

第5回上信越神経病理懇談会記録

日時 昭和54年11月24日

場所 群馬大学医学部顕微鏡実習室

(昭和55年2月18日受付)

御挨拶 川淵純一 (群馬大学医学部脳神経外科学教室)

本会も第5回を迎え、多数の皆様が遠路はるばる御参会下さり、誠に有難うございます。

昨年度から会場を学内実習室と致しましたが、会の目的はあくまで神経病理を学ぶ人々が気楽にacademicな話し合いが出来、しかも懇親を深めることにあります。今回も充分この目的が達成されますことを希っておりますので何卒よろしくお願い致します。

本年2月、この会の設立に御尽力をいただきました本学神経精神科前田進助教授がお亡くなりになりました。皆様と共に御冥福をお祈り致したいと思っております。

尚、本会での討論の記録は発言者の御自由により、また場合により幾分短縮して載せてあります点御諒承をお願い致します。

1. 硬膜外伸展を示した Primary Meningeal Melanoma の1剖検例

田村 勝*, 川淵純一*, 長屋孝雄**, 小松俊一**,
佐々木秀夫**, 狩野忠雄***, 福田利夫****

* 群馬大学脳神経外科

*** 狩野脳神経外科医院

** 前橋日赤脳神経外科

**** 群馬大学第二病理

症例： 45才、女性。主訴、左顔面痛。家族歴、既往歴に特記すべきことなし。

現病歴： 1978年5月30日頃より左前額部の知覚鈍麻が生じ、6月下旬には左顔面全体におよんだ。7月10日頃より左眼の外転障害、左顔面の激しい痛み、次いで眼瞼下垂も加わり、7月28日脳外科入院となった。

入院時所見および経過： 意識清明。脳神経では左3, 4, 5, 6脳神経障害を認めた。錐体路症状、小脳症状は認められなかった。腰椎穿刺では初圧70mm水柱、5ml排除し、終圧40mm水柱。外観は水様透明、細胞数%, 細胞診で異常細胞を認めず、蛋白22mg/dl, 糖65mg/dl, トリプトファン反応陰性であった。眼科的には左視力低下(左0.3, 右1.2), 左眼球突出(左18mm, 右14mm), 左全眼筋麻痺を認めた。頭蓋X-P, 脳血管撮影, CT scanよ

り左中頭蓋窩腫瘍が疑われた。8月下旬より左顔面神経麻痺、次いで聴力障害、下部脳神経障害も出現した。9月、耳鼻科にて上咽頭左側のadenoid様組織の奥に黒青色に見える部が認められ、生検術施行し、悪性黒色腫と診断された。Co⁶⁰による照射療法を開始するも、両下肢麻痺、球麻痺症状が出現、末期には意識障害も加わり、3,870 radsにて照射中止、全経過5ヵ月で死亡した。

剖検所見： 左中頭蓋窩内側部から後頭蓋窩にかけて黒色泥状の腫瘍がみられ、脊椎管におよんでいる。腫瘍は中頭蓋窩内側部では硬膜に浸潤し、脳神経を包埋し、中頭蓋底骨に浸潤し、さらに上咽頭粘膜下に達している。下垂体にも腫瘍浸潤を認める。脳(1,430g)は腫脹し、左側頭葉下内側面から脳幹、小脳くも膜に著しい腫瘍浸潤をみる(図1)が、剖面では脳実質への腫瘍浸潤はほとんど認

められない。脊髄くも膜播種は馬尾の部で著しい。組織学的には腫瘍細胞は類円形，不正形を示し，bizarreな巨細胞を混せて不規則に増殖し，メラニン色素を胞体内に認める malignant melanomaであった(図2)。全身の皮膚，諸臓器に同腫瘍は認められなかった。くも膜原発の悪性 melanoma の硬膜外伸展と考えている。

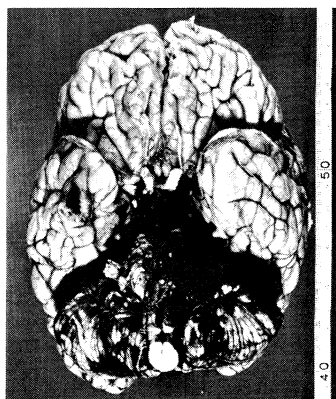


図1. 左小脳橋角部に主座を有し，脳底部，小脳くも膜に浸潤する黒色泥状腫瘍。

[討 論]

小宅 洋(座長)：胸部前壁にあった腫瘍の性状は如何か，malignant melanomaの primary siteとして問題にならないか？

狩野忠雄：前胸部にあった小豆大の母斑は肉眼的に発赤浸潤等を伴わず，通常みられるホクロと思われた。

田村 勝：前胸部の母斑は組織学的に pigmented nevusで悪性像はない。cutaneous melanosisとしての皮膚病変はなかった。

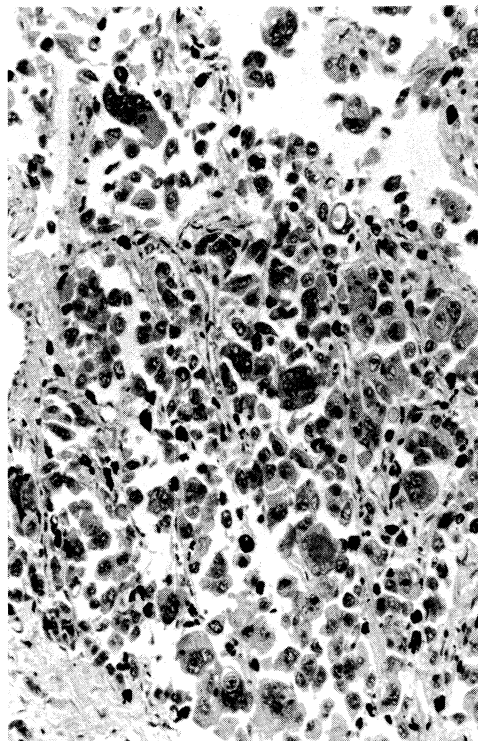


図2. 腫瘍細胞は類円形ないし不正形で，bizarreな巨細胞を混じ，偽蜂巣状構造を示し増殖し，メラニン色素を含有する malignant melanoma (H.E.X425)

2. まれな小脳腫瘍と脊髄腫瘍の2生検例

中島 茂*，本田 拓**，島垣 斎***，小宅 洋****

* 新潟大学脳研 神経病理

** 新潟市民病院 脳神経外科

*** 新潟大学医学部 整形外科

**** 新潟大学脳研 神経病理

症例1： 52才，男。

昭和53年1月より軽い吐き気と嘔吐があった。

昭和54年1月よりふらつき歩行が出現し，同年4

月には歩行不能となり，新潟市民病院に入院した。

神経学的に小脳失調がみられ，CT scan および

VAGで小脳腫瘍の診断がなされた。5月15日後頭

下開頭術に際して、小脳正中部に嚢胞性腫瘍が認められた。

腫瘍の形態学： 嚢腫の内壁はムチンを多量に含む一層の立方ないし円柱上皮に裏打ちされており、外層は結合織により小脳とは境されている。皮膚付属物や筋肉・軟骨などは認められない(図1A)。電顕下では上皮の遊離縁に microvilli が少数みられるが、cilia は全く認められない。上皮間には junctional device がよく発達し、小脳実質の間には basement membrane や collagen fiber が認められる(図1B)。以上より上皮を neuroectodermal 由来と考えることは無理で、恐らく胎生期にくも膜下腔に迷入した Anlage より発生した enterogenous cyst と診断した。

症例2： 18才，女。

昭和52年11月頃から左C₃₋₄ dermatome に一致し激痛があり、次第に Brown-Séquard 様症状を呈し

てきたため新潟大学整形外科に入院した。myelography でC₂₋₄間の硬膜内病巣が認められ、昭和54年7月10日椎弓切除術と腫瘍摘出術がなされた。

腫瘍の形態学： 腫瘍細胞は多稜形で、sheet ないし cord 状に配列し、疎になった部では星状になっている。はっきりした rosette 形成はないが、ごく少数 empty lumen が認められる(図2A)。しかし blepharoplast はなく glial fiber の存在もはっきりしない。一見 chordoma が疑われるが、胞体に glycogen はない。電顕下では長短の junctional device が極めて多く、ごく少数の acinar lumina に接して microvilli, basal body および少数の cilia が認められた(図2B,C)。以上より ependymoma と診断したが、細胞個々の形態は平野らの ependymoblastoma の電顕像と類似した点もあり、やや primitive な細胞よりなる ependymoma と考えた。

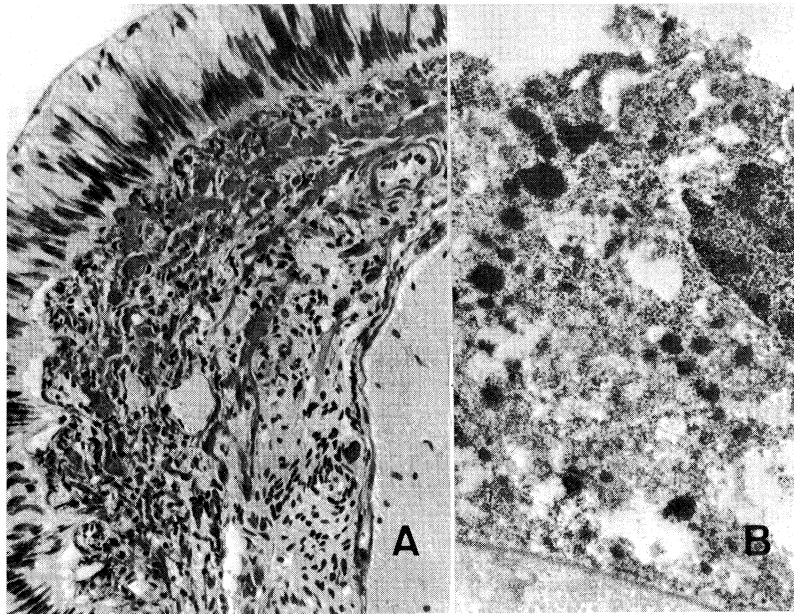


図1. 症例1の組織像。

A. 左上：嚢腫の上皮層，右下：小脳分子層。

H.E. X1,200

B. パラフィンブロックからの電顕像。

X13,000

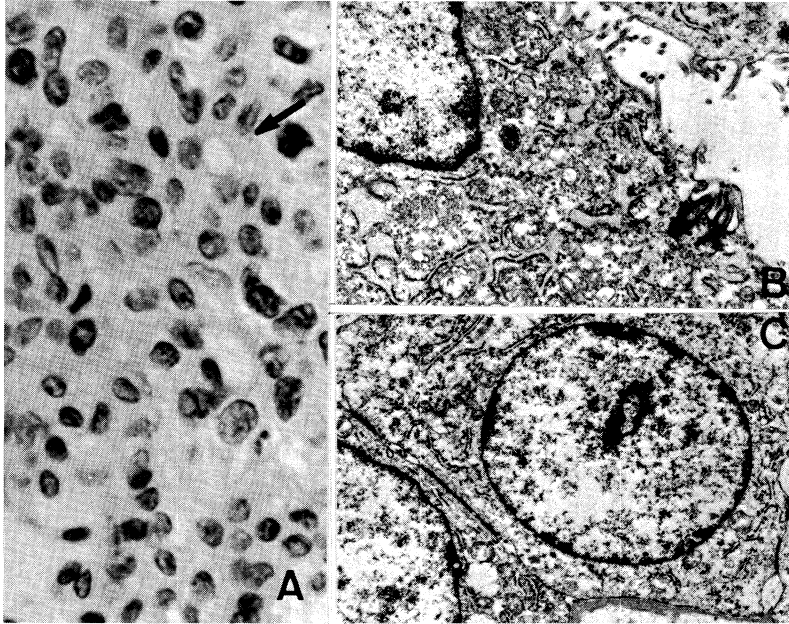


図2. 症例2の組織像.

- A. H.E. X1,200 (←)は empty lumen を示す.
- B. 電顕像 X8,200
- C. 電顕像 X4,900

[討 論]

石田陽一：enterogeneous cystとしては場所の問題，mucinous cellのみが多く，ほかの腸上皮分化を示すものがないこと，平滑筋層を欠くことから決定的なものは不足しているような気がします。teratoid cystとして一応総括するほかないように思います。

石田陽一：medulloblastoma-likeの未分化な腫瘍でependymal rosetteを形成するものをependymoblastomaと考えています。その意味ではこの例はependymoblastomaではなく，個々の細胞はEMでも成熟していて，papillary ependymomaに近い上衣腫と考えたい。

中島 茂：光顕上ependymoblastomaとは多々異なる点がみられ，今回 primitiveという言葉は平野らの症例の電顕像と比較して使った。

生田房弘：脳室上衣細胞の腫瘍化の場合，私も分化だけでなく，むしろ脈絡叢上皮への上衣細胞の移行という，発生過程ないし解剖学的見地で考慮した方が正しい例が多いのではないかと考えている。

小宅 洋：分化の程度からいってependymoblastomaよりも，はるかにependymomaよりであると考えた。

3. 下垂体腺腫への放射線照射後に生じた脳幹壊死の1例

若尾哲夫*, 深町 彰*, 河野和幸*,
田崎 健*, 小泉英仁*, 赤井淳一郎**

* 山梨県立中央病院脳神経外科

** 山梨県立中央病院脳神経内科

下垂体腺腫への放射線照射後に左側頭葉および中脳から橋上部にかけての radiation necrosis を生じた1例を報告し、臨床病理学的検討を加えた。

症例： 49才，主婦。

臨床歴： 33才で閉経。昭和51年6月より視力低下，頭痛，嘔気出現。下垂体腫瘍の診断の下に7月9日右前頭開頭にて垂全剝。組織像は chromophobe adenoma。術後 Linac 照射を同21日より8月24日まで下垂体部を中心に5×5cmの照射野で対向2門5,000 rad/25回を行い軽快退院。

52年6月より健忘，失語出現。CTで左側頭葉皮質下に広範囲の低吸収域あり，CAGにて左側頭葉 mass sign 著明のため8月9日再入院。失見当，失語，軽度右片麻痺あり。次第に傾眠，食餌摂取困難，嘔吐が出現し，副腎皮質ホルモンにて改善をみたが，脳腫瘍の診断の下8月26日開頭術施行。左側頭葉皮質下の硬い腫瘍を剝除し，組織学的には血管は硝子変性を主とする fibrinoid necrosis で，基質内には肥胖性星型 glia の増生あるが細胞反応の乏しい像で radiation necrosis と考えられた。なお手術に際し sphenoparietal sinus へ注ぐ橋静脈を切断した。術後意識の回復なく5時間後に左瞳孔が軽度散大し，翌日には自発運動がなくなり，外減圧をはかるも改善なく低血圧が続き植物状態に移行した。脳室拡大あるため，53年2月3日 L-P shunt および骨瓣整復を試みたが，術中術後血圧が60-70mmHgと低く15時間後死亡した。

病理解剖学的所見： 一般諸臓器のうつ血と浮腫。脳重量980gで脳室拡大著明。中脳には黒質の内側から赤核にかけ限局性壊死性病変が認められ，橋上部では左横線維部から内側毛帯，網様体にかけて壊死性病巣をみた(図1)。組織学的には橋においても左側頭葉にみられたものと同様に，血管の内皮増殖と硝子変性，肥胖性 glia の出現，proteinous fluid の浸出が認められ radiation necrosis の定型像と考えられた(図2)。

以上から，左側頭葉皮質下腫瘍剝除後の意識障害の理由として，当時は静脈灌流障害も一因と考えたが，剖検の結果脳幹部 radiation necrosis の存在が大きな要因と考えられた。下垂体腺腫への放射線照射により脳幹壊死を来し，本例のような経過をとることがあることは，临床上注意すべきものと考えられる。

[討 論]

熊西敏郎(座長)：CT scan 上，第1回手術時に脳幹部に所見が認められなかったか。

若尾哲夫：biopsy の際すでに左側頭葉には radiation necrosis が認められたので，脳幹にも病変が生じていた可能性がある。また照射野は側頭葉，脳幹が含まれていた。

石田陽一：radionecrosis の成因としては stagnant anoxia がかなり重要であることは間違いないと思うが，照射野に一致して動脈系にも内膜の増殖性変化があるので，虚血性病変も修飾する可能性はある。その意味で動脈病変にも注意してみた方がよいと思う。

若尾哲夫：動脈系の変化は bridging vein 切断のための venous return と関係があるか？

生田房弘：側頭葉と橋の病巣は放射線壊死と思うが，前頭葉内側～下面，側頭葉先端部，後頭葉下面等の散在性の皮質病変は，脳底部のくも膜下腔の大小の血管にみられる血栓症(放射線の影響によると思われる)と関連して考えたらと思った。

中村仁志夫：細小血管壁の肥厚，硝子様変性，外膜の膨化，telangiectasia などの多彩な変化がみられ，典型的な放射線による凝固壊死であると思う。中年以降の患者さんに4,000 rad を越える照射を行うときは，絶えず脳組織の放射線壊死の危険性を考える必要があるであろう。

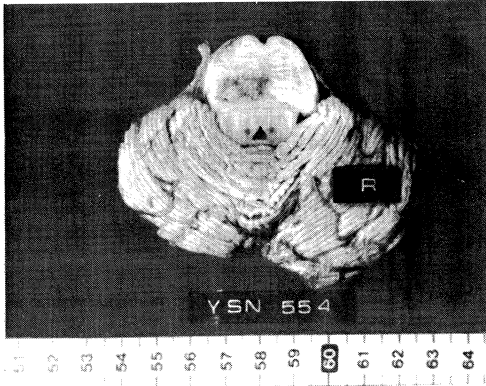


Fig. 1. Unsharply demarcated area in paramedian part of pons shows necrotic appearance and includes lemniscus medialis, transverse pontine fibres and pontine nucleus.

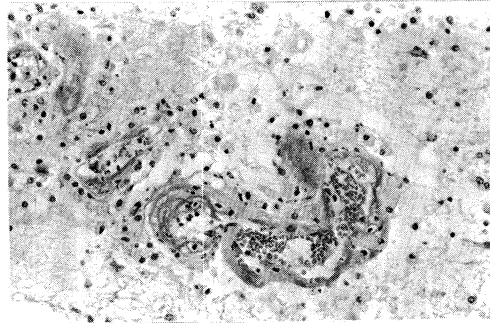


Fig. 2. Pons: Blood vessels with fibrinoid necrosis of their walls are surrounded by necrotized zone. (H.E. staining, X 400)

4. Central Pontine Myelinolysis を呈した Sheehan 症候群の 1 剖検例

加賀谷肇*, 中川真一*, 羽生憲直*, 塚田直敬*,
小口喜三夫*, 塚越 廣*, 山田 繁**, 石井善一郎***

* 信州大学第三内科

** 佐久総合病院内科

*** 佐久総合病院病理

症例： 34才，女性。

主訴： 嘔吐，倦怠感，意識障害。

既往歴・家族歴： 特記事項なし。

現病歴： S 43年，前置胎盤による性器大出血後，心停止，直ちに蘇生。以後，日常生活は可能。無月経。腋毛，恥毛の脱落。次第に意欲低下。S 52年 1月末，抜歯後全身倦怠感，嘔吐，意識障害出現。血圧 94/65，血糖 65mg/dl，ブドウ糖輸液にて症状改善せず入院。

入院時現症・検査： 傾眠，血圧 116/84，深部反射減弱，Babinski 徴候陰性，麻痺なし。Na 104 mEq/L，血糖 105mg/dl，T₃・T₄ 低値，髄液正常。LH-RH 試験，GH 分泌能試験反応低下。尿中 17KS 低値。EEG：高振幅徐波。

経過： 第 2 病日 Na 補給，第 3 病日一時意識清明となるも，第 4 病日意識障害増悪し，第 5 病日 mute state となる。その後，意識状態変わらず，S

53年 11月死亡。

剖検所見： 下垂体前葉の萎縮。脳重量 870 g，脳全体の萎縮と脳室拡大。大脳皮質は主に第 5，6 層の層状軟化壊死を示すが，軟化巣内の神経細胞は保たれているものがあり，海馬回の神経細胞は完全に残っていた。大脳白質では広範な脱髄，軽度軸索変性，肥胖グリア，脂肪顆粒細胞，gliosis を認めた(図 1)。基底核では脱髄，壊死を認めたが，神経細胞の脱落は比較的軽度。小脳白質は脱髄を示し，Purkinje 細胞は保たれていた。橋では，中心部に軸索と橋核の保たれている脱髄巣を認め，一部壊死を伴っているが，central pontine myelinolysis と考えられた(図 2)。大脳，基底核，小脳の変化は，広範な対称性脱髄を主とし，壊死病変を除く部位で，軸索，神経細胞が比較的保たれ，橋と同じ病変と考えた。本例は臨床症状，内分泌異常から Sheehan 症候群と診断された。病理学的にみら

れた central pontine myelinolysis と橋以外の病変の原因は、海馬回、小脳皮質の神経細胞の脱落がなく、淡着球の神経細胞の脱落が軽度なことから、9年前の心停止による Anoxia は考え難く、また、低血糖は認められなかった。嘔吐に伴う低 Na 血症による中枢神経障害の可能性が最も疑われた。

〔討 論〕

赤井淳一郎(座長)：海馬、小脳に hypoxia を支持する所見がないが、病変を低 Na 血症で説明可能かどうか。病変の発症を抜歯以後のものと考えてよいか。

加賀谷肇：橋の病変 (central pontine myelinolysis) と大脳病変が同質のものかが問題点で、最近 CPM と低 Na 血症の関係、また CPM における橋以外の病変の報告もある。

抜歯以前はほぼ普通に生活できていたので発症はそれ以後。

小川 宏：橋などの病変の形成機序については血清電解質バランスの乱れと共に様々な異常の関与が考えられるが、別紙(①新潟医誌91:601, 1977. ②アルコール研究14(4)印刷中)で論じたので御参照いただきたい。

橋などの病変は高度なグリア線維の増生などから随分古く(1年10ヵ月前?)に形成されたものと思う。このように古い CPM 病巣は初めてみたが、なお脱髄に比し軸索が比較的保たれている点に驚いた。

小宅 洋：Sheehan 症候群のとき脊髄の combined degeneration が起こったという報告がある。

生田房弘：本例の大脳皮質、基底核、橋の病巣に共通する変化は、基質がルーズになりながら、ニューロンは膨化し良く残存し、毛細血管の増生がある点などと考える。この像は酸素欠乏と全く異なり、ウイルソン病巣の組織変化に似ていると思つた。

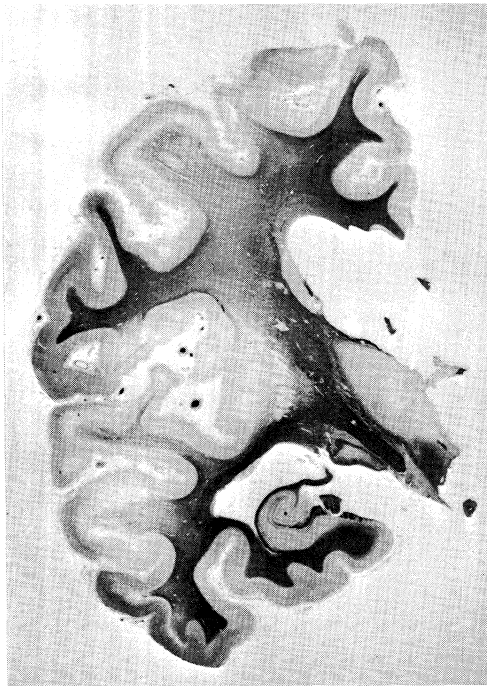


図1. 右大脳半球 (K.B 染色)

大脳皮質に層状壊死、大脳白質に脱髄を認めるが、側頭葉下面の皮質・白質は保たれている。

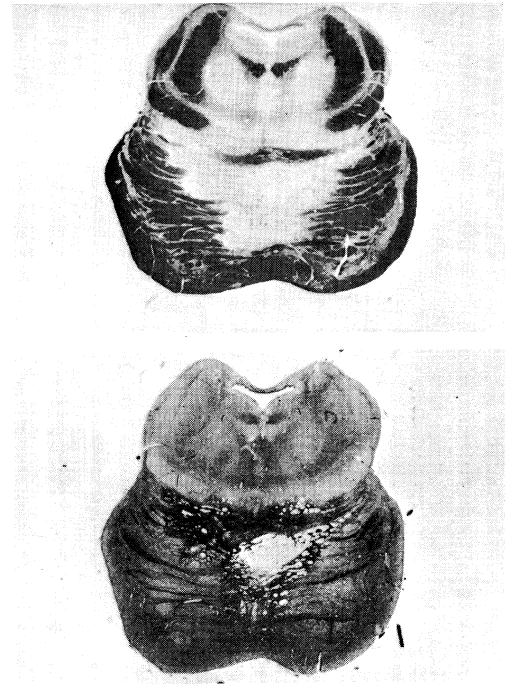


図2. 橋上部 (上: K.B 染色, 下: Bodian 染色)

上図: 中心に空洞をもつ対称性脱髄。下図: 中心の空洞部を除き、軸索は保たれている。

5. 脳動脈瘤を伴った Willis 動脈輪閉塞症の 1 剖検例

吉田泰二*, 市川昭道**

* 新潟大学脳研究所神経病理

** 新潟大学脳研究所脳神経外科

原因はもとより, Willis 動脈輪閉塞症が如何なる機序で閉塞するのか, 今日なお不明である. また本症に動脈瘤が合併した臨床報告は散見されるが, 剖検例での検討はみられない. そこで多数の小動脈瘤を合併していた本症の 1 例について組織学的検討を加えた.

症例: 40才, 男性.

臨床歴: 16年前より慢性腎炎, 気管支喘息および高血圧を指摘され, 治療中も血圧は 200/120 mmHg 前後であった. 死亡 3 日前, 突然頭痛, 意識障害で発症, 左脳出血と診断されたが, 32 時間で死亡した.

病理解剖所見: 解剖は頭部に限られた. 脳重は 1,450g. 新鮮な大脳出血は左基底核にあり, lateral type としては奇怪な位置をとって側脳室に穿破していた (Fig.1). 一方, 血腫周囲の灰白質には, 小梗塞巣が散在性にみられ, またクモ膜下腔には, rate like vessels がしばしば認められた. Willis 動脈輪前半部は全体に細く, 特に両側内頸動脈終末部に著明で, 組織学的に中膜の菲薄化, 内弾性板の屈曲蛇行と共に, 内膜は細胞成分に富む線維組織から硝子様変性まで, 種々の像が混在して内腔を閉塞していた (Fig.4). また後交通動脈は逆に太く, 穿通枝の叢生を伴い, これら Willis 動脈輪後半部には, 外径 1.0mm 前後の小動脈瘤が少くとも 5 個観察された (Figs.2, 3). これらの組織像はいずれも中膜および内弾性板の消失した動脈瘤の形態をとり, その内膜には, 種々の程度の線維性肥厚が内腔に張出していた (Fig.5). このような病変は血腫内にも存在し, さらに内膜病変は, 他の動脈の内腔にも, しばしば観察された. 粥状硬化は軽微であった.

結論: 1. 出血源となり得る動脈瘤が, 穿通動脈領域に多数観察された. 2. 内頸動脈終末部の内膜病変と同様の組織像が動脈瘤や, 他の動脈にも認められた. 即ち, 内頸動脈の閉塞は, 内膜の線

維性変化が時間を経た像であると, 組織学的に考えたい.

[討 論]

田村 勝(座長): 小動脈の主に分岐部に小型の動脈瘤があり, その組織像に特徴があり, intimal cushion としても異常に思える. 内頸動脈終末部の病変との相関は如何か.

吉田泰二: 内膜の変化があたかも動脈瘤内腔を閉塞するように起っていたり, 動脈瘤とは関係のない所にも起っている. そしてこれらは内頸動脈終末部の組織とも良く似ているのではないかと考える.

羽田 悟: 高度ではあるが intimal cushion として説明できるのではないだろうか. 動脈瘤内のもは microthrombi の器質化のようにも考えられる.

石田陽一: ① 閉塞性の部は血栓の recanalisation と考えてよいか. ② 分岐部以外の Polster 様病変をどう考えるか. ③ 高血圧が持続しているにもかかわらず壊死性血管病変がないのは何故か.

吉田泰二: ①, ② 長期にわたる高血圧と関連ありそうにも思えるが, 一方では全く高血圧による硬化像はみられないところもある. 結論はわからない. ③ 極めて重要な点で, 今後ぜひ知りたい.

田村 勝: 脳出血の原因は何か?

吉田泰二: lateral type としては類似はしているが, 占拠部位がやはり違うようだ. hematoma 内をみると脳底部にみられた動脈瘤と同じ構造を示す部がみられたことより, やはり脳内に発生した動脈瘤の破裂を考えたい.

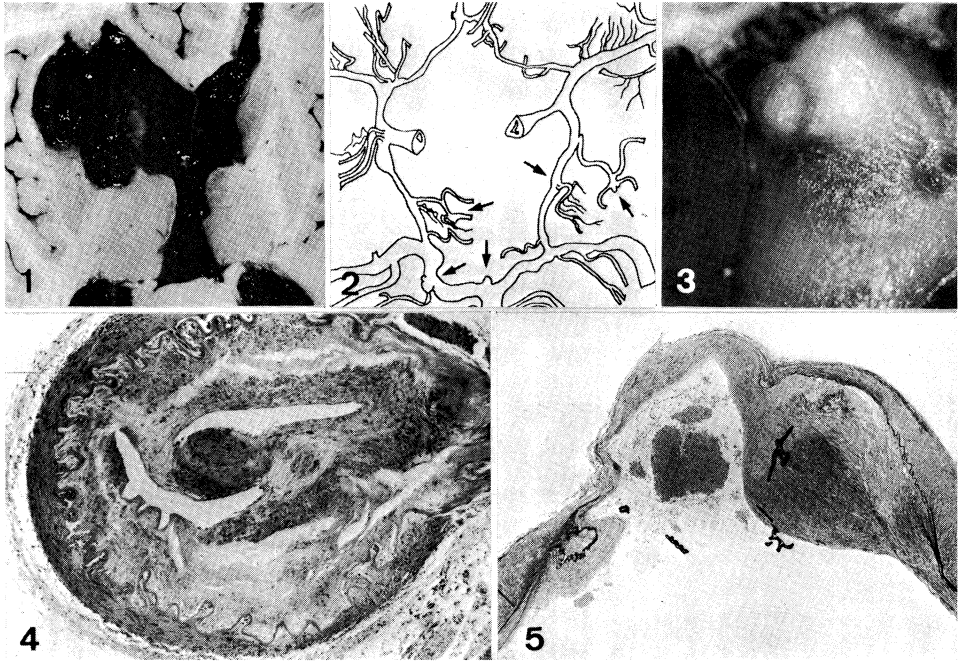


Fig. 1. Fresh massive hematoma in the lt. basal ganglia with ventricle rupture. Horizontal section.

Fig. 2. Schema of the circle of Willis. At least 5 small aneurysms are detected (arrows).

Fig. 3. Macrophotograph of one of these aneurysms on the rt. posterior cerebral artery. $\times 20$

Fig. 4. Microphotograph of the rt. internal carotid artery. H.E., $\times 54$

Fig. 5. Microphotograph of the aneurysm showed in fig. 3. Note fibrous thickening of the aneurysmal and arterial intima and its protruding to the lumen. Toluidin blue-Safranin staining. $\times 34$

6. 進行性核上麻痺の一部検例

神田享勉*, 柳沢昭夫*, 中里洋一*, 石田陽一*, 国吉和秀**

* 群馬大学第一病理

** 国立高崎病院内科

症例： 76才，男。生来健康であったが，昭和47年（70才），書字，歩行障害が出現した。以後 Parkinson 病として治療を受けている。昭和49年，構音障害が加わり，歩行は不能となり，経口摂取もできなくなった。昭和54年5月，入院。発語は

不能，上肢および頸部筋強剛，上方視の障害，snout reflex，精神症状などを認めた。下肢の腱反射亢進と病的反射，筋萎縮も認められた。以後尿路感染症，肺炎を繰り返し，全身衰弱，貧血が高度となり死亡した。経過中頑固な吃逆が出現している。

全経過 6 年.

剖検所見： 脳重量は 1,100g. 大脳穹窿部の硬膜には両側性に硬膜下血腫後の状態があり，硬膜内面には鉄錆色調を示す薄膜が形成されている．大脳は全般に萎縮性で，剖面では側大脳裂，側脳室，第 3 脳室に軽い拡張がある．内臓諸臓器には気管支肺炎，胃十二指腸潰瘍，肝の褐色萎縮，胆石症などの所見を認めた．病理組織学的に主病変は皮質下の諸核に認められる．淡蒼球，ルイス体，四丘体，黒質，青斑核，動眼神経核，橋被蓋，橋核，舌下神経核，迷走神経背側核，前庭神経核，下オリブ核などに神経原線維変化 (NF) が認められた．NF は海馬，海馬旁回にも現われている．NF は海馬，海馬旁回では主として flamed type で他の諸核では globose type であった．ルイス体，淡蒼球，黒質では神経細胞の脱落とグリオーシスが強い．淡蒼球，黒質では類球体様の oval granulated

body が出現している．小脳歯状核の神経細胞には grumose 変性が認められる．その他延髄迷走神経背側核に顆粒空胞変性を認めた．皮質脊髓路などの索変性は認められない．硬膜下血腫直下の脳軟膜には，血鉄素の沈着を伴った軽い肉芽性肥厚が認められる．

以上の所見から本例は進行性核上麻痺が，基核病変で，硬膜下血腫は臨床経過中の随伴病変と考えたい．

[討 論]

神田享勉： 2 種類の神経原線維変化については，今後電顕等の検索を進めてゆきたい．

石田陽一： この例の中核病変は PSP と思う．頭頂中心葉にある病変は循環障害性のもので，中核病変とは関係ない．硬膜下血腫による随伴病変と考える．

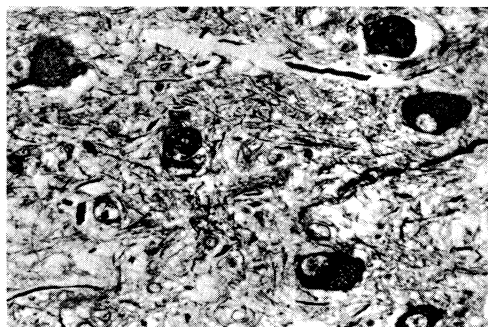


図 1. 中脳脚間部神経細胞に認められる globose type の神経原線維変化. Bielschowsky 鍍銀法.

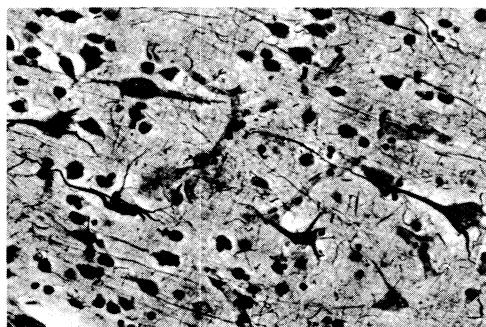


図 2. 海馬旁回の神経細胞に認められる flamed type の神経原線維変化. Bielschowsky 鍍銀法.

7. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の 1 剖検例

山崎一徳*，熊西敏郎*，太田 裕**

* 新潟大学脳研究所神経病理学教室

** 新潟大学医学部小児科学教室

症例： 7 才 7 ヶ月，女児．生後 8 ヶ月に麻疹に罹患したが 7 才迄異常はなかった．

死亡 6 ヶ月前に記銘力低下で発症し，続いて失調性歩行，遅鈍が出現し，死亡 3 ヶ月前に昏睡状態に陥り，数回の呼吸停止後人工呼吸が施行され

1978 年 3 月 27 日死亡した．麻疹ウイルスに対する抗体価は死亡前 5 ヶ月間に髄液の HI で 8 倍から 512 倍，CF で 4 倍から 256 倍，また血清の HI で 16 倍から 4096 倍，CF で 256 倍から 1024 倍と上昇が認められた．

病理解剖所見： N 21 ('78). 固定後脳重 980g. 側頭葉および後頭葉に萎縮と一部に層状軟化, そして軽い脳室拡大が認められ, 更に剖面は大脳から脊髄に至る迄硬く触知された.

組織学的には灰白質・白質ともに強くおかされ, 神経細胞やグリアの変性消失と, それに伴う軸索や髄鞘の変性崩壊が, 特に後頭葉で最も強く認められ, しかも反応性の肥大型星状膠細胞の著明な増加を伴ない最も古い病変である事を示唆していた (Fig.1), より変化の軽い頭頂葉, 前頭葉, 橋では大食細胞の出現とリンパ球, 形質細胞を主体とする血管周囲性細胞浸潤 (Fig.2) が強く, 新しい病変と思われた.

また, 病変の古い後頭葉では, 変性が強いために同定困難な細胞の多くに, 核内一部は細胞質内にエオジン好性封入体が認められ, 一方, 頭頂葉, 前頭葉, 視床, 黒質, 橋, 延髄, 頸髄などの新しい病変では, 数は少ないが神経細胞やグリアと同定しうる細胞に認められた (Figs.3-5), いずれの場合においても反応性の肥大型星状膠細胞には認めら

れなかった.

更に通常のホルマリン固定パラフィン切片にウサギ抗麻疹ウイルス抗体を用いて, 酵素抗体間接法を施行した結果, 核内封入体に一致して麻疹ウイルス抗原の存在が確認され (Fig.6), 亜急性性硬化性全脳炎 (SSPE) と確定診断された.

以上, 麻疹ウイルス抗原の存在を示す封入体の分布を中心に, 組織像を検討した.

【討 論】

山崎一徳：SSPEの麻疹罹患年齢は本症のように1才末満が80%といわれ, その後6・7年の潜伏期をもって発症するといわれ, 宿生の免疫能よりも麻疹ウイルスの変異株である事が持続感染に大きな役割をにない, 脳内への移行はリンパ球による可能性が考えられている. 本症の電顕的検索は現在進行中である. ウイルスのrescueについては初代培養でのヒト胎児腎細胞およびBSC-1細胞とのco-cultureで, 20代までの間にウイルスがrescueされた証拠はみられなかった.

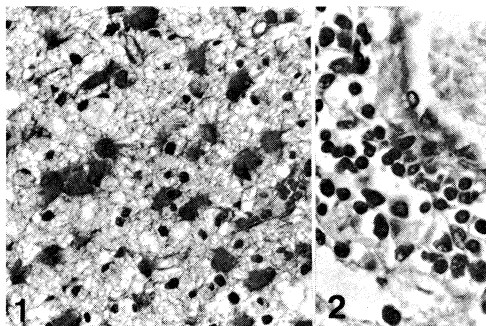


Fig. 1 Note severe neuronal loss with remarkable astrocytosis and a few macrophages in the right calcarine cortex. H.E. staining $\times 634$

Fig. 2 Showing perivascular cuffing composed of lymphocytes and plasma cells. H.E. staining $\times 634$

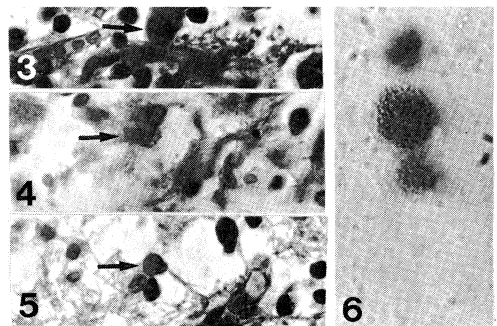


Fig. 3-5 Note intranuclear and intracytoplasmic eosinophilic inclusion bodies (arrow) in the neuronal and glial cells. H.E. staining $\times 1,268$

Fig. 6 The existence of measles virus antigens was confirmed by the indirect immunoperoxidase method. $\times 3,170$

8. 亜急性海綿状脳症の一部検例

宮永 和夫*, 高橋 滋*, 藤田 孝司*, 井坂 健一**, 岸 芳正***

* 群馬大学神経精神科

** 群馬大学神経内科

*** 岸病院

症例： 66才，女性。家族歴に特記すべき事なし。既往歴，10年前高血圧を指摘された。

現症歴： 昭和53年9月頃より視覚障害で発症し，記銘力低下，動作緩慢，視空間失認が目立って来たため，同年10月17日岸病院受診し入院となった。初診時症状として人物誤認，手指失認，左右障害，計算力低下，痴呆，右上肢の粗大な振戦を認めた。同年11月ミオクローヌス様不随意運動が出現，脳波所見で周期性同期性放電を認めた。経過中軽度の肝機能障害を認めたが血中アンモニア濃度は正常であった。次第に痴呆が進行し同年12月失外套症状となり，昭和54年1月20日気管支肺炎にて死亡した。全経過4ヵ月。

脳病理所見： 脳重1,010g. 肉眼で脳溝の開大は軽度，両側側脳室の拡大は目立たず，脳底動脈の硬化は認めない。組織学的に大脳皮質全体にび漫性に海綿状態(図-1)がみられ，皮質下白質にも海綿状態が及んでいる部位もみられる。海綿状態は後頭優位で前頭葉では比較的軽度である。病変部に肥大したマクログリアの増殖が著しくグリオオーゼもみられる。細胞構築は比較的保たれているが，神経細胞の脱落，濃染萎縮を認める。また脂肪顆粒も多量出現している。大脳白質は淡明化し，マクログリアの肥大増殖，グリオオーゼを認める。アルツハイマー原線維変化，血管病変は認めない。被殻，尾状核(図-2)では海綿状態，マクログリア

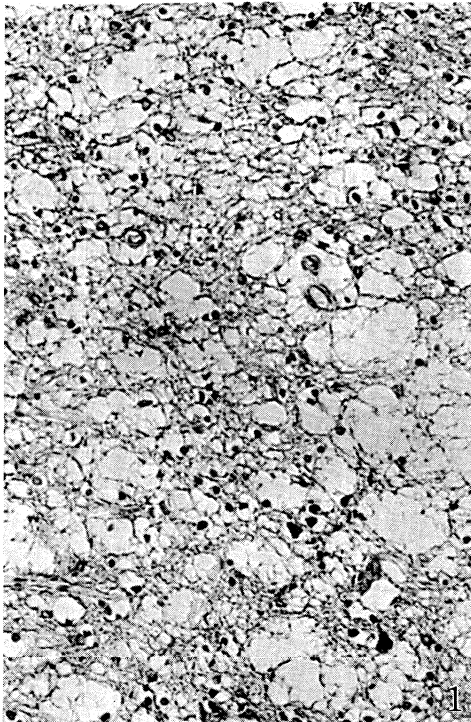


図1. 海綿状態を認める。後頭皮質，H.E.染色，X175.

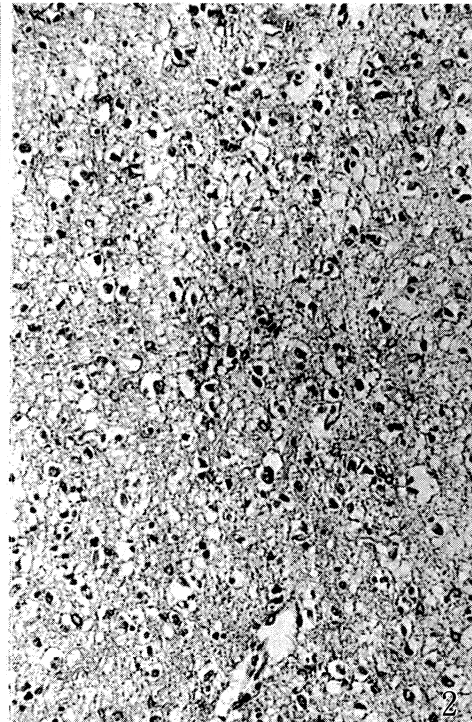


図2. 軽度の海綿状態，神経細胞の脱落を認める。尾状核，H.E.染色，X175.

の増殖を認めるが、大脳皮質より程度は軽い。視床に海綿状態と神経細胞の脱落を認めるも軽度である。中脳、橋、延髄、脊髄に著変はない。小脳で分子層に脂肪顆粒を、白質に軽度のグリオーゼを認める。

一般臓器所見： 気管支肺炎、慢性肝炎、肝硬変を認める。

まとめ： 本例は亜急性海綿状脳症の一例である。大脳白質に淡明化とグリオーゼ、大脳皮質、小脳分子層に脂肪顆粒を認めるのが本例の特徴である。

[討 論]

赤井淳一郎：① Heidenhain型とする臨床的根拠。

② 主として後頭域皮質下にみられる粗大海綿状態をC-J病に特有のものと考えてよいか。

宮永和夫：① C-J病の亜分類として後頭葉頭頂葉

病変を主座とする型をHeidenhain型とした。② SSEの例で皮質下白質に海綿状態がみられるという報告がある。③ 剖検は死後4時間である。

赤井淳一郎：脂肪染色でfatをとっている細胞は何を考えればよいか。

石田陽一：C-J病では大脳皮質ばかりでなく、小脳分子層にも脂肪顆粒がでている。ミクログリア鍍銀法を行うとよく染まってくる。C-Jではastrocyteの増生が目ざされているが、ミクログリアの関与も意外に強いものと思っている。

小宅 洋：赤井先生のいわれたgrape-likeにみえる海綿状態の所は脂肪に染まるか？ 染まらないとすると、もしカルミンあるいはPASに染まるならば、Buscaino小体ではないか。

高橋 滋：PAS染色、カルミン染色では染まっていない。脂肪顆粒細胞として、ミクログリアにズグン陽性顆粒が認められている。

9. 若年に発症し、高度の脳萎縮を示すPick病の1例

中里洋一*, 石関純子*, 石田陽一*, 星 昭二**, 天野嘉之***

* 群馬大学医学部第一病理

** 静岡済生会病院検査科病理

*** 静岡済生会病院脳神経外科

症例： 33才、男性。大工。

家族歴、既往歴： 特記すべきことはない。

現病歴： 昭和46年、仕事のミスが増え、多幸症、行動異常がみられた。昭和47年、言動は子供っぽくなり、無感動状となった。失算、時間失認があり、異常行動が増加した。昭和48年、着衣失行、大小便失禁があり、体重が減少した。11月、akinet mutismの状態となり静岡済生会病院に入院。昭和50年、脳室腹腔側路術をうけた。昭和52年、肺炎を併発。昭和53年、死亡(40才)。全経過7年。

剖検所見： 脳は720gで全体的に萎縮が目立つ。大脳の萎縮は前頭葉・側頭葉に特に強調されている。側頭葉では上側頭回後部、横側頭回の萎縮は比較的軽い。頭頂葉、後頭葉の萎縮は軽い。前額断面では脳室の拡張があり、実質の幅は狭い。脳室拡張は側脳室前角・下角に著しい。脳梁は菲薄化している。尾状核の萎縮も強い。脳幹・小脳も全体的に萎縮性である。

病理組織学的所見： 前頭・側頭葉の皮質に神経細胞の脱落が強い。細胞脱落は皮質表層あるいは深層に強調されている所もあり、星形グリアの増生と軽度の海綿状態を伴っている。残存する神経細胞の胞体内には塩基好性の類円形均質構造物が認められることがある。その好銀性は一般に弱い。また同様の構造で中心に好酸性のcoreを持つものもある。少数ながらAlzheimerの神経原線維変化やCowdry B型核内封入体・Kernkrystalloidを持つ神経細胞もみられる。大脳白質には有髄線維の減少とgliosisがみられる。線条体、特に尾状核では神経細胞の脱落とgliosisが強い。脳幹ではオリブ核の神経細胞脱落とgliosisが目立ち、両側の錐体路に変性が認められる。橋核神経細胞にはLewy小体がみられる。小脳にはPurkinje細胞の軽度脱落、torpedo形成が認められる。

以上の神経病理学的所見よりPick病と考えられる。Pick bodyに類似の小体に好銀性の弱いことが本例の特徴である。



図1. 視束交叉を通る断面。側頭葉，線条体に高度の萎縮があり，側脳室の拡張が著しい。



図2. 神経細胞胞体内には Pick body に類似の構造がみられ，核内には Cowdry B 型封入体が認められる。右前頭葉，H.E.染色，1,450倍。

【討 論】

小川 宏(座長)：本例では明らかな Pick 小体のほかに，多数みられる嗜銀性の弱い一と見たい一小体の取扱いが問題となるが，私は現時点では Pick 小体と考えたい。

Cowdry B 型といわれた核内封入体の嗜銀性は如何か？

中里洋一：Pick body を伴う Pick 病と inflated cell はあるが Pick body を持たない Pick 病が報告されている。Pick body の嗜銀性には症例により variation があるのかも知れない。

Alzheimer 症と Pick 病にはどこか接点があるように思う。本症例に関しては Pick 病が主体であり，Alzheimer の神経原線維変化は極く少数みられたにすぎない。

石田陽一：Pick 小体様の構造物に Pick の定型例のような強い嗜銀性がないのが確かに問題点の1つである。しかし萎縮が高度であるにもかかわらず，Pick 病の萎縮部位の選択性があり，この例は Pick 病のカテゴリーの中で理解してはどうかと考えている。

10. 脳囊虫症の一生検例(示説)

鈴木 守*，石関純子**，石田陽一**

* 群馬大学寄生虫学

** 群馬大学第一病理

症例： 39才，男。メガネ販売業。

昭和54年8月1日に頭痛，嘔吐を主訴として発病。検査の結果，眼底にうっ血乳頭，CT scan にて左前頭側頭葉にシルビウス溝に一致して直径約4cmの low density cystic area を認めた。手術時の所見では，硬膜下に灰白色の被膜様構造物があり，その下に淡黄色のブドウの房状の多房性囊胞が認められ，被膜とともに摘出した。囊胞は透明または白濁した液を含んでいた。生活歴では，出生から6才まで満州東安省に居住していた他に，海外渡航歴はない。また，生肉を食べる習慣はない。6才時に頭部外傷の既往がある。

肉眼的所見： 直径1~2cmの囊胞がブドウの房状につらなり多房性囊胞を形成している。囊胞には基部が認められ，この部で軟膜・脳実質側の壁に付着していたと思われる。頭節は認められない。

組織学的所見： 囊胞は外側から outer cuticular layer, middle nuclear layer, inner parenchymatous layer の3層構造を示す壁からなり，最外層表面には密生した cilia が認められる。基部には outer cuticular layer の硝子様変性と実質への石灰沈着がみられる(図1)。軟膜側には肉芽組織が形成され，強いリンパ球，好酸球浸潤がある(図2)。

近傍の脳実質には astrocyte の反応性増生, perivascular lymphocytic cuffing などの炎症所見が認められる。

中枢神経系に racemose cysts を形成する寄生虫には cysticercus と coenurus があり, 両者の鑑別は頭節の検索によって容易であるが, 本例のように頭節の存在しない時には, 囊胞壁の構造によって鑑別しなければならない。その場合, 排泄管の太さ, cilia の長さ・密生度, 石灰沈着の有無などが鑑別点となる。本例は総合的に判断して, cysticercus

cellulosae によって形成された racemose cysts で, cysticercosis cerebri と考えている。

[討 論]

鈴木 守：開頭手術の際に脳の表面にぶどうの実の様な囊胞をみたなら人体有鉤囊虫症とともに共尾虫症をも可能性として考えたい。後者は極めて稀であるが囊胞をあけてみて肉眼的に多数の頭節がある点に特徴がある。

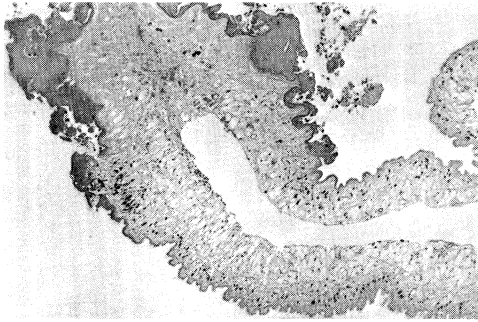


図1. 囊胞の基部に近い部分, 3層構造を有する壁, outer cuticular layer の硝子変性と parenchyma への石灰沈着。

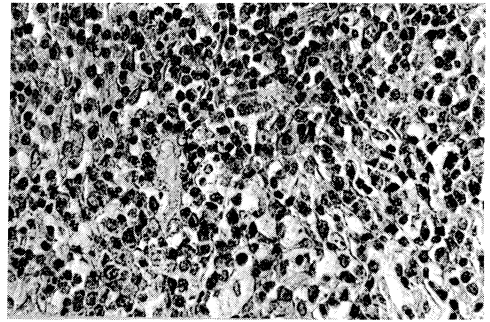


図2. 脳実質側の肉芽組織, 好酸球浸潤が著しい。