周囲を主体とする異型性を伴わないリンパ球浸潤，形質細胞浸潤，反応性アストロサイトの増生を認めた．浸潤リンパ球の多くはCD3陽性T細胞であった．脳実質ではCD8陽性T細胞が主体で，CD4陽性T細胞は脳実質と血管周囲に認められた．異型性を伴わないCD20陽性B細胞も血管周囲に認めた．CD38陽性形質細胞とCD68陽性マクロファージも脳実質に確認された．In situ hybridization (ISH)で EBウイルスがコードするsmall ribonucleic acidは確認されなかった．JCウイルスVP1蛋白，Langhans巨細胞, asteroid bodies, Schaumann bodiesはいずれも認めなかった. ISHで，免疫グロブリンkappaおよびlambda鎖のクロナリティーは認めなかった．考察：当初isolated CNS-LYGが疑われたが，その後，GFAP-Aと診断した症例を報告した．両疾患の病理所見と画像所見は類似し，共通する病態機序が存在する可能性が推測された．

Autoimmune glial fibrillary acidic protein astrocytopathy resembling pathological findings of isolated central nervous system lymphomatoid granulomatosis

Akio Kimuraa, Shinei Katoa, Akira Takekoshia, Nobuaki Yoshikuraa, Hiroshi Shimizub, Akiyoshi Kakitab, Takayoshi Shimohataa

1. Department of Neurology, Gifu University Graduate School of Medicine, 1-1 Yanagido, Gifu, Gifu, Japan
2. Department of Pathology, Brain Research Institute, Niigata University, 1-757 Asahimachidori, Chuo-ku Niigata, Niigata, Japan