

第 4 回 上信越神経病理懇談会

日 時 昭和53年11月25日 (土)
場 所 新潟大学医学部第1実習室

御 挨拶

小宅 洋・生田 房弘 (新潟大学脳研究所
神経病理学教室)

この会も回を重ねる度に盛会となり、第4回を迎えました。今回は、これまでの群馬大学医学部、山梨県立中央病院、新潟大学脳研究所各部門やそれら関連病院の方々はもちろん、新たに信州大学医学部からの御参加も得、名の通り、上信越の会となりました。誠に嬉しく思います。

今回は、これまでの経験と提案から、会場を学内実習室と致しました。そして会の進行は、まず各演題毎に問題点の説明を演者をお願いしたあと、標本類を鏡し、その後、あるいは鏡しながら討論を行なうという試みを致しました。

明年はこの経験の上に、更に有効な運用を企てられますよう希っております。

なお、本会ではその発言を自由なものにするため、そ

れを記録にとどめるかどうかは、発言者の自由であることをたてまえにしておりますことから、この記録での討論は、それらの一部であります。御了承をお願い致します。

明年は、群馬大学医学部脳神経外科の御尽力で群馬大学での開催が予定されました。御盛會を祈ります。

1) 側頭葉に発育した ganglioglioma の 1 剖検例

杉原 志朗・神田 享勉 (群馬大学第1病理)
石田 陽一
半田 一郎・山崎 弘道 (国立高崎病院脳外科)

症例: 36才女、幼少より痙攣発作があり、死亡より約10ヶ月前に意識障害が現われ aqueduct stenosis の診断のもと V-P shunt 施行術を行っている。53年1月再び意識障害、痙攣があらわれ CAG, CT scan にて右側頭葉深部の腫瘍と診断され嚢胞性腫瘍摘出術をうけている。その後5月下旬再び症状が悪化し次第に意識レベルが低下し全経過10ヶ月で死亡している。尙手術時の組織標本の診断は ganglioglioma である。

剖検所見: 脳重量は 1,350 g。右側頭葉に術後の状態があり、右側頭葉底部は腫張し硬度を増している。剖面では右側頭葉深部に嚢胞形成があり、嚢胞壁は灰白色で

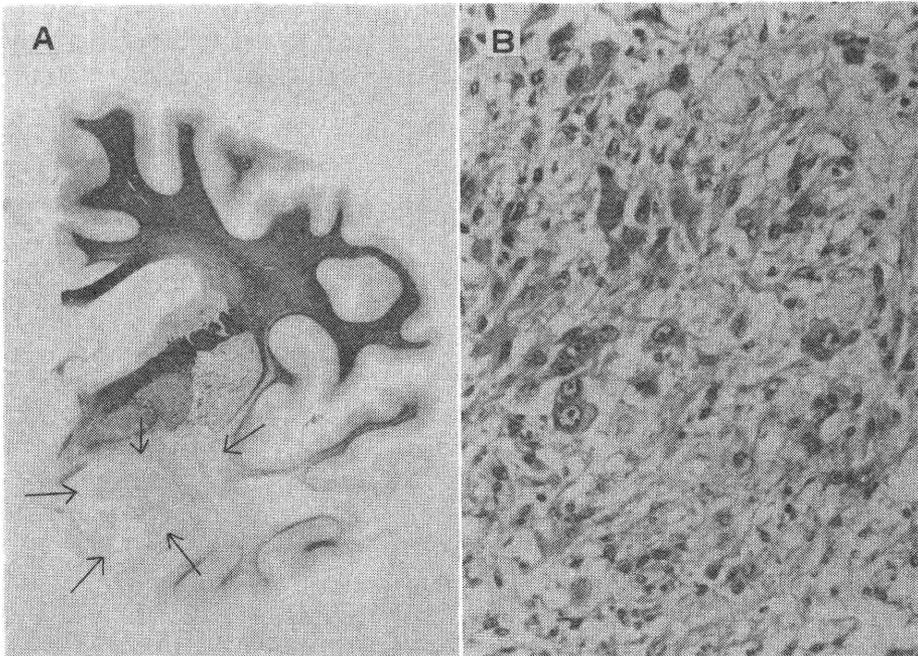


図 1 A: 右大脳半球の K.B. 染色標本。側頭葉 (↓) に腫瘍組織が残存している。B: 腫瘍を構成する成熟神経細胞と星形グリア。H.E. 染色。

硬い(図1A). 左右の側脳室, 第3脳室に拡張が認められる. 脳幹, 小脳には著変なく, 脳動脈硬化は認められない. 内臓諸臓器では心肝の褐色萎縮などが認められた.

病理組織学的診断: 右側頭葉の灰白色硬い腫瘍組織は主として線維性星形グリアの増殖から成り, 海綿状細胞形態を示す星形グリアが線維束を作って交錯する所もあり, エオジン好性の Rosenthal 線維も豊富に認められる. グリア性基質の中に核仁の明瞭な核と塩基好性の広い胞体を持つ成熟神経細胞が様々の密度で認められる. 神経細胞には, 核, 時に多核細胞があり dysgenetic な形態を示している(図1B). 鍍銀像でも樹状突起は不規則に伸びていて組織奇型の形態が認められる. 類球体様構造物も豊富に現われており, 様々な内部構造を示している. 腫瘍内血管周囲にはリンパ球, 形質細胞浸潤が認められる. 手術時の組織のほぼ同様の所見である. 電顕的には腫瘍は少なくとも2種類の細胞から構成されている. 1つは胞体が広く Golgi 装置, rough E.R. の良く発達した神経細胞で, 核は不規則な輪郭を示している. 他の1つは突起に豊富な細線維を含む星形グリアである. 細胞間には様々の構造を示す細胞質突起が認められる. laminated body を豊富に含む腫大した突起があり, 光顕的な類球体様構造物に相応している(図2).

質問 小宅 洋(新大脳研). tumor としては cellularity が低すぎるし, 幼時よりけいれんがあったことなどを考えると, tumor よりは malformation 的なものとしたと思います. 石田先生の御意見はどうですか.

応答 石田陽一(群馬大1病理). 本例は3才頃から, 痙攣発作があり, 既に病巣が形成されていたと思われ. 病巣の性格はご指摘のとおり hamartoma と考えますが, stroma の astrocyte が二次的に腫瘍化し, そのため病巣を構成する神経細胞とその突起に強い変性を示したものと考えました.

追加 杉原志朗(群馬大学医学部第1病理). その他の質問について; 腫瘍の大きさは鶏卵大(手術時). 皮質との関係は皮質下に限局. malformation について; もともと hamartomatous なものとして存在し, 後に間質の astrocyte が腫瘍性に増殖し, dysgenetic neuron に二次的な変性が加わったと考えたい. neuroblast 様の細胞はなかった.

追加 半田一郎(国立高崎病院脳神経外科). 腫瘍の大きさは, ほぼ鶏卵大と思う. また, 腫瘍は完全に subcortical のもので, 初発症状は頭蓋内圧亢進症状でした. 水頭症が存在し, 某院で aqueduct stenosis の診断をうけたものです.

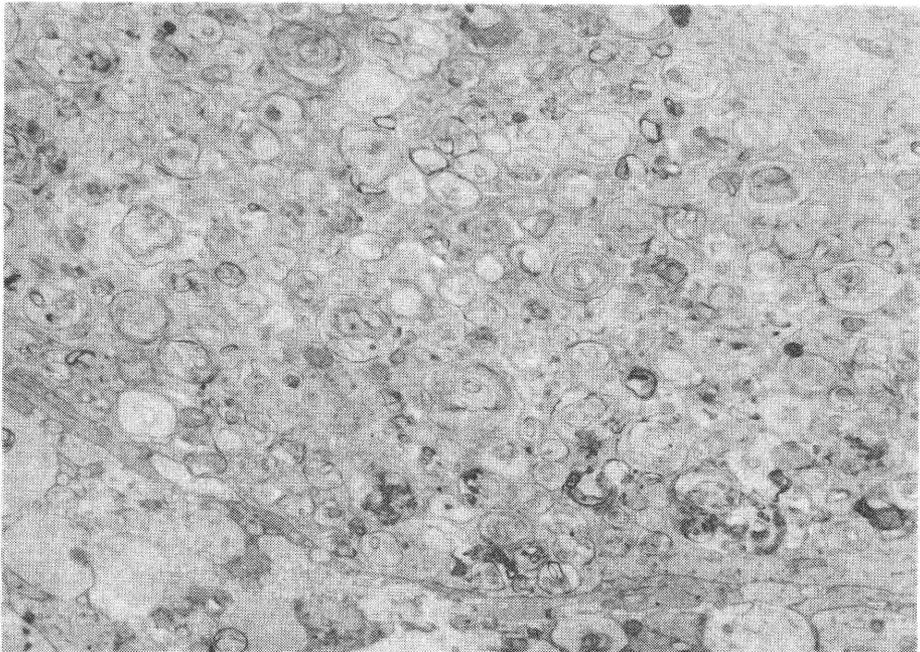


図2 laminated body を豊富に含む細胞質突起. ×6600

2) 頭蓋内伸展を示した側頭骨巨細胞腫の1生検例

中村 正・清水 庸夫 (群馬大脳神経外科)
 田村 勝・川淵 純一
 石田 陽一 (同 第1病理)

症例は49才, 男性. 主訴, 右難聴. 現病歴, 1975年10月, 右聴力低下で発症. 以後右外耳道の閉塞感が加わり, 1977年5月, 両側うっ血乳頭が認められ, 頭蓋内腫瘍を疑われ, 当科に入院. 入院時, 右伝音性難聴と両側の著明なうっ血乳頭以外著変なかった. 神経放射線学的検査では右中頭蓋窩の拡大と骨破壊がみられ, 右CAGで中頭蓋窩の占拠性病変の所見が得られた. またCT-scanでは右中頭蓋窩に境界鮮明なhigh density areaを認めenhancementで増強された. 右中頭蓋窩腫瘍の診断のもとに, 1977年6月13日手術を施行した. 腫瘍は軟かく黄色で, 表面凹凸不正, 易出血性で, 右中頭蓋窩底部から外側の骨を破壊し, 硬膜外より硬膜内に伸展しており, 右側頭葉を上方に圧排していた. 腫瘍は可及的部分摘出された. 光顕的に腫瘍組織は腫瘍細胞が密に増殖する部と, 膠原線維に富み, 腫瘍細胞が疎に配列する部とからなり, 小出血巣が散在する. 前者では多角形な

いし紡錘形の基質細胞が多数の多核巨細胞を混じて増殖し, 細胞境界はやや不鮮明である. 基質細胞および多核巨細胞には hemosiderin を喰食するものがみられ, 腫瘍組織内には cholesterol 板の集積するところがみられる. Pap 鍍銀法では腫瘍細胞間に密に好銀線維網の形成がみられる. 電顕的には基質細胞は2型に分類され, 両者の移行型もみられる. 第I型は histiocyte 系の細胞と思われ, 類円形ないし楕円形の細胞で, 核は偏在し, 不規則な彎入を示し, chromatin は核膜周辺に集まっている. 細胞質には大小の空胞, mitochondria, 小胞体, lysosome, free ribosome に富む. 針状の crystal を持つものもある. 第II型は fibroblast 系の細胞と思われ, 紡錘形で, 粗面小胞体に富み, mitochondria は少ない. I, II型共細胞表面には microvilli を認め, II型の細胞の占める割合は少ない. 多核巨細胞は, 核の形は多種多様で, 細胞質の所見は histiocyte 系の基質細胞によく似ている. 細胞間隙には無構造物質や繊細な膠原線維が認められる.

追加 石田陽一 (群馬大第1病理). この例の giant cell は osteoclast 型であり eosinophile cell は殆どみられませんので, 先ずこの例の組織像は giant cell

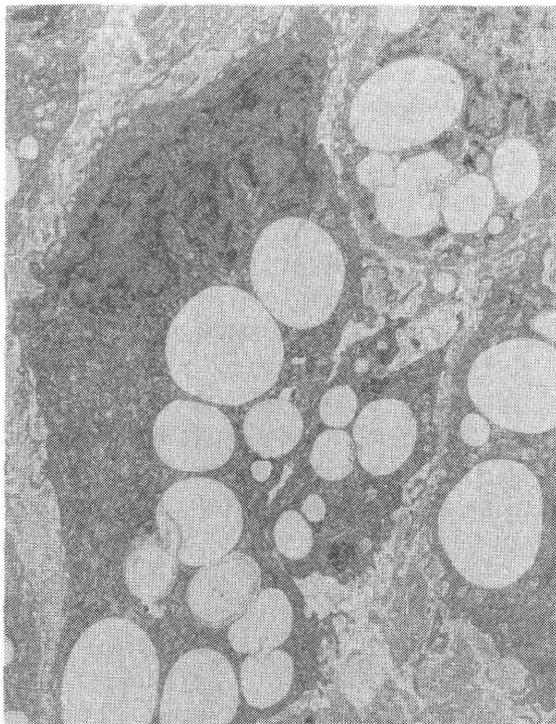


Fig. 1 基質細胞第I型 Histiocyte 系細胞

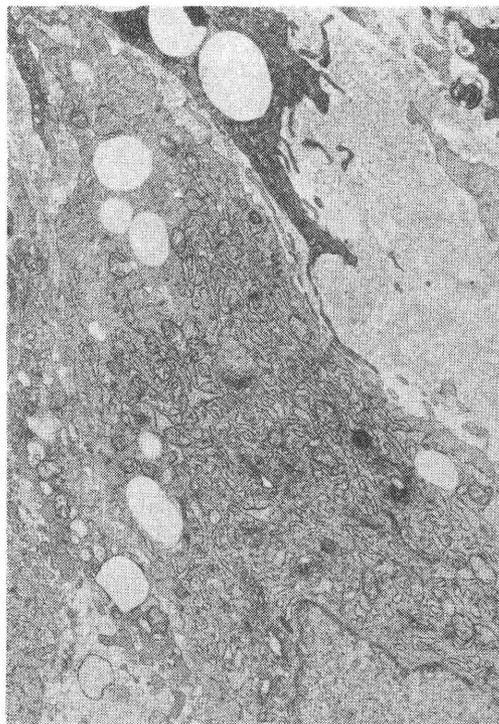


Fig. 2 基質細胞第II型 Fibroblast 系細胞

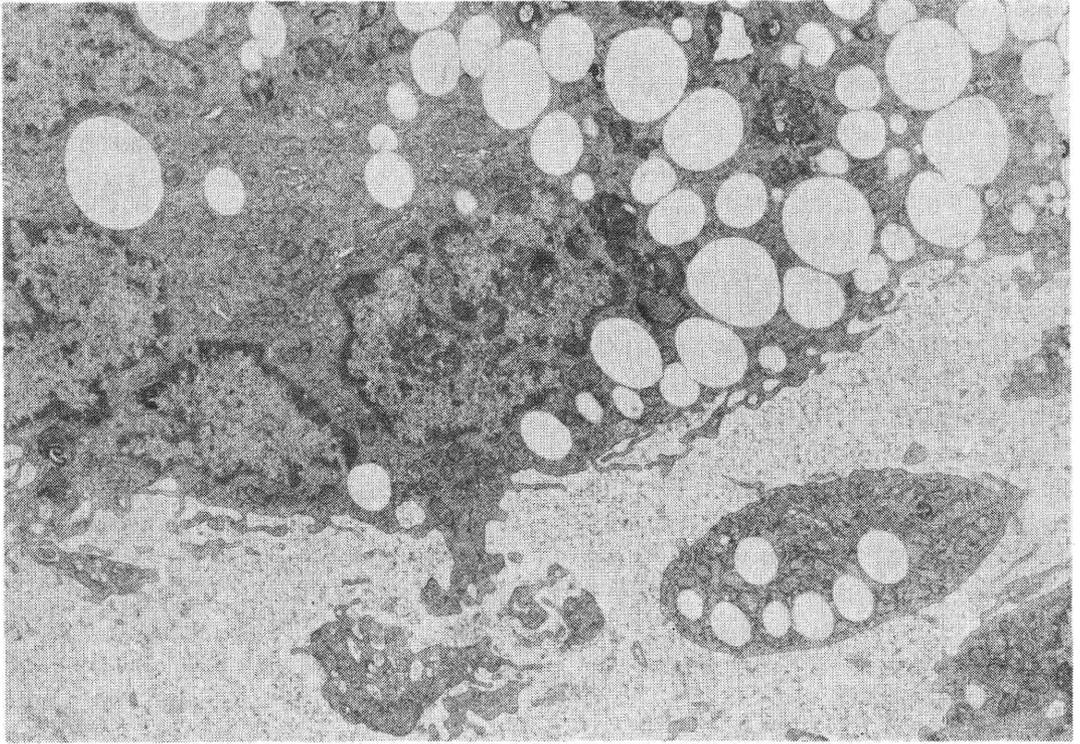


Fig. 3 多核巨細胞

tumor of bone に間違いのないものと思っています。EM像では組織球系細胞と fibroblastic cell の2種類の細胞からなっており、fibrous histiocytoma に類縁の肉芽性病変とします。

追加 中村 正 (群馬大学脳神経外科). osteoclast と “giant cell” の電顕像は豊富な mitochondria, vacuole の存在等似た所見もみられるが、本例においては、typical な ruffled border (bone resorption に関与していると思われる) はみられなかった。

本例において、stromal cell, giant cell 共 new bone formation を示す所見はみられなかった。

電顕的に、stromal cell (histiocyte 系) と giant cell はほぼ同様な所見であることから、origin は同一のものであると思われる。stromal cell 相互の fusion 或いは stromal cell と giant cell との fusion を示す像は見出されなかった。

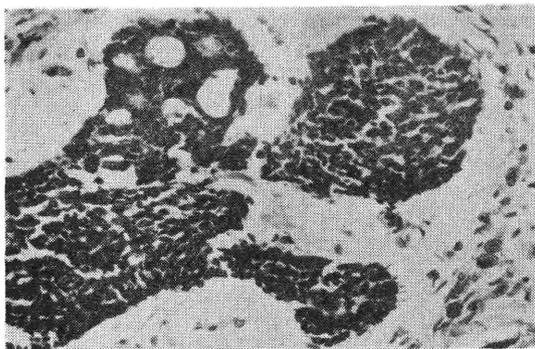
質問 小宅 洋 (新大脳研). 私の経験しました giant cell tumor は、punched-out lesion より eosinophilic granuloma と診断されましたが、この例では X 線像より診断は何でありましたか？

3) 涙腺より発生した adenoid cystic carcinoma の1剖検例

岡崎 悦夫・中村仁志夫 (新大脳研神経病理)
石井 鏡二・田中 隆一 (新大脳神経外科)
村上 直人

症例 37才男性. 全経過14ヵ月.

昭和51年1月左眼羞明にはじまり、左側の側頭部痛、眼球突出、複視が出現し、2月17日本学眼科で左眼窩腫瘍の診断をうけた。4月13日脳外科で左前頭開頭術により、左 pterion 及びこれに接する中頭蓋窩の硬膜外に拡る浸潤性の腫瘍を摘出した。眼窩外側部に認められた硬い白色調の腫瘍は、涙腺や筋組織との癒着部を除いて摘出され、その組織学的診断は悪性上皮性腫瘍であった。Linac 照射 6000 rads. 6月中旬の退院の頃から上背部に緊張感を覚えるようになり、増強してきた。9月中旬整骨院で治療中 Th 5-6 椎体付近がぎくっとなり、放散性の激痛となった。10月5日対麻痺が出現し、翌日脳神経外科に入院。レ線上 Th 3 の圧迫骨折と Th 2, 4, 5 の椎体の破壊像が認められ、Th 4-5 以下の全知覚低下、肋間筋麻痺、髄液蛋白 400 mg/dl 以上などの所見があった。12日整形外科で該部の廓清減圧術、前方



左側頭部硬膜外の腫瘍転移巣。小型のクロマチンに富んだ腫瘍細胞が、島状充実性に増殖し、極めて僅かな部分に篩状構造が認められる。

固定術 (Th 2-5) を施行し、4500 rads の照射を受けた。その後頸椎の腫瘍転移が疑われる症状が発現し、3000 rads の照射でこれは消失した。52年1月中旬、前額部に皮下腫瘍が出現し、左眼瞼下垂、左眼球上転障害、両下肢の刺激に対する不随意運動が著明となった。下旬から意識障害、鬱血乳頭1度、更に痛み刺激に対し除脳姿勢をとるようになって瞳孔散大、対光反射消失を認め、3月16日死亡。

剖検所見：左眼窩内に涙腺組織はなく、眼球後部に小腫瘍塊を認めた。眼窩や頭蓋には腫瘍浸潤が著明で、硬膜下に増殖した腫瘍が、左前頭葉・側頭葉を圧迫し、大脳に頭蓋内圧亢進の所見が目立った。組織学的には、腫瘍は粘液腫様間質の中に、核質に富む核をもった小型の腫瘍細胞が充実性島状に、一部に篩状の構造をつくりながら増殖しており、涙腺に発生した adenoid cystic carcinoma と考えられた。脊髄を含めた脊柱全体を en bloc に採取して検討したが、脊椎、軟部組織には部分的に変性が強く、腫瘍は僅かに認められるだけであった。Th 3-4 の高さの脊髄は高度に変性萎縮し、横断性脊髄症の所見であった。一般内臓器では、胸腔・腹腔内の臓器表面に広汎な播種性転移があり、一部血行性転移の所見も認められた。

質問 岡崎悦夫 (新大脳研神経病理)。腫瘍細胞は充実性島状に増殖しており、僅かにフルイ状構造がみられるにすぎません。単純癌が基本的な組織像で、血管結合織性の stroma が変性消失して、管腔構造を形成しているようにもみえます。これを adenoid cystic carcinoma と考えてよろしいでしょうか。

応答 石田陽一 (群馬大第1病理)。腫瘍細胞はかなり均一で、独特な構造を示しており、adenoid cystic carcinoma と思います。フルイ状、管腔状構造が stroma

の cystic degeneration に一部はよるのではないかとこの演者の指摘には賛成です。尚私達の経験例では剖検時などに転移をおこしています。

追加 岡崎悦夫 (新大脳研神経病理)。Adenoid cystic carcinoma は治療効果、予後が症例によって非常にまちまちであるが、充実性で管腔構造の乏しい組織像を示すものは、進展が速く、3年以内に死亡するものが多い。本例の放射線感受性は、臨床的観察ではかなり高いと考えられているけれども、剖検所見からみると、頭蓋内における腫瘍の増殖、拡り方から判断して、むしろ低いと考えたい。頭部では単純癌のような充実性増殖を示すが、このような組織学的な特徴と放射線感受性が低いこととの間に密接な関係があるのかもしれない。

追加 中村仁志夫 (北大第2病理)。この腫瘍の放射線感受性については、頭蓋内では subdural に、cellularity が高く変性壊死像が少ない tumor mass が存在することから radioresistant ではないかと考えられる。

一方、胸髄レベルでは、腫瘍細胞は椎体周囲軟部組織の一部に少数残存するのみで、病的骨折に対する固定術後に照射が行われた部の骨髄には全くみられない。これは、逆に radiosensitive なることを示すとも考えられる。しかし後者の場合には、手術などに伴う椎体内の循環障害も考慮しなければならない。結局、剖検所見のみで結論を出すのは難しい。

3) の追加 脊髄病変に対する病理学的検索法の問題点

巻瀧 隆夫・大西 洋司 (新大脳研神経病理)
大島 義彦・蛭谷 勉 (新大整形外科)
内間 莊六 (臨港病院整形外科)

脊髄の解剖法としては、一般に背部より椎弓を、あるいは腹部より椎体をとり除いてから脊髄をとり出している。しかし脊髄病変にはその狭い脊椎管あるいは周囲組織の病変を考慮してはじめて理解しうるものが多い。そこで我々は脊髄病変が想定される場合、脊柱を en bloc にとり出し検索する方法を試みて来た。先の演題の症例を含めて5例の結果を報告する。

症例は癌の脊椎転移3例 (N 48-76, N 13-77, N 50-77)、頸椎椎間板ヘルニア (N 24-78) 及び頸髄外傷 (N 34-77) 各1例である。

方法は脊髄を脊柱に入れたまま en bloc に解剖しそのまま固定した。切り出しは当初鋸を用いたが、割面がザラついて詳細な肉眼所見が得られない為、最近は本学整形外科の硬組織切断機 (ファインカッター) を借用し

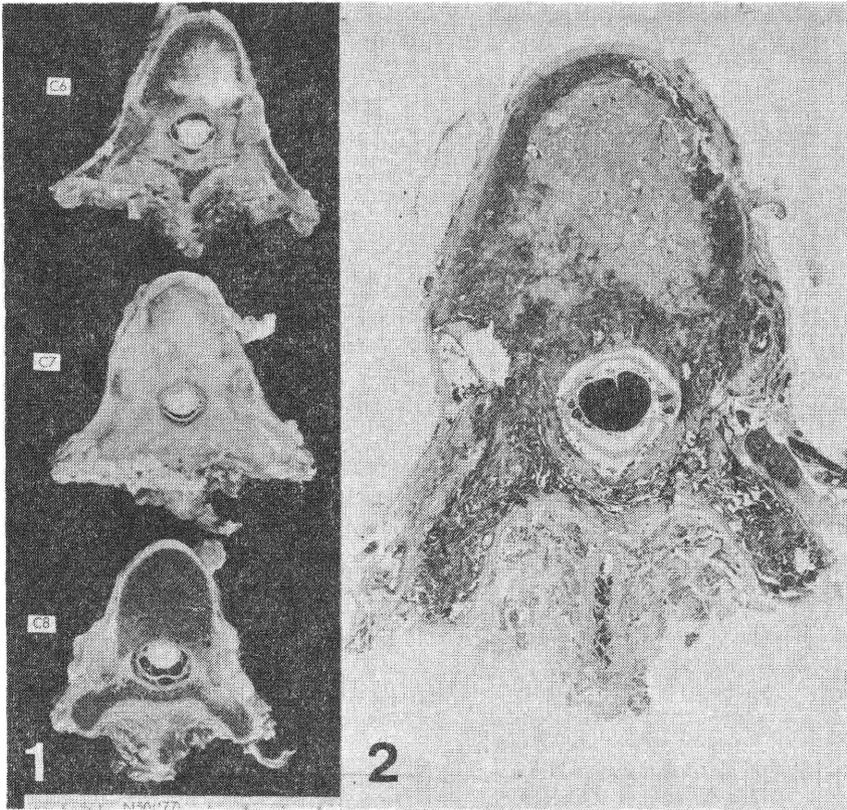


Fig. 1 Serial sections of the vertebral column in the case of breast cancer (N50-77).

Fig. 2 Tumor cell invasion around the spinal ganglion and into the epidural venous plexus of the same case (N50-77), HE stain.

ている。これは円板状の刃が高速回転して切る為、硬い骨の部分も軟部組織の部分も一様にスムーズな断面が得られた (Fig. 1)。これを脱灰してそのまま標本化した。癌転移例では、腫瘍細胞が後根神経節周囲や硬膜外静脈叢に浸潤している所見を認め得た (Fig. 2)。

椎間板ヘルニア例では nucleus pulposus が anulus fibrosus を破って herniate し脊髄を圧迫している所見が得られた。

頸髄外傷例では、脊髄自体が非常に necrotic になっていたが、変形が加わることなくその形態を良く保っていた。

すなわち、周囲組織の病変と脊髄病変の関連をそれらの位置関係を保ったまま検索することができることや、tooth paste artefact が生じ易い状態でもそれを防ぎ、脊髄病変の形態を良く保ち得ることが大きな利点と思われる。

なおこのような解剖を行った場合、患者は脊柱を失っ

てクタクタになるが、棒を下後頭孔と残存する脊柱の脊椎管にさしこみ整復固定している。

付議 塚越 広 (信州大第3内科)。臨床的に今まで歩いていた人が急に歩けなくなり、横断性脊髄炎などと診断されることがある。その mechanism については血管障害の関与が考えられているが、よく分っていないのではないかと思う。このような en bloc 標本で今迄の著明な脊髄障害の機構が解明されるのではないかと期待している。

4) 全中枢神経の軟膜と末梢神経に浸潤を示す Reticulosis の1剖検例。

羽生 憲直・井上 憲昭
小林 高義・塚田 直敬 (信州大第3内科)
小口喜三夫・塚越 広

川原 信義 (信州大第1病理)

症例: 55才, 女。家族歴, 既往歴に特記すべきことなし。昭和51年2月米が家にあるのに近所に借りに行く。

仕事をやりたがらない。3月中旬ふらつき歩行，つじつまのあやぬことをいう。3月末歩行不能となり，排尿困難，傾眠傾向出現。Steroid 剤投与により意識状態は改善するが中止すると再び悪化するため6月当科入院。神経学的所見：軽度意識障害。髄膜刺激徴候なし。眼底正常。右鼻唇溝が浅いほか脳神経正常。起立歩行不能。四肢深部反射亢進し Babinski 徴候両側陽性。尿失禁あり。検査所見：血沈 29-56。STS (-)。髄液細胞数 16/3，蛋白 105 mg/dl，糖 63 mg/dl。脳シンチで左頭頂部に異常集積像。脳血管写・CT スキャンは正常。トキソプラズマ抗体価4096倍。経過：7月左下肢単麻痺出現。Steroid 剤投与後意識障害，単麻痺は改善したが，9月左動眼神経麻痺。11月右顔面痙攣をみた。昭和52年1月意識障害悪化し，6月化膿性髄膜炎を併発し，7月消化管出血で死亡。

剖検所見：脳重量 950 g。肉眼的には脳軟膜の混濁肥厚が著明。左前頭葉皮質下白質，中脳被蓋，左橋脚，胸髄に小壊死巣を認める。組織学的には脳・脊髄の軟膜はびまん性に肥厚し，軟膜下に組織球，形質細胞，リンパ球を主とする細胞浸潤を認め，ほぼ同一の組織像を呈す。大脳皮質，皮質下，脳室周辺の白質，中脳水道周辺，第四脳室底部，小脳白質および第五胸髄に小血管周囲性の組織球，形質細胞を主とする浸潤巣が散在。脊髄根，末梢神経にも著明な細胞浸潤を認める。一般臓器ではリンパ節，脾，骨髄に軽度の組織球の増生を認める。

本例の主病変は軟膜，末梢神経であり，他に脳・脊髄実質内の一部におよぶ血管周囲性の組織球，形質細胞を主とする浸潤巣で，炎症性の reticulosis と考えられた。トキソプラズマ症との関連が問題となるが，トキソプラズマ虫体の cyst は見出し得なかった。

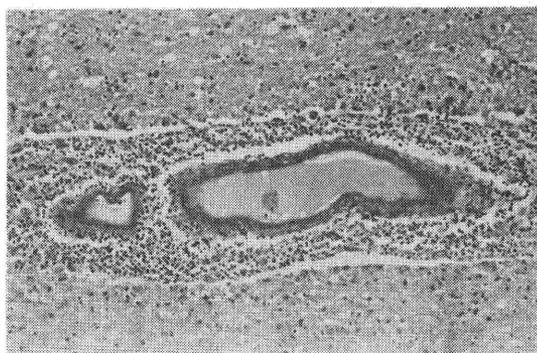


図 2 大脳白質：血管周囲性の細胞浸潤を示す。H.E. 染色，185倍

質問 小川 宏 (座長・新大脳研神経病理)。Reticulosis の概念あるいは定義には神経系以外の臓器で討論されているものを含め種々あるが，演者が本例との関連で考えておられるものはどのような報告に基づいたものでしょうか。

応答 羽生憲直 (信州大学第3内科)。中枢神経原発の reticulosis は一般臓器における reticulosis と同一とは考えられていない。中枢神経において網内系細胞の増殖をきたす腫瘍性病変に加えて，1950年 Wilke が炎症性増殖と考えられる症例を報告し，その後も追加されて，中枢神経原発の reticulosis の一端に炎症性増殖を包括する考え方がある。

付議 小宅 洋 (新大脳研)。Reticulosis という色々に解釈される恐れがありますので，granulomatous meningo-encephalitis といった方がよいと思います。

付議 石田陽一 (群馬大第1病理)。neural reticulosis という言葉はたいへん誤解を生じやすい。この例の病変は macrophage，単核細胞，リンパ球，形質細胞などの炎症細胞反応の強い炎症肉芽性病変であることがはっきりしているので，腫瘍であれば malignant lymphoma，この例の場合は granulomatous meningoencephalomyelitis として病変の性格をはっきりだされた方がよいと思います。

質問 井上敏克 (群馬大第1病理)。① 肺と橋の小壊死巣に candida 様のものが認められたが，原疾患との関係はどうですか。② toxoplasma と candida との抗体価の交叉はありますか。

応答 羽生憲直 (信州大学第3内科)。剖検所見として肺のほか皮膚にも candida を認めた。橋にみられる所見は candida と決めたい。candida としても本例においては他の部位には認めておらず，本例の病因とは

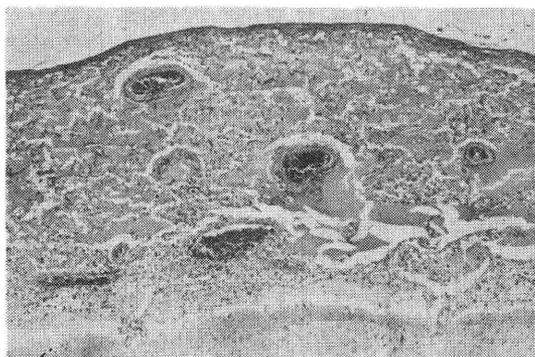


図 1 脳軟膜：軟膜の肥厚と軟膜下の細胞浸潤を示す。H.E. 染色，75倍

考えにくい。

トキソプラズマ抗体価は正常者でも高率で陽性となるが、特に Dye Test はトキソプラズマに特異性が高いといわれている。

付議 小川宏(座長・新大脳研神経病理)。本例の神経系には演者並びに討論者の述べられた所見と、比較的少数であるが好酸球を含む顆粒白血球の浸潤がみられ、処々でこれら細胞が肉芽性病巣を形成している。こうした所見は前発言者の御指摘のように Granulomatous meningoencephalomyeloneuritis とみなされる所見であり、Reticulosis という呼称は避けたい。また、この炎症性病変は化膿性髄膜炎による修飾を、そして橋などの1部ではおそらく candida 一と思う一による修飾を、伴っていると考えられるが、基本的には Toxoplasma (以下 T) 症の際の組織反応様式としても矛盾しないと思われる。しかし、演者が判定されたと同様、見せて頂いた限り、T の明らかな虫体や偽嚢胞を認めなかった。この度、新潟大および秋田大の医動物学教室の方々から種々 comment と T 感染マウス標本(供覧)を頂いてきたが、本例で T 感染に特異性が高いと言われている DT が、HA と共に高値を示していることなどから T 症を否定し去ることは躊躇される。T 症との関係で貴重な data を集積してこられた出題者の方々に、いずれかの折、更なる検討結果をお示し頂きたいと思

ます。

5) Pontine Myelinolysis とは異なる “Brain Stem Spongiform Degeneration” の病理組織学的検討

小柳 清光・巻瀧 隆夫 (新大脳研究所)
生田 房弘 (神経病理)

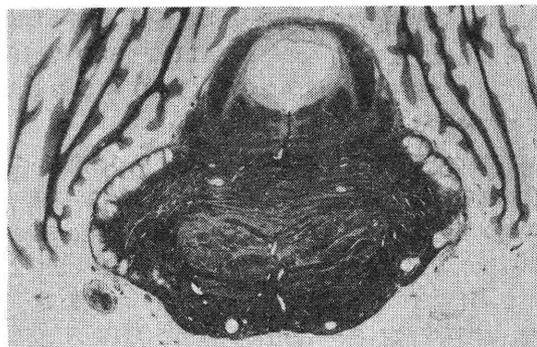
我々は異なる疾患より成る9剖検例で、脳幹部に局限した “Spongiform Degeneration” とでも呼ぶべき特異な病変を見出し、検討を試みた。

病変は multifocal に、中脳、橋、延髄の白質を侵し、大脳脚、中小脳脚などを含めこれらの構造の marginal (subpial) に位置するもの(症例1)と、上部橋底に局限し、central に分布し、transverse fiber や long tract を侵すもの(症例2)もみられた。

“Spongiform Degeneration” は神経線維束の中心部に位置し、空虚な組織間の cavity の集簇として認められた。髄鞘の崩壊が強く、軸索変性は軽度のものから著明のものまであり、macrophage の浸潤と軽い gliosis を伴うが炎症細胞は認められなかった。神経核は一般に spare されるが、症例7, 8, 9では spongy lesion は融合して一部橋核を侵していた。すなわちこれらの組織

SPONGIFORM DEGENERATION OF THE BRAIN STEM

Case No.	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Age and Sex	59M	50F	29M	21F	38M	15M	68F	64F	48M
Path. Dx.	Meta-cancer	Glioma	Germi-noma	CO-intox.	Glioma	Teratoid	Glioma	Infarcts	Meta-cancer
Lesion									
Supra-tent.	++	+	+	+	++	++	++	++	+
Infra-tent.	-	-	+	+	+	+	-	+	+
Leptomeningeal involvement	+	+	-	-	-	-	-	-	-
Arteriolosclerosis	-	-	-	-	-	-	-	+	-
Sinus congestion	-	-	+	-	-	-	+	-	+
Tonsillar herniation	-	-	+	-	-	-	-	-	-
Brain weight	1,460g	1,500g	1,260g	1,180g	1,745g	1,490g	1,155g	1,105g	1,490g
Radiation (Total rads)	-	5,000	33,900	-	6,000	5,000	6,000	-	6,000
Chemotherapy	OK-432	-	Nitromin	-	OK-432 BLM	OK-432	ACNU Vincr. OK-432	-	BLM OK-432 F.U.
Steroids	-	+	-	+	+	+	+	+	+



症例 1 Upper pons, KB 染

学的特徴は Central Pontine Myelinolysis のそれとは全く異なる。

病変発現因子に関して、症例の年齢に偏りはなく、基礎疾患に共通性はみられなかった。基礎疾患の拡がり Tent 下まで及ぶものが 6 例みられたが、tonsillar herniation の認められたものは 1 例のみであった。腫瘍細胞のクモ膜下播腫が marginal type の症例でみられたが、別に行った癌性髄膜炎 5 例、化膿性髄膜炎 8 例の検索では同様病変は認められなかった。静脈環流障害の可能性としては、petrosal sinus を含めた dural sinus の検索で、congestion が 3 例でみられた。放射線治療を受けたものは 6 例、抗癌剤が投与されたものは 6 例で、その他の薬剤も含め、いずれも Spongiform Degeneration との相関は明らかとは考えられなかった。

“Spongiform Degeneration” は、今後の検討を必要とする、末期に生じた特異な病変と考えられた。

追加 赤井淳一郎 (山梨県立中央病院神経科)。Creutzfeldt-Jakob 病の後頭葉皮質下白質、脊髓前・側索、脊髓小脳路に同様の粗大な海綿状態を観察したことがあるが、先生の呈示された所見とほぼ同じと思う。しかしその genesis については決めかねている。

質問 田村 勝 (群馬大学脳神経外科)。Marginal type はいずれも meningeal carcinomatosis, meningeal gliomatosis で生じているように思う。Central type は meningeal の病変のないものに生じているようで、動脈系ないし静脈系の環流障害が一因として考えられないだろうか。

応答 小柳清光 (新大脳研神経病理)。“Brain Stem Spongiform Degeneration” では、Tent 下の広範な循環障害が考えられ、marginal type では、pia mater の病変による subpial の循環障害が重なって病変を引き起こしている可能性も考えられる。

6) 老人斑を伴った Sudanophilic Leucodystrophy の 1 例

高橋 滋・井坂 健一 (群馬大神経精神科)
藤田 孝司・前田 進
横井 晋 (横浜市立大神経精神科)

症例：48才，女性．家族歴に同症なし．昭和40年6月（35才）頭重，不眠，抑うつ状態が出現．昭和43年12月記憶力，計算力低下，着衣失行に気づかれ，動作鈍く無口となった．左筋強剛がみられ昭和44年10月群馬大精神科に入院した．情動失禁，自発性欠如，手指失認，構成失行，視空間失認，健忘失語を認めた．気脳写で脳室拡大を認めた．入院後常同症，尿失禁，把握反射がみられ，昭和45年2月深部反射亢進，病的反射出現した．5月手掌筋萎縮，構音障害，えん下障害がみられた．昭和46年眼振，大発作が出現した．昭和51年，CT Scan で脳溝開大，側脳室軽度拡大を認めた．無動性緘黙状態が持続し，全身衰弱が著しく，肺炎併発し昭和53年5月死亡した．全経過13年．

病理所見：脳重 880 g．肉眼的に大脳全体，脳幹の萎縮が目立つ．小脳に著変ない．脳底動脈硬化がみられる．組織学的に，大脳白質には U 線維を残しびまん性の脱髄がみられ，特に後頭，頭頂，前頭葉に著しく，側頭葉では軽度である．脱髄は深部に強く，グリオオーゼは脱髄の比較的軽い病変部に強い傾向がある．部分的に脱髄は皮質深部に及ぶ．脱髄部にズダン好性脂肪顆粒が散

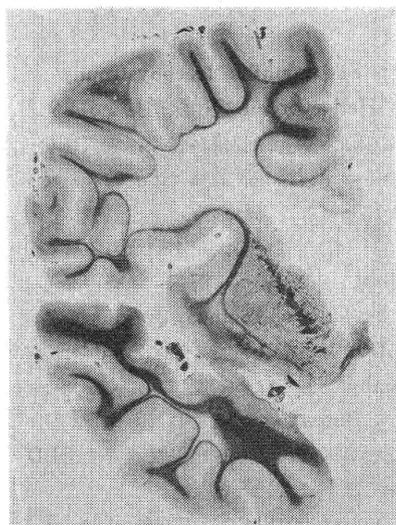


図 1 視交叉を通る前額断面．前頭葉白質では U 線維を残してほとんど完全に脱髄している．側頭葉白質の脱髄は軽度である．KB 染色 ×0.9

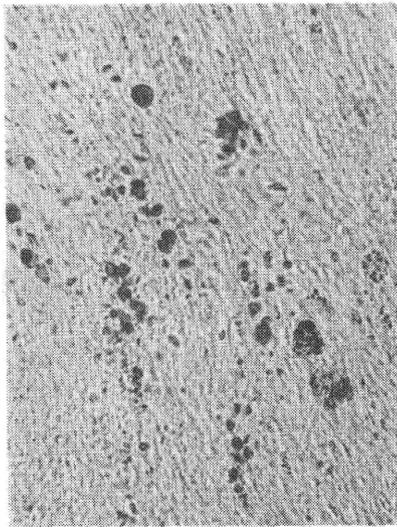


図2 脱髄部にズダンⅢに赤染する脂肪顆粒が散在している。
ズダンⅢ染色 ×280

在している。この顆粒は PAS 陽性で異染性を示さない。血管周囲への集簇はなく、炎症性細胞浸潤はない。軸索の変性脱落は著しい。大脳皮質に老人斑が出現し、後頭、頭頂葉に多いが海馬では認められない。アルツハイマー原線維変化はみられない。中脳大脳脚、橋、延髄錐体、脊髓側索に両側性の強い脱髄がみられるが、グリオーゼは軽度である。脊髓前角の神経細胞の脱落はみられない。

本例は Sudanophilic leucodystrophy の simple form of Hallervorden 型組織所見を示したが、従来との報告と比べ軸索の変性脱落が強く、老人斑を伴う点で異なっている。下行路の脱髄は2次変性に、その部分の髄鞘病変が加わったと思われる。

付議 石田陽一(群馬大第1病理)。この例の大脳白質病変についてはたいへん解釈にこまりました。白質深部の病巣は loose edematous で、gliosis も弱く、定型的な SLD とはことなっている。Schilder, Adrenoleucodystrophy としては炎症反応もなくまた macrophage も少ない。Binswanger 病としても血管病変が弱く、組織の連続性が保たれている。現段階では SLD としてまとめおくほかはないと思う。

質問 巻瀧隆夫(座長)。本例の診断に対する演者の問題点は？

応答 高橋 滋(群馬大神経精神科)。Adrenoleucodystrophy との鑑別が問題となるが臨床的に異なっ

ている。病理学的に血管周囲への細胞浸潤、脂質の集簇がみられない点で異なっている。ALD と SLD を同家系に認めた報告、細胞浸潤の少ない ALD の報告があるので移行型としての考え方もある。

第16回神経病理学会で老人斑と脱髄を示した症例の報告があるが、老人斑が大脳皮質全層にあり、神経細胞の脱落が強い点で本例と異なっている。第17回学会で錐体路変性の著明な脱髄疾患の報告がある。錐体路の萎縮とびまん性脱髄を認めているが、本例程著明な錐体路の脱髄、脳橋萎縮はみられていない。本例では軸索が著明に脱落しているため、錐体路の変性が起ってきたと考えてもよいのではないか。

7) 両側側頭葉の限局性萎縮を示し、嗜銀球の著しい出現を伴う Pick 病の1剖検例

高橋 聖之・山口 晴保(群馬大第一病理)
石田 陽一
高玉 真光(高玉 医院)

症例: 72才男性。臨床経過: 昭和46年頃から記憶力障害があり、昭和47年7月頃より、頭痛、めまい感を訴え某医を受診し、言語間代、歩行障害、手足のふるえを指摘された。昭和49年頃から人と話をしなくなり、時々道を間違えたり、家の中を手さぐりで歩くようになった。尿失禁もある。昭和53年1月頃より発熱し床につくようになり、同年4月、高熱を発し死亡した。全経過は約6年である。剖検所見: 脳重量 1,030 g、脳は全般に萎縮性となっているが、左右の側頭葉に限局した萎縮硬化が認められる。側頭葉の萎縮は、側頭葉、T₂、T₃、島回に強く、褐色調を示す。T₁にも萎縮が認められるが、後部は比較的よく保たれている。大脳剖面でも、側頭葉の萎縮が著明で、外側溝は開き、側脳室は拡張している。脳幹、小脳、脊髓には著変はない。脳主幹動脈、脳底動脈硬化は軽い。内臓諸臓器には、気管支炎、肝の萎縮と脂肪化、感染脾などの所見が認められた。病理組織学的所見: 萎縮硬化を示す側頭葉では、神経細胞は脱落減少し、皮質の細胞構築像は不鮮明になっている。星形グリア、グリア線維の増生が強い。白質にもグリオーシスが認められる。残存する神経細胞には慢性病変を認めるほか、いわゆる Pick 細胞が多数に現れている。細胞は腫大し、類円形となり核が偏在し、細胞質には、好銀性を示す球状の嗜銀球が含まれている。海馬の神経細胞はよく保たれているが、錐体細胞と Fascia dentata の小型神経細胞に嗜銀球の出現が著しい。細胞は前頭葉、頭頂葉などにも現れているが、特に皮質表層に出現が著

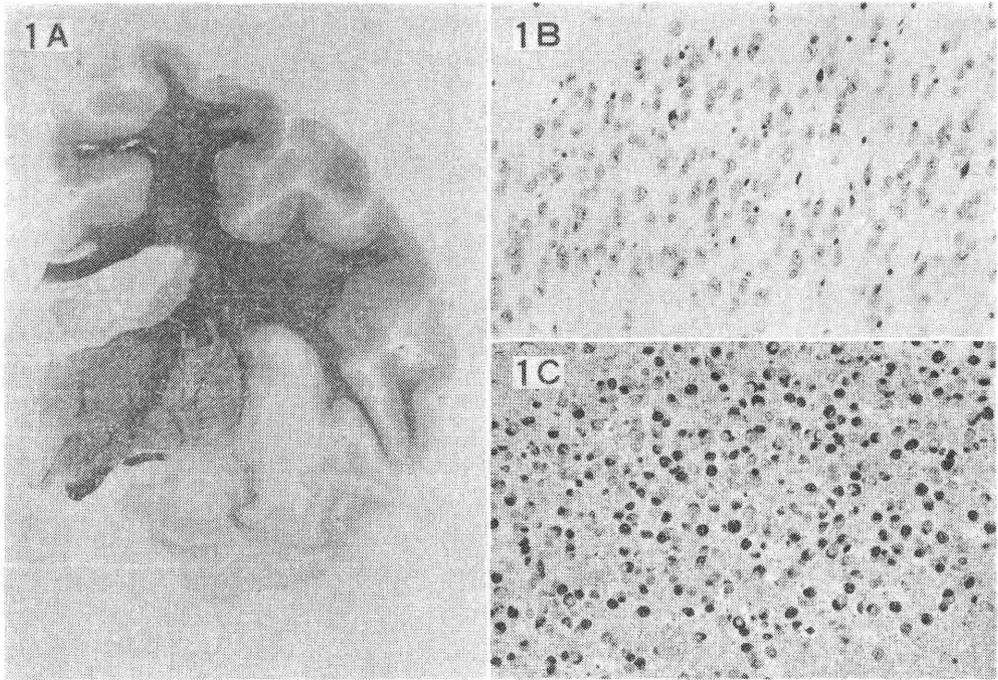


図 1 A: 大脳半球断面の染色標本. 側頭葉の限局性萎縮と白質の変性. B: アンモン角顆粒細胞の腫脹. Nissl 染色. C: 同部の軸索鍍銀法. 多数の嗜銀球の出現.

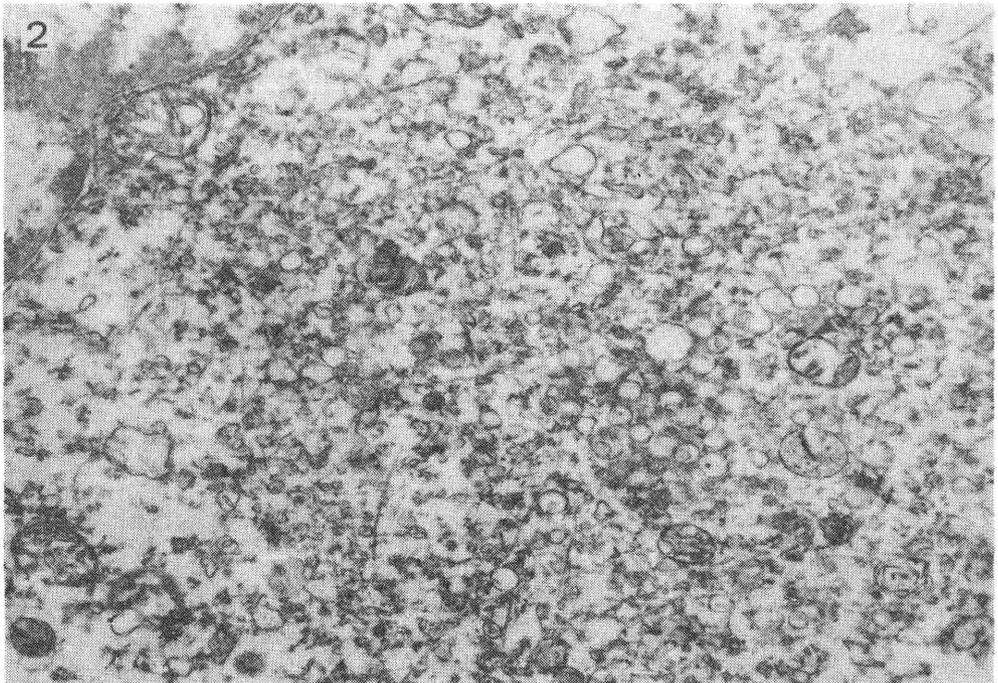


図 2 嗜銀球の電顕像. ×18000

しい。嗜銀球は、電顕所見によると、糸粒体、vesicle などの小器管と、不規則な走行を示す 100~200 A の直径から成る細管より構成されている。橋核の神経細胞には Central chromatolysis が著明で、青斑核には細胞質内封入体の出現があり、その一部は Lewy 小体様の構造を示している。

質問 塚越 広 (信州大第3内科)。臨床的に痴呆患者をみて、Pick 病かその他の病気かの判断に苦しむことが多い。この症例の病変は側頭葉に限局しており、CT スキャンでこれを認めうるのではないかと思うが、CT スキャンがとってあったらその所見を教えてください。

応答 高橋聖之 (群馬大医学部第1病理)。CT scan は行っていない、CT scan で Pick 病と Alzheimer 等の診断がつかどうかかわからない。

Alzheimer と Pick 病の合併例が報告されているが、この例では Alzheimer 原線維変化に見られる Twisted tubules は見られなかった。

合併例における Pick body は Twisted tubules より成っているため Alzheimer 原線維変化の一形態と考えて良いのではないか。また、Locus ceruleus の Lewy body は手足の tremor と関連するものと考えた。

8) 脊髄小脳変性症 (Marie 病) の1剖検例

加賀谷 肇・塚田 直敬 (信州大第3内科)
小口喜三夫・塚越 広
鈴木 範夫 (城西病院神経内科)

症例: 31才男。〔主訴〕歩行障害、巧緻運動障害、咳・痰。〔現病歴〕17才歩行のふらつき。24才動作鈍く歩行障害増強、言語障害出現。27才上肢巧緻運動拙劣。28才走行不能、転倒し易い。29才階段昇降困難、咳・痰が多く某病院に入院。〔既往歴・家族歴〕特記事項なし。〔内科所見〕微熱、胸・腹部に著変なし。〔神経学的所見〕水平性眼振、断綴性言語、協調運動障害、失調性歩行、深部反射亢進、痙縮、Babinski 徴候陽性、軽度膀胱障害。筋力・感覚に異常なし。〔検査所見〕白血球増多、肝機能障害、胸部 X-P で気管支肺炎像。〔経過〕入院後徐々に神経症状増悪、嚥下障害も加わり、肺炎は寛解・増悪を繰り返し31才で死亡。〔剖検所見〕一般臓器では嚥下性肺炎、脂肪肝。脳重量 1,220g、小脳は小さく萎縮性。脊髄は全体に細く、前根は後根に比し細い。組織学的検索では、大脳皮質・白質・基底核・中脳・橋・視神経に著変なし。小脳では分子層薄く、一部の顆粒層脱落、Purkinje 細胞著明な脱落、小葉白質の変性

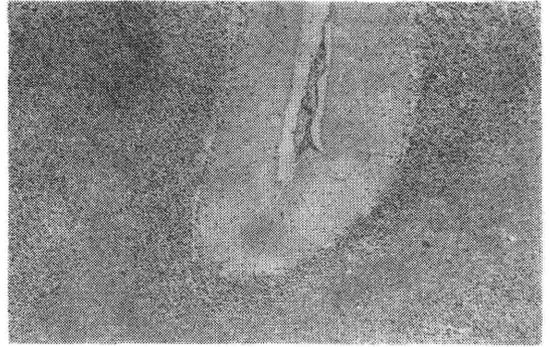


Fig. 1 小脳の K.B 染色
分子層は薄く、Purkinje 細胞の著明脱落。

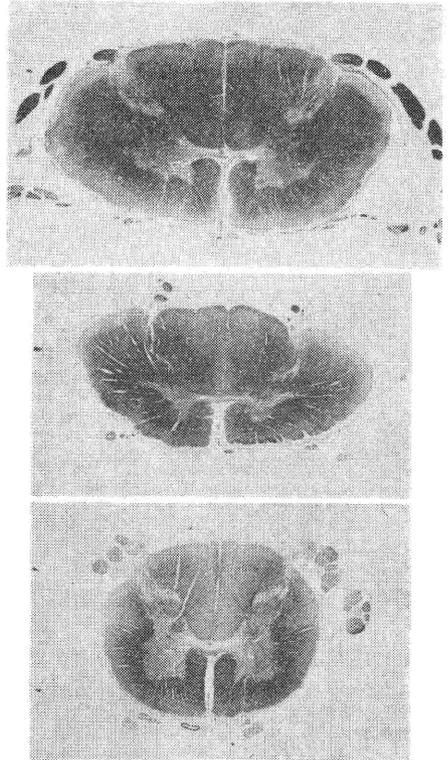


Fig. 2 脊髄の K.B 染色 (上: C₅, 中: Th₄, 下: L₂)
頸髄 (上): 脊髄小脳路の変性, Goll 束, Brudach 束の軽度変性, 前根の変性. 胸髄 (中): 脊髄小脳路と Goll 束の変性. 腰髄 (下): 脊髄小脳路, Goll 束の変性と側索の脱髄.

を認め半球より虫部に変化は強い。歯状核細胞に変化はないが軽度 gliosis。延髄では前脊髄小脳路の脱髄、舌下神経核・下オリブ核細胞減少。脊髄では脊髄小脳路の変性と Clarke 核細胞の著減、Goll 束変性は胸・腰髄

に強く、Brudach 束は軽度変性。側索は腰髄で脱髄。前角細胞は頸・胸髄で著明な減少。前根は軽度変性、末梢神経では軽度軸索変性、上腕二頭筋に group atrophy を認めた。〔臨床診断〕Marie 病〔病理診断〕脊髄小脳変性症 (Holmes 型)〔問題点〕本例は眼振、小脳症状、深部反射亢進、痙縮、Babinski 徴候陽性を認め、臨床的に Marie 病の孤発例と考えられた。病理学的には、著明な小脳皮質と一部小脳白質の変性が主体であったが、脊髄小脳路、後索、クラーク柱・前角細胞にも病変が認められた。主病変は小脳であるが脊髄病変も明らかに認められ、Hereditary spastic ataxia (Sanger Brown) 剖検例とは小脳病変が強すぎる点で異なり、本例の位置付けが問題であるが、Holmes 型と思われた。

追加 加賀谷 肇 (信大3内)。この症例は脊髄と小脳に病変を認め、Sanger Brown 例の剖検例と似るが、小脳病変が強いので脊髄型とするには問題がある。脊髄病変が比較的強いと考えたが御検討下さい。

付議 大浜栄作 (座長・新大脳研神経病理)。非常に興味深い症例を見せて頂きありがとうございました。本例は演者の御発表のように小脳と脊髄に変性があり、小脳では Purkinje cells, granule cells の脱落・変性が diffuse に、しかしどちらかという anterior lobe に、また hemisphere よりは vermis に強いように思いました。オリーブ核では内側部と背側部の変化がより強いと思います。これに対して、後索、クラーク核、spino-cerebellar tract などの脊髄病変は、小脳の変化に比し、その程度は明らかに軽いと思います。結局、組織像のうえからは、cerebello-olivary degeneration が dominant と考えたいと思います。

付議 塚越 広 (信州大第3内科)。小脳病変と脊髄病変とがあり、どちらを重視しようかと迷ったが、臨床的に痙縮が強く、深部反射亢進、Babinski 徴候陽性を重視した。剖検所見は Holmes 型が主という考え方に異存はありません。

質問 林 秀明 (新大神経内科)。臨床的に、筋萎縮等の2次ニューロン徴候はなかったでしょうか？

臨床的位置づけとして、Sanger Brown 型は眼振がないのではないのでしょうか、また Holmes 型に錐体路症状が伴うことはあると思います。

剖検所見は Holmes 型が、主の型をとっていると思います。

応答 加賀谷 肇 (信大3内)。入院時は明らかな筋萎縮はなかった。末期には diffuse である (disuse atrophy と区別できなかった)。

EMG は行っていない。

9) Ataxia-Telangiectasia の1剖検例

赤井淳一郎 (山梨県立中央病院神経科)
若尾 哲夫 (同 脳神経外科)
小泉 隆徳 (山梨県立北病院)

21才, 男。

同胞はすべて夭折。3才頃に失調症状が初発し、その後、漸時進行性で、眼振、不随意運動もみられるようになった。6才頃に眼球結膜毛細血管拡張に気附かれている。免疫機構異常として、細胞性でリンパ球減少と幼若化率の低下が、体液性で γ グロブリン増加と IgA 0 mg/dl がみられ、リンパ節生検でリンパ組織の空疎化と細網細胞の増殖が目立った。上気道感染から肺炎を繰り返し、死亡。

(剖検) 一般諸臓器: 肺上葉にとくにつよ炎症性所

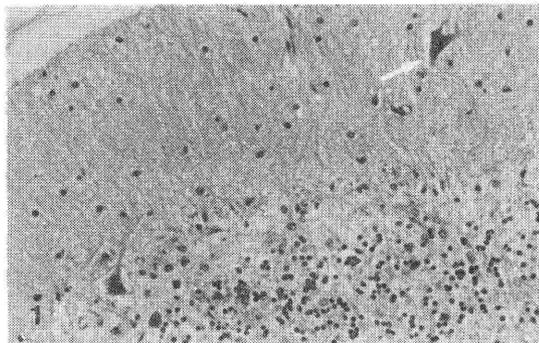


Fig. 1 Cerebellum. Paucity and dysgenetic situation in molecular layer (arrow) of Purkinje cell. (×70 H.E. with L.F.B.)

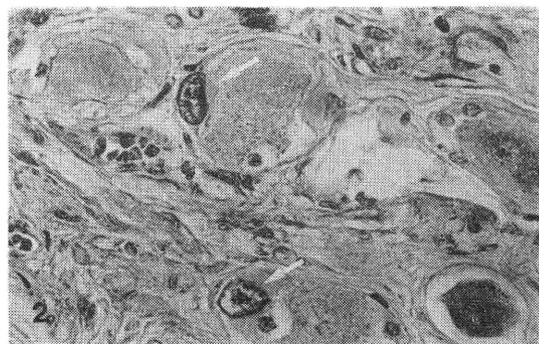


Fig. 2 Posterior root ganglion. Marked nucleomegaly in satellite cell (arrow) and degenerative nerve cell. (×270 H.E. with L.F.B.)

見が死因と考えられるが、悪性腫瘍の合併はその他の臓器を含めてなし、胸腺は確認しがたく、脾、性腺、リンパ腺の低形成があり、大動脈に粥状硬化をみる。

神経系：脳重 1,300 gr. 肉眼的には大脳に異常をみない。組織学的に皮質の6層構築部でやや配列に乱れがあるが、大脳基底核、白質には特記すべき所見はない。小脳では顕著なびまん性の萎縮、硬化があり、体積が小さくなっている。脳幹にはほぼ萎縮をみない。組織学的に、小脳では籠細胞、Golgi細胞がびまん性にやや脱落し、Purkinje細胞も変性し、ときに脱落するとともに細胞層の不配列があり、分子層へのとび出しがみられる。グリオオーゼは葉内白質でとくに顕著、歯状核の変化は少ない。軟膜血管に telangiectasia の所見なし。脊髄では前角神経細胞の萎縮、変性、後索および脊髄小脳路の

変性。後根神経節では節細胞の濃染、萎縮と膨化、変性、外套細胞で nucleomegaly が顕著で、大型で染色質に富み、形態的には神経膠腫にみられるものに似ているが核分裂像はない。神経系以外の臓器のいくつかにも nucleomegaly がみられ、その分布は group I (吉村、生田) に一致する。

本例でも形成不全と早発老化の併存を示しながら従来の報告にない形態的变化もみられたが、神経系病変と免疫不全症候群を結びつける決定的なものは見出しえなかった。

質問 熊西敏郎 (新大脳研神経病理)。家族歴 (遺伝的背景) について、もし調べられていましたらお教え願います。