

第6回上信越神経病理懇談会

日時 昭和55年11月22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)

本会も第6回を迎え、多数の皆様が遠路御参加下さり、実り多い会でありました。心から感謝申しあげ、また御慶び致します。

本年は、群馬大学第一病理、脳神経外科、神経精神科、神経内科に加え、信州大学の第二病理、精神科、第三内科の御参加を得、さらに北海道大学第二病理、都神経科学総合研究所神経病理、千葉大学神経内科、国立長野病院内科、さらに開催地に近い市中病院では、佐渡総合病院神経内科、新潟市民病院病理、桑名病院脳神経外科と神経病理から、そして私共新潟大学では脳神経外科、神経内科、神経病理と、参加者は70名を越し、実習室において学会とは異なる空気の中で活発な討議が行な

われました。

次回からは、標本観察時間を多少きりつめても討論時間がほしい、と切に思う程でした。

この会では、発言者の記録を残すかどうかは発言された方々の自由、という建前であり、抄録も紙面の都合で厳しく短縮されてしまっております。このことを御了承の上、以下お読みいただければ幸いと存じます。

明年、第7回の会は今年度初めて信州大学の御世話で松本市にて開催されることになりました。皆様と共にその御尽力に感謝申しあげ、会の一層の充実を祈念致す次第でございます。

1) 脳底部から発生した小児 neuroblastoma の1剖検例

田村 勝*, 村田 稔*, 長屋 孝雄**, 鈴木 慶二***

* 群馬大学脳神経外科

** 前橋赤十字病院脳神経外科

*** 前橋赤十字病院病理

症例: 1才4カ月, 男児。主訴: 右眼瞼下垂, 眼球運動障害。現病歴: 1979年5月頃より不機嫌となり, 右眼瞼下垂が生じ, 嘔吐がみられるようになった。9月21日脳腫瘍の診断で前橋日赤脳神経外科入院。入院時所見および経過: 傾眼傾向, 右眼球突出, 右動眼神経麻痺を認めた。CTscan, CAG よりトルコ鞍上部から傍鞍部に及ぶ腫瘍と診断し, 9月26日開頭術施行。腫瘍は赤灰色軟で, 右内頸動脈, 視神経を埋没して存在し, 周囲脳組織とは比較的境界鮮明で, トルコ鞍内から右中頭蓋窩の硬膜内外に及んで伸展しており, 部分摘出を行った。術

後全脳に ^{60}Co 4,600 rads 照射を行った。10月29日右頸部リンパ腺腫大を認め, その後増大してきた。頻回に行った尿中 VMA, カテコールアミン定量はいずれも正常範囲。12月4日全経過6カ月で死亡した。

剖検所見: トルコ鞍部に拇指頭大の腫瘍を認め, 右視神経は萎縮性であった。脳重量 850g。脊髓馬尾に著しい腫瘍の播種性転移。右頸部リンパ節は大豆大から拇指頭大にいたる腫瘍転移を認めた。その他全身諸臓器に著変認めず。

組織学的所見: 手術時摘出組織は細胞密度の高い組織

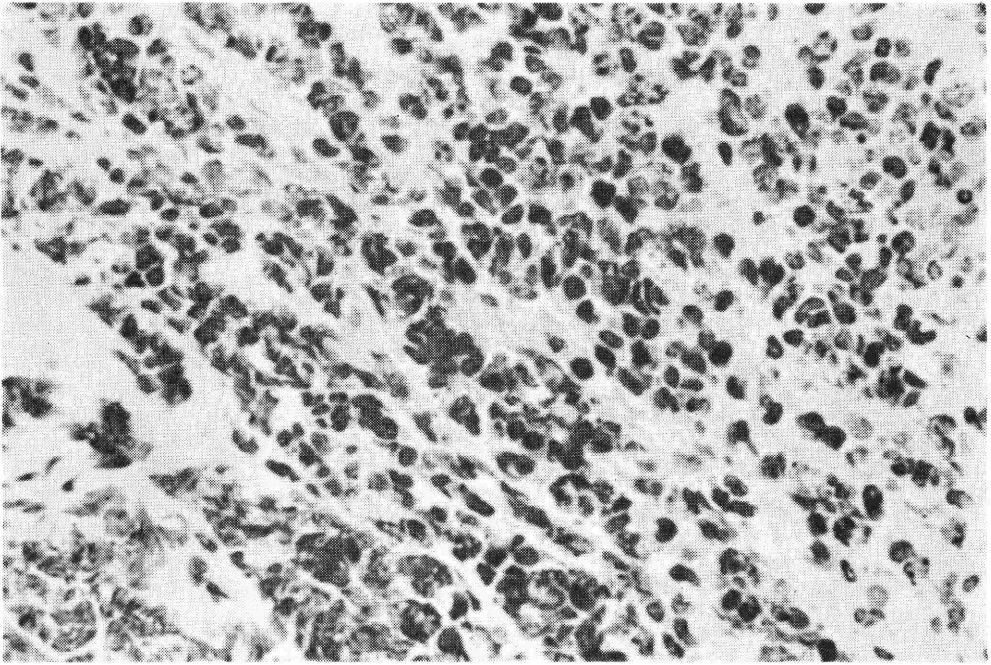


Fig. 1 Surgical specimen. Sheet of densely packed small cells with scant cytoplasm without distinct tissue pattern. H.E. stain. $\times 400$.

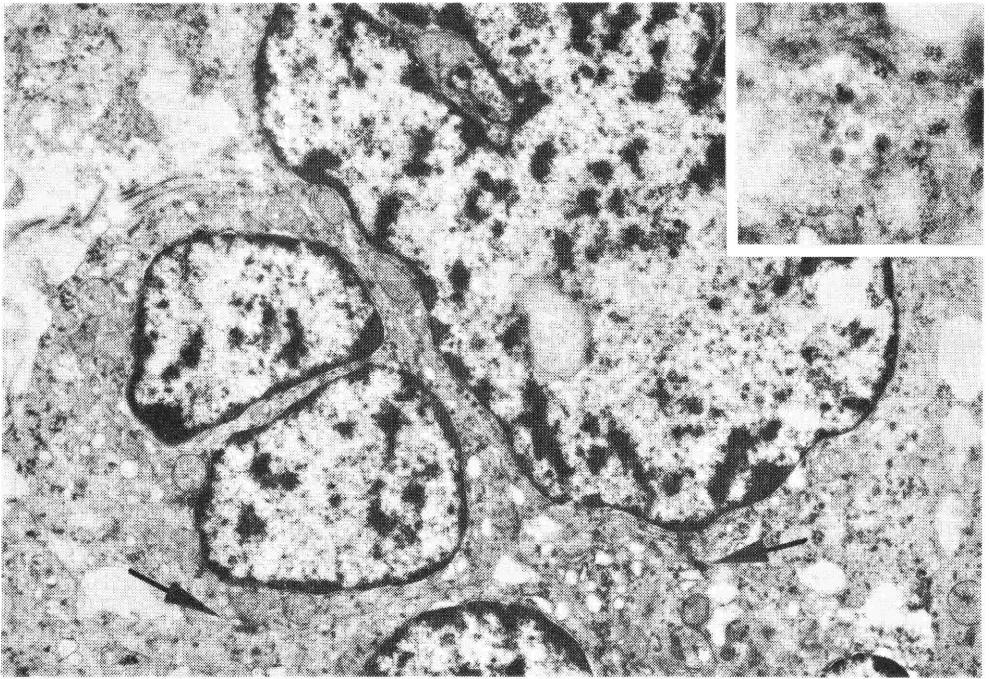


Fig. 2 Cervical lymph node metastasis. Undifferentiated cells with scant cytoplasm. Note the junctional complex (—). $\times 8,000$.
Insert, dense cored vesicle in the cell process. $\times 19,000$.

で、一部で少量の結合織が腫瘍組織間に延びている。腫瘍細胞はクロマチンに富んだ類円形核と胞体の乏しい小型の細胞で、sheet 状に密に配列している (Fig. 1)。典型的な Homer Wright rosette は認められない。核分裂像が散見される。酵素組織学的に S100 蛋白は陰性であった。剖検時のトルコ鞍部腫瘍は線維化が強く、一部に壊死性残存腫瘍を認める。脊髄馬尾、頸リンパ節転移は手術時と同様の腫瘍細胞が密に増殖している。検索した肋骨・腰椎骨髄に顕微鏡的転移を認めた。剖検時 autolysis の少なかった頸リンパ節転移は電顕的に不正形の核と細胞内小器官の乏しい小型細胞からなり、intermediate junction が散見される。細胞質突起内に dense cored vesicle を認めるところがある (Fig. 2)。

〔討 論〕

熊西敏郎 (新大脳研神経病理): 眼球内に腫瘍が認められましたか。

田村 勝 (群大脳神経外科): 認められません。

岡崎悦夫 (新潟市民病院病理): この例は脊柱の骨髄、リンパ節、肝などに興味ある転移様式をとって拡がっている様に思います。

熊西敏郎: 頭蓋底部の腫瘍は primary か secondary かの点についてどの様に考えますか。

田村 勝: 脳神経症状で発症していること、CT scan で鞍上部腫瘍が大であることより原発と考えています。

石田陽一 (群大第1病理): 未分化な central neuroblastoma の診断は難しい。この例は剖検後の検索で EM で dense cored vesicle が見出されているので、neuroblastoma と考えてさしつかえないと思っています。

小宅 洋 (新大脳研神経病理): 鑑別診断として Ewing 腫瘍も考えてみたい。未熟な腫瘍で確定診断は難しいが、石灰化を伴った壊死があり、演者の示すように cored vesicle があることなどより、やはり neuroblastoma が一番確からしいと思われます。

2) 長期生存した Medulloblastoma の一剖検例

松本 陽*, 高橋 均*, 大浜 栄作*, 田中 隆一**,
山田 修久**, 長谷川 彰**

* 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

medulloblastoma は脳腫瘍の中でも予後の悪い腫瘍とされているが、近年、放射線療法をはじめとする治療法の改善により長期生存する例が増加しつつある。今回、私達は10年11ヶ月の長期生存例を剖検する機会があったので、その組織学的検討と当教室がこれまで経験した他の18例との比較検討を行った。

症例: 23才, 男性。家族歴・既往歴: 特記事項なし。

臨床歴: 12才, 死亡10年11ヶ月前に頭痛・嘔吐で発症。脳室造影で medulloblastoma と診断され、放射線・化学療法を受けた。死亡8年6ヶ月前に脊髄造影で L₄ 以下の閉塞を認め、放射線療法を受け軽快した。その後、日常生活に支障のない状態で経過したが、死亡2年6ヶ月前より歩行不能となり、Th₄ 以下の全覚麻痺、意識障害、呼吸困難が加って、全経過10年11ヶ月で死亡した。総量 17,900 rad が後頭蓋窩、全脳、全脊髄に照射されている。

剖検所見: 脳重 1,440 g。脳底槽、視交叉槽には gela-

tinous な腫瘍が充満しており、シルビウス裂に連続している。下方では脊髄全体を厚く被い、脊髄は著しく圧迫、変形している。剖面では小脳正中部、左半球は腫瘍におきかわっており、第4脳室から側脳室底部まで tumor dissemination がみられるが、中脳水道、第4脳室は開存している。

組織所見: まったく分化の傾向を示さない medulloblastoma で、大部分は特別の配列を示さず diffuse に存在するが (Fig. 1)、第3脳室内腫瘍の一部に Homer-Wright rosette の形成がみられ、小脳皮質では rhythmic pattern を呈する (Fig. 2)。小脳正中部では壊死、小血管の著しい線維性肥厚・硝子化、石灰化、フィブリンの析出が認められ、腫瘍は疎に配列している。脳内の動脈は椎骨動脈を中心として著しい粥状硬化類似病変を呈している (Fig. 3)。本症例が長期生存した要因の1つは、病初期に原発巣に対して十分に放射線療法がなされたことである。又、組織所見の比較では本例を

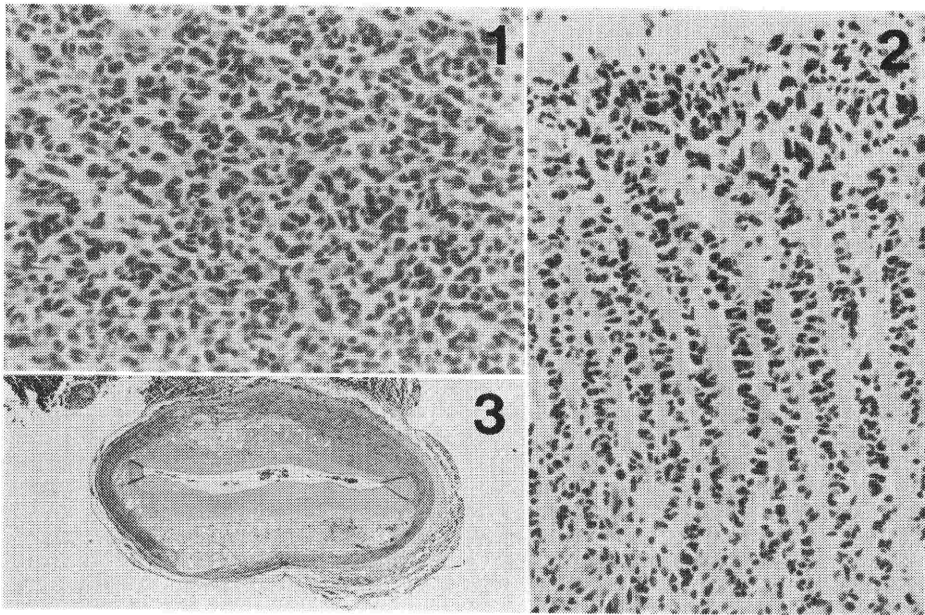


Fig. 1 In most parts, tumor cells do not show a particular arrangement.
HE. ×400
Fig. 2 The rhythmic pattern of palisades is found in the cerebellar cortex.
HE. ×330
Fig. 3 The vertebral artery shows severe atherosclerotic change.
HE. ×12

Table 1 AUTOPSY CASES of MEDULLOBLASTOMA

| Case No. | Age at onset | Duration | Operation | Radiation | Chemotherapy | Dissemination | Brain Stem Damage | Others | Differentiation |
|----------|---------------------------------|---------------------------------|-----------|-----------|---|------------------------|-------------------|----------------------|------------------------------------|
| 1 | 3 ^y , 1 ^m | 1 ^y , 1 ^m | P | - | - | I | + | Postop. Bleed. | - |
| 2 | 16, 2 | - | - | - | - | II | - | | Spongloblastic |
| 3 | 4, 8 | 4 | D S | - | - | III | + | Postop. Bleed. | Spongloblastic Gangliocytic |
| 4 | 9, 4 | 4 | D S | 5000γ | - | II | + | | - |
| 5 | 1, 5 | 8 | D S | 6000γ | - | - | + | | - |
| 6 | 5, 7 | 10 | P S | 7000R | BLM 60mg | III | + | | Anaplastic Astrocytic |
| 7 | 9, 10 | 10 | D | - | - | - | + | Postop. Bleed. | - |
| 8 | 30, 7 | 10 | D S | - | - | III | + | | Oligodendrocytic |
| 9 | 6, 11 | 11 | D S | - | - | - | + | | - |
| 10 | 15, 4 | 1, 2 | D S | 28850R | - | III | + | Radiation myelopathy | Spongloblastic Oligodendrocytic |
| 11 | 21, 2 | 1, 2 | - | - | - | - | + | Postop. Bleed. | - |
| 12 | 19, 3 | 1, 3 | T | + | MTX 37.5mg | III | - | | Astrocytic |
| 13 | 6, 5 | 1, 7 | P S | 14300R | - | - | - | Infection | - |
| 14 | 12 | 1, 9 | D S | + | - | I | + | | Astrocytic |
| 15 | 9, 8 | 2, 4 | P S | 12800R | BLM 192mg | III, extracranial meta | - | | Spongloblastic |
| 16 | 26, 5 | 2, 6 | D S | 4000R | - | II | - | Radiation myelopathy | - |
| 17 | 12, 3 | 3, 3 | T S | 8000R | - | III | - | Radiation myelopathy | - |
| 18 | 27, 11 | 4, 1 | T S | 8000R | VCR 6mg | I | - | Trauma | Astrocytic Oligodendrocytic |
| 19 | 12, 2 | 10, 11 | D S | 16900R | BLM 217mg VCR 56mg ACNU 100mg OK432 42KE | II | - | | - |

D : Decompression
P : Partial removal
T : Total removal
S : Shunt

I : Cranial base only
II : Cranial base spinal cord
III : Whole CNS

含め2年以上生存した症例で、脳幹被蓋部への腫瘍滲潤や腫瘍による第4脳室閉塞が少い傾向がみられた。(Table. 1).

〔討 論〕

石田陽一 (群大第1病理): この例の原発巣ちかくの動脈, 小動脈に強い内膜肥厚, atherosclerosis のあることが注目された. radiation myelopathy の1例で, 照射域の前脊髄動脈に atherosclerosis をみたことがある. 静脈系の変化をあわせて, この例の動脈病変も治療の effect と考える.

中村仁志夫 (北大第2病理): 小脳扁桃などでみられる, 硝子様肥厚や閉塞を示す細小血管の増生はいし集簇は放射線照射による変化と考えて差しつかえないと思う. しかし, 同時にかなり太い動脈にも内膜の肥厚や石

灰沈着を伴う著明な変化がみられることについては, プレオマイミンをはじめとする抗ガン剤投与との相加または相乗作用による影響を考慮する必要があると思っている.

田中隆一 (新大脳研脳神経外科): 本例が他の medulloblastoma 例に比して, 特に radiosensitivity が高かったということはない.

田村 勝 (群大脳神経外科): medulloblastoma に対する照射療法で腫瘍がそのまま凝固壊死におちいるものと, 腫瘍が縮小消退する傾向のものがある. embryonal tumor に対しては Collin's rule (発症時年齢+9ヶ月) をこえたものは治療と考えてよいという考えがあるが, この期間を越えて再発した報告もあり, この例を含めて長期生存例の特徴は不明な点が多い.

3) 脳幹に発育した Ganglioglioma の一剖検例

高橋 均*, 山崎 一徳*, 小宅 洋*, 生田 房弘*,
土田 正**, 皆河 崇志**, 田中 隆一**

*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

症例: 死亡時9才, 女性. 3~5才時に肥満と数回の痙攣発作があったが, その後順調に発育. 死亡1年2ヶ月前に右視力低下をきたし, 2ヶ月前と失調性歩行, 1ヶ月前に左に強い小脳症状と右視神経萎縮がみられた. CT scan 所見もあわせ, 第4脳室腫瘍と診断され, VP shunt, 腫瘍の部分摘除術などが施行されたが, 視力低下から1年2ヶ月後に死亡した.

病理解剖所見: N 20 (79). 固定後脳重 1,530 g. 灰白色, 充実性, 境界不鮮明な腫瘍が主に左橋被蓋・延髄背側にみられ, 連続性に第4脳室, 更には左 Luschka 孔より延髄周囲のくも膜下腔に及んでいた (Fig. 1). そのくも膜下腔の腫瘍組織は, 組織学的に主に2種類の細胞から成る (Fig. 2). ひとつは紡錘形の胞体と bipolar な突起をもち, 流線状, 一部渦巻き状に配列し, 抗ヒト GFAP 血清を用いた酵素抗体法で, その胞体と突起が陽性で, 分化した astrocytes の性状を示していた. 他はニッスル小体と明瞭な核小体をもつ ganglion cells で, 多くは小集団をなし, 胞体に大小不同がみられ, 少数ではあるが2核のものもみられた. これら ganglion cells は下位延髄レベルでみると, とくに

くも膜下腔に多数かつ広範に分布していた (Fig. 3). この中には, 一部クロム親和顆粒を多数有するものも認められ, その超微形態では, 胞体に密な rough-ER とともに分泌顆粒の coated vesicle に極めて類似した構造を示す多数の顆粒が認められた. これらの所見は, この ganglioglioma 例は脳幹部のアミンニューロンなど, 神経分泌顆粒を有する神経細胞に由来する可能性を示唆していると思われた. 更に, ganglion cells 表面には少数の明らかな synapse がみられ (Fig. 4), 他に不完全な synapse 様構造と考えられる結合装置の形成が細胞膜の全面に広範に認められた. 結局, この synapse あるいは synapse 様構造は, 集団をなしていた ganglion cells 相互によって形成されたものと考えられた.

〔討 論〕

杉原志朗 (群馬大第1病理): 軟膜などにみられる ganglion cell は, いかなる機序で出現したのか. すなわち腫瘍の浸潤によって伴なわれたものなのか. また, 腫瘍中に含まれる ganglion cell は腫瘍性格を持って

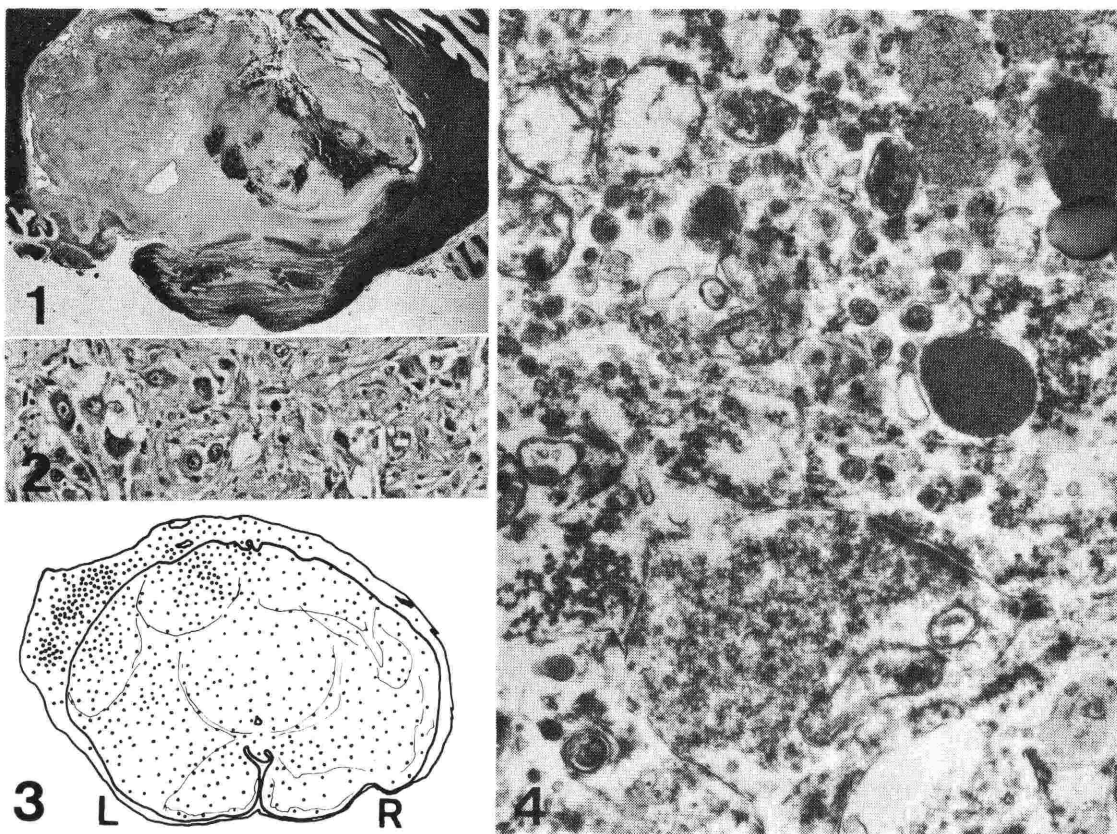


Fig. 1 Main region of the tumor. Lower pons. (K.B.)

Fig. 2 Many ganglion cells in the subarachnoid space around the medulla oblongata. (H.E. $\times 300$)

Fig. 3 Distribution of ganglion cells. Lower medulla oblongata. (●); about 40 cells.

Fig. 4 Electron micrograph of ganglion cells showing the membrane-bounded granules. Note the synaptic junction. ($\times 19,000$)

いるかどうか。

高橋 均 (新潟大脳研神経病理): 本例の発生部位は脳橋, 延髄天蓋部であり, 連続性に第4脳室, 更に延髄周囲くも膜下腔へ進展したものと考えている. ganglion cellsの性格については, 電顕上みとめられたシナプス及び不完全なシナプス様構造の存在と分化や腫瘍化の関連は, 今後の問題と考えている.

石田陽一 (群馬大第1病理): Gangliogliomaは組織奇形なGangliocytomaの基質のグリアが2次的に腫瘍化するものと理解している. この例は延髄, 橋下部の背側から第4脳室にかけて存在したGangliocytomaが腫瘍化したものとする. 2核の神経細胞の存在, シナプス構造の異常など, 腫瘍内の神経細胞には形成異常を疑わせる注目すべき所見がある.

4) 有痛性硬直性筋痙攣を伴った再発性脊髄炎の1剖検例

宮坂 元磨*, 栢沼 勝彦*, 塚田 直敬*, 小口喜三夫*,
柳沢 信夫*, 馬目 太三**, 井口 寛次**
*信州大学第3内科 **諏訪湖畔病院神経内科

症例: 52才, 女性. 主訴: 歩行不能, 右下肢しびれ感. 現病歴: 昭和42年, 腰痛と右下肢痛. 49年, 左視力低下. 眼底静脈枝血栓症, 高血圧症の診断. 52年8月2日から発熱, 右下腹部痛・腰痛, 腹部膨満, 嘔吐. 8月10日, 右下肢しびれ感. 8月12日, 右下肢遠位より始まる脱力. 8月13日, 起立・歩行不能, 尿閉となり入院. 入院時現症・検査: 項部硬直, Kernig 徴候陽性. 右に強い対麻痺. 右下肢に軽度の痙攣. Th3 以下左に強い痛覚鈍麻, Th5 以下右に強い触覚・深部感覚鈍麻. 尿閉・便秘. 深部反射は右膝蓋腱反射亢進, 両アキレス腱反射消失. 両 Babinski 徴候陽性. 髄液は軽度キサントクロミー, 細胞数 41/mm³, 蛋白 97 mg/dl. 経過: 脊髄炎の診断でプレドニン 40 mg 投与. まず髄膜刺激徴候, ついで尿閉, 対麻痺と回復したが深部感覚障害は改善せず. 9月下旬, 髄液細胞数は 68/mm³ と上昇し再発迄持続. この頃から右下肢に有痛性硬直性筋痙攣 (PTS) 出現. テグレートール投与で軽快し, 10月歩行可能. 53年1月, 前回と同様の経過で再発し, 左に強い対麻痺となる. 5月には再び歩行可能となるが, 左に強い PTS がみられた. 54年9月16日, クモ膜下出血. 脳室ドレナージ行っても9月19日死亡. 全経過25ヶ月.

剖検所見: 右シルビウス溝血腫を伴うクモ膜下出血, 右中大脳動脈に米粒大の破裂動脈瘤. 脊髄では中部胸髄は萎縮・変形し, 胸髄全長に亘り背面に血管の増生・拡張を認める. 組織学的には第1~9 胸髄に, 中心部に強い左右対称的な軟化壊死巣と小血管の増殖, 血管周囲の著しい脂肪顆粒細胞をみる. 髄外には大小不同の動静脈と一部器質化した血栓を認める. 頸髄・腰髄には二次変

性をみる.

〔討論〕

本症の異常血管を動静脈奇形といえるか. 脊髄軟化の発症機序は何か. このような病変を Foix-Alajouanine 病としてよいか. の三点に関して討論がなされた.

巻瀧隆夫 (新大脳研神経病理): 一般臓器特に大動脈や小骨盤腔内血管に異常はありませんでしたか.

宮坂元磨 (信大第3内科): 大動脈には著変ありません. 小骨盤腔の血管は検索してありません.

井上 洋 (群大脳神経外科): ①クモ膜下出血の有無および再発時の髄液の変化について, ②脊髄血管造影について, ③脊髄造影の再検とその変化についておたずねしたい.

宮坂元磨 (信大第3内科): ①髄液に赤血球はみられていない. 髄液は再発前から, 細胞増多・蛋白増加を示し, 再発後に改善した. ②脊髄血管造影は行っていない. ③脊髄造影は, 発症時と7ヵ月後の2回行ったが変化はなかった.

小宅 洋 (新大脳研神経病理): 本症例で特異な点は, 脊髄実質の高度な荒廃に対して血管の病変が極めて軽度なことです. 何か hemodynamic な factor も考えないと説明つかないと思う.

巻瀧隆夫 (新大脳研神経病理): 脊髄硬膜外及び硬膜内腔に, いわゆる arterialized vein が認められる. Foix-Alajouanine 病の最近の記載からすれば, うっ血や血管壁の肥厚は比較的軽度ではあるが, arterio-venous aneurysm の線上で理解可能に思われる.

5) 痙攣, 発熱を主徴としてウイルス性脳炎を疑われ, 大小脳皮質に広汎な病変を認めた11才女児例

藤原 正之*, 発地 雅夫*, 原田 憲一**, 片町 紘夫***
* 信州大学第2病理 ** 昭和伊南病院内科
** 信州大学精神科

症例: 11才女児. 家族歴, 既往歴に特記すべきことはない.

現病歴: 昭和49年7月11日, 38°C の発熱と頸部リン

パ節腫脹が生じた. 7月16日一旦解熱したが, 夕方より 38°C に発熱し, 頭痛と嘔吐も生じた. 翌朝意識喪失の状態で見送られた. 顔面に痙攣があり次第に全身痙攣に

移行したので、昭和伊南病院へ入院。

入院時所見：意識なく強直性間代性痙攣があり、チアノーゼを認めたため気管切開施行。瞳孔は左右同大。対光反射 (+)。項部強直 (±)。病的反射 (-)。

検査所見：白血球数13,400。髄液は水様透明。初圧180 mmH₂O。終圧 80 mmH₂O (-7 cc)。細胞数44/3。

蛋白 17 mg/dl。糖 80 mg/dl。各種ウィルス抗体価は正常。入院後も意識喪失のまま経過。38°C~39.5°C の発熱、頻脈、呼吸促迫と顔面・四肢先端に常時痙攣があり、頻回に全身痙攣 (5~15回/1日, 30~90秒間持続) が生じた。8月11日無呼吸となり死亡。

剖検所見：脳重 1,070 g で、脳浮腫と小脳扁桃ヘル

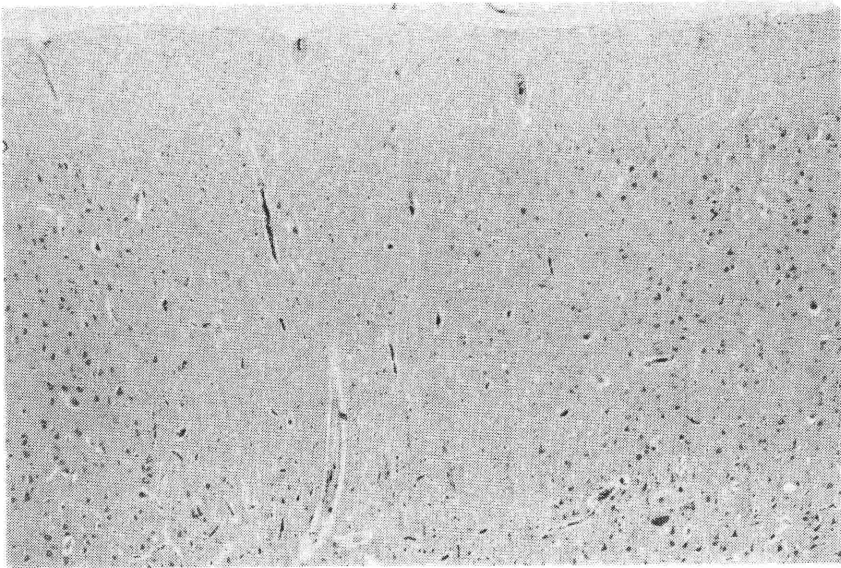


図1 前頭葉皮質。I~III層に比較的境界明瞭な巣状病変があり、神経細胞脱落が著明である。Klüver-Barrera 染色, ×20

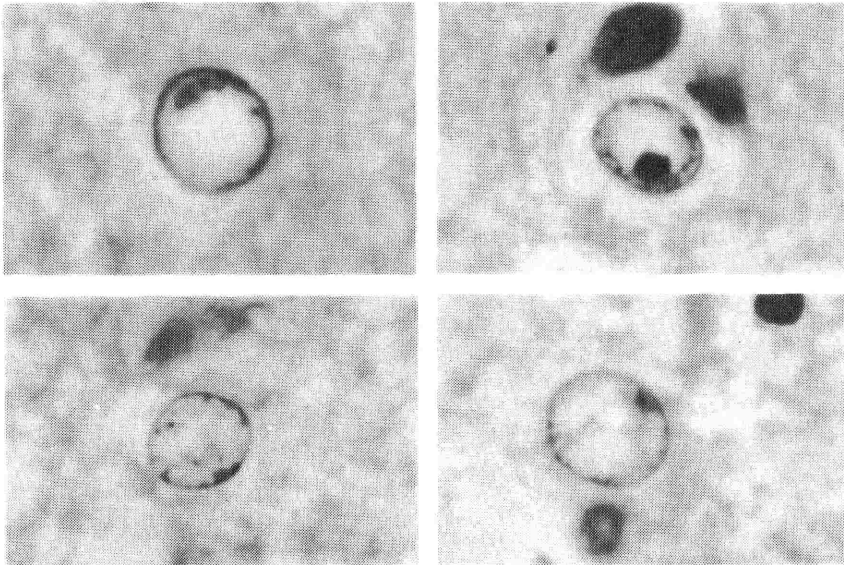


図2 Alzheimer II型グリア。巣状病変部以外の大脳皮質にみられた裸核グリア。PAS陽性の核内顆粒を有するものもみられる。PAS染色, ×500

ニアがみられた。軟膜は軽度肥厚。剖面では、肉眼的に著変はみられないが、組織学的には、大脳皮質全域に巣状、一部融合性の病変が認められ、特に後頭葉、海馬で著しい。その多くは比較的境界明瞭で、皮質 I～III 層に生じ(図1)、脳回の頂や脳溝に面した皮質にみられるが、脳溝底部にはみられない。病変部には、神経細胞脱落と星膠細胞の増殖及び脂肪顆粒を貧食した桿状グリアがみられる。本病変と無関係に大脳皮質や基底核に Alzheimer II 型グリア(図2)が散見される。小脳皮質は広汎に海綿状態に陥り、Purkinje 細胞脱落も著しい。この他には大脳基底核や白質、脳幹諸神経核に著変はない。他臓器所見としては気管支肺炎や胸腺、子宮(豌豆大)の低形成及び肝の中心性脂肪化がみられた。

まとめ: 何らかの代謝障害に起因した痙攣障害性病変と推測されたが、いくつかの問題点がある。①痙攣の原因、②大小脳皮質の病変は痙攣障害のみで説明できるか、特別の poliodystrophy か、③上記病変部外に出現している Alzheimer II 型グリアの意味。

〔討 論〕

白川健一(新大脳研神経内科): 低血圧状態はあったか。血中アンモニア値、血糖値、アストラップは?

藤原正之(信大第2病理): 血圧は 90~120 mmHg で低血圧はなかった。血中アンモニア値など、いずれも検査してありません。

吉田泰二(新大脳研神経病理): チアノーゼは、どの位つづいたか。

藤原正之: はっきりわからない。入院中は挿管していたが時々チアノーゼが生じ(痙攣時)、O₂ テントを用いていた。

井上 洋(群大脳神経外科): ①脳血管撮影の有無、②痙攣重積状態の血管造影で、大脳皮質の造影(stainとして)されるが、組織学的に予測されることについてお聞きしたい。

藤原正之: ①やっていない。②痙攣時に大脳皮質のある領域が蒼白になり、循環障害を生じているという文献がある。

白川健一: ①身長は? ② Urea N, Bilirubin, Cholesterol, TG など? ③肝・腎の脂肪変性の程度は? 肝細胞に glycogen やミトコンドリアに変化があった

かどうか。④臨床経過からは、Reye 症候群に近いと考えられるが、中枢神経の組織変化は脳浮腫によるものと考えてよいか。

藤原正之: ①普通の体格で、特に低身長はない。② Urea N は、入院時に、一時的に上昇したが、その後は正常値であった。③肝は中心性脂肪変性で、脳病変に関係するような強い変化はみられない。腎は強いうっ血のみで脂肪変性はない。

小宅 洋:(新大脳研神経病理): Stadler などはいっていないようだが、hypertrophic astrocyte に Alzheimerization が起こってもよいのではないか。

原田憲一:(信大精神科): 異型グリアが、進行性に变化した星状グリアからなるかどうかは、問題があるが、少なくとも異型グリアは肝障害のある例にはほぼ限ってみられる。他の病気では一般にみられない。

赤井淳一郎:(千葉大神経内科): 大脳皮質については後頭葉での病変がもっとも強く、小脳も含めて病変が強調されているのは“watershed”の部分であるので、ischemic anoxic hypoxia で説明が可能と考えられる。

異型グリアは病変のつよい所にみられ、裸体だけではなく胞体をもつものもあり、これらを Alzheimer II 型グリアとしてよいかどうかの疑問がのこります。

原田憲一: 大脳皮質の不全壊死巣内にある核の大きなグリアは胞体もみられて、Alzheimer II 型グリアとは我々も考えていない。この病変とは別に、び慢性に出現している裸核のグリアは、典型的な Alzheimer II 型グリアと違ってよいと考える。

中里洋一(群大第1病理): 脳病変の成立には循環障害が重要な役割を演じているように思われる。アストロサイトの核の腫大(Alzheimer II 型グリア様)も、循環障害性病変の強い部分に多数みられている。問題はこのような痙攣発作を起すに至った基礎疾患にあるように思われる。

石田陽一(群大第1病理): 肝の病変は軽度の中心性脂肪化で、肝病変と脳病変を結びつけて考えることはできないと思う。脳病変は痙攣障害にもとづく anoxic encephalopathy と考えるが、問題は痙攣のひきがねとなった病変が何かという点で、剖検所見からははっきりしないように思う。

6) 人格変化, 無言を主症状とした脳器質性精神障害の1例

高橋 滋*, 宮永 和夫*, 木村 寛子*, 藤田 孝司*,
 福田 稔*, 井坂 健一**

*群馬大学神経精神科

**群馬大学神経内科

症例: T.O. 79歳, 女子。

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 20歳頃より心気, 抑うつ状態がみられた。昭和49年(74歳)頃より動作緩慢, 小刻み歩行, 自発性低下, 無頓着等の人格変化がみられた。昭和50年自発語少なく, 構音障害がみられた。昭和51年9月群馬大学神経科に精査のため入院した。一般検査, 脳波検査にて異常はなかった。パーキンソン様の歩行をみるが, 振戦はなく, L-DOPA による改善はなかった。昭和53年1月尿失禁があり, 脳波所見で汎性徐波化, CT Scan にて脳溝, 側脳室の拡大を認めた。昭和54年2月腱反射亢進, 病的反射陽性, 原始反射の出現を認め, 次第に無言無動状態となった。昭和54年12月肺炎併発し死亡した。全経過5年。

剖検所見: 脳重 1,100 g。前頭, 頭頂に軽度の萎縮があり, 側脳室の拡大も軽度である。脳底動脈の硬化はな

い。小脳, 脳幹の萎縮は目立たない。黒質の褪色がみられる。

組織学的所見: 大脳白質に髄鞘の脱落を認める。脱髄は前頭葉に強い(図1)。軸索も軽度に脱落している。同部位の線維性グリオーゼは軽度である。脱髄部に脂肪顆粒の出現なく, 動脈硬化性病変もない。大脳皮質では海馬角, 後側頭回にアルツハイマー原線維変化をみる以外に著変ない。基底核に変化ない。視床に線維性グリオーゼをみるが, 神経細胞の脱落はない。中脳では黒質の神経細胞の脱落とグリオーゼを認める(図2)。青斑核に軽度の神経細胞の脱落をみる。オリブ核のグリオーゼ, 小脳皮質にトルペドをみる。錐体路の変性は認めない。

考察: 本例は臨床的に人格変化, 無言を主症状とし, 脳器質性精神障害と診断された。病理学的に大脳白質の変性, 黒質の変性を特徴とする。臨床症状は前頭葉白質

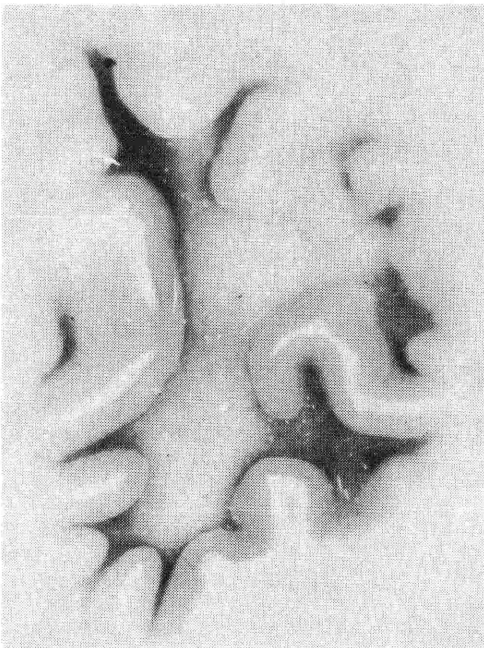


図1 前頭白質にびまん性に脱髄を認める。
前頭葉, KB 染色。

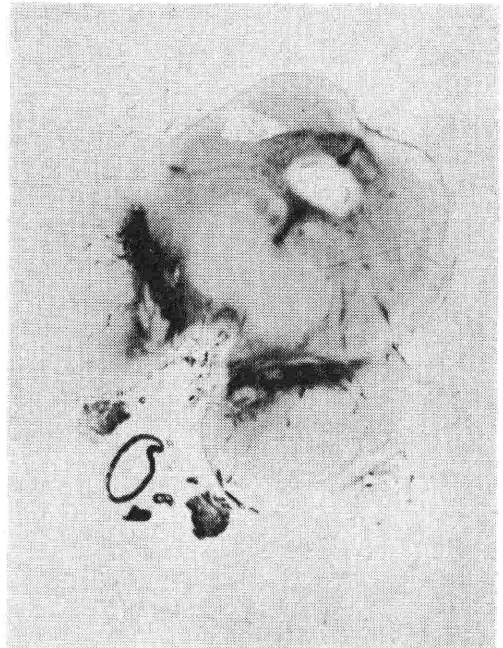


図2 黒質に線維性グリオーゼを認める。
中脳, Holzer 染色。

の変性によるものと考えられるが、病理所見は脱髄疾患とするには軽度である。今後類似例の検討を要するものと思われる。

〔討 論〕

原田憲一（信大精神科）：①器質性精神障害とあるが、functional な精神症状であった可能性はないか。②脳の変化が軽いので、形態学的パターンがよく把握できない。ある疾患の軽い変化なのか、それとも分類困難な脳萎縮症なのか。

高橋 滋（群大精神科）：主病変は大脳白質の脱髄と

グリオオーゼ、黒質の神経細胞の脱落である。臨床症状は大脳白質の病変によるものと考えられるが、血管病変はなく、脂肪顆粒の出現もなく、Binswanger 病や Leucodystrophy と考えるには所見が乏しい。老人性変化も乏しい。このような症例をパーキンソン症候群に入れて良いか。老年痴呆の一型と考えるべきなのか。

石田陽一（群大第1病理）：この例は人格変化、無言無動などはっきりとした臨床症状にもかかわらず、脳病変が意外に軽い点の特徴である。中核病変は、とくに前頭葉白質の病変と考えられるが、Binswanger 型の血管病変はなく、また白質変性症としての変化も乏しい。

7) 線状体-黒質系の変性を伴った OPCA の 1 剖検例

武田 茂樹*, **出雲 周二***, **野田 恒彦****, **永井 博子**^o**

* 新潟大学脳研究所神経病理

** 信楽園病院神経内科 (°現 新潟大学脳研究所神経内科)

症例：信楽園021651-5、死亡時64才、男性。家系に神経疾患なし。死亡8年前、56才頃より歩行時のふらつき、立ちくらみ、性欲低下出現。書字拙劣、構音障害、嚥下障害、頻尿が加わり、徐々に進行。59才、OPCA と診断。しだいに錐体外路症状が前面に出て、昭和54年9月死亡。

剖検所見：N34 (79)、脳重は 1,285 g。小脳・脳幹部は著明に萎縮。小脳では、虫部に強いブルキニエ細胞の変性脱落と、白質の線維性グリオオーシス。歯状核の変性は中等度。橋核、下オリーブ核も変性著明。橋横線維はほぼ完全に線維性グリオオーシスにおきかわっている。脳幹網様体の変性は中等度。また、黒質、青斑核、迷走神経背側核など、メラニン含有神経細胞を有する核に、神経細胞の変性脱落が強い。Lewy 小体はない。一方、被殻には、後外側部に強調される神経細胞の脱落と、グリオオーシスを認める。より軽いが、同様の病変を淡蒼球の特に外節にもみる。尾状核では軽微。扁桃核、無名質、ルイ体、視床下部、視床の変性は中等度ないし軽度。脊髄では、側核、Onuf 核を含め、腰・仙髄に強い灰白質の変性と、前・側索、特に外側皮質脊髄路と、Goll 束に軽い淡明化をみる。クラーク核は正常。前根では、下位に強い小径線維を中心とする変性脱落をみる。交感神経節の神経細胞に軽い変性をみる。四肢筋には神経原性筋萎縮がみられ、外肛門括約筋も変化が強い。

本例の黒質病変を、同様の病変分布をもつ1例を加え、対照2例と比較した。ニッスル染色標本を鏡検し、残存神経細胞を、メラニンを持つものと持たないものに分け、30倍の写真に全てマップし、数と分布を検討した。

OPCA の黒質では、神経細胞総数は対照の40%に減少し、特にメラニンを持つものは対照の17%と著明に減少。メラニンを持たないものは対照の83%であった。メラニン含有神経細胞の脱落は、本例では外側1/3と内側1/3が、他の1例では外側1/3の部で著明であった。

〔討 論〕

赤井淳一郎（千葉大神経内科）：臨床症状、病理所見より Shy-Drager 症候群も考慮しておく必要があるのではないか。この例では錐体格の軽い変性と、前角細胞の空胞化もみられるので、multiple system atrophy とするとしても若干の問題があると思います。

中村仁志夫（北大第2病理）：私どもの参考例と比較すると、線状体-黒質系はこの症例の方が強く、脊髄の変化に関しては私共の症例の方が強いように思います。しかし、Shy-Drager としての症状は2例ともあるようですので、病変の強さの程度はありますが、症例としての位置づけは同じようなところにおいてよろしいかと思えます。

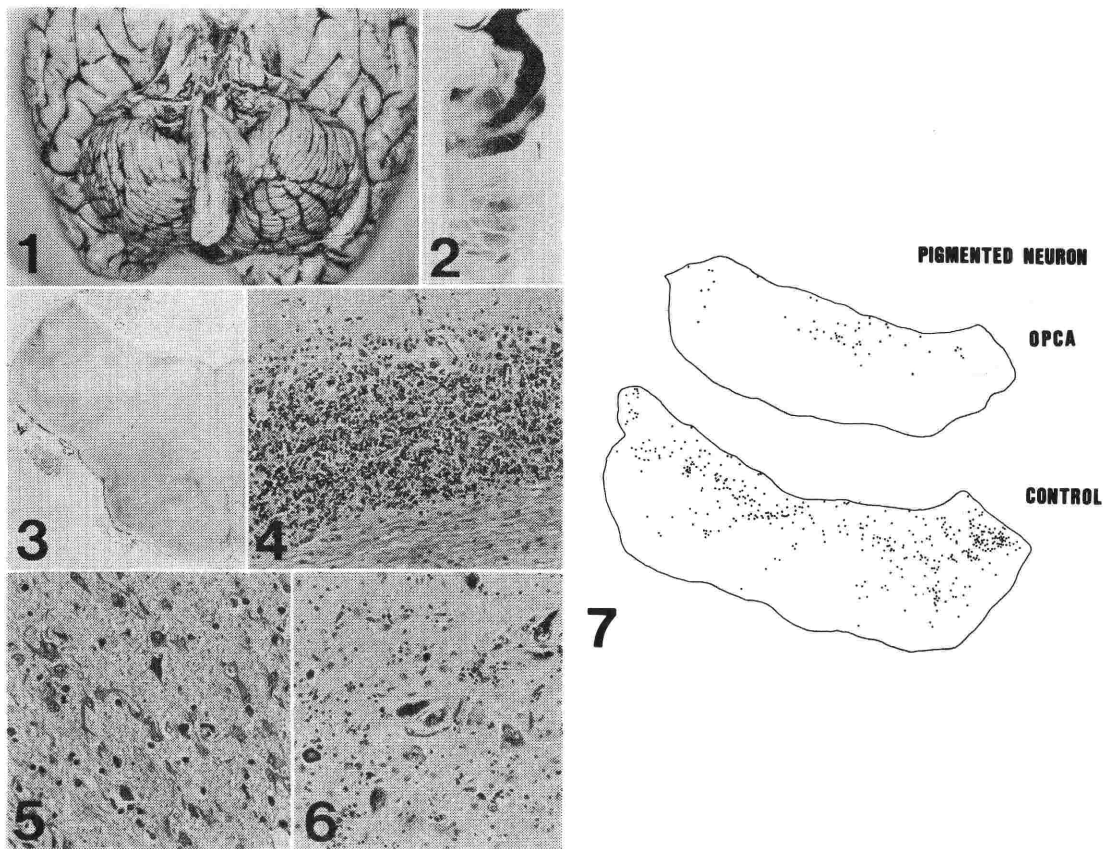


Fig. 1 Atrophy of cerebellum and brain stem.
Fig. 2 Severe degeneration and gliosis of the transverse fiber. Upper pons. KB.
Fig. 3 Severe degeneration and gliosis of inferior olivary nucleus. Medulla oblongata. Holzer.
Fig. 4 Severe loss of Purkinje cells and gliosis of the white matter. Cerebellar vermis. HE.
Fig. 5 Marked neuronal loss and astrocytic gliosis. Putamen. HE.
Fig. 6 Loss of pigmented neurons and astrocytic gliosis. Substantia nigra. HE.
Fig. 7 Number and distribution of pigmented neurons in substantia nigra of OPCA (presented case) and control.

Table Number of Neurons in Substantia Nigra

| | Age (y.o.) | Pigmented/Non-Pigmented | | | Total |
|------------|---------------|-------------------------|-----------|-----------|------------|
| | | section No. | | | |
| | | 1 st. | 3 rd. | 5 th. | |
| OPCA+SND | | | | | |
| N 34 ('79) | 64 | 75 / 225 | 51 / 223 | 51 / 226 | 177 / 704 |
| N 37 ('76) | 70 | 74 / 192 | 99 / 163 | 114 / 211 | 287 / 566 |
| Control | | | | | |
| N 53 ('75) | 63 | 543 / 234 | 476 / 282 | 459 / 309 | 1478 / 825 |
| N 29 ('73) | 74 | 441 / 227 | 442 / 256 | 419 / 230 | 1302 / 713 |

8) 若年性パーキンソン病の1剖検例

佐々木 惇*, 石田 陽一*, 星 昭二**, 天野 嘉之***

*群馬大学第1病理

**静岡済生会病院病理

***静岡済生会病院脳外科

症例: 32才, 男, 昭和46年6月頃(24才)より頭痛を訴え, 会社を休んでいた。初診時すでに表情に乏しく, 顔面は仮面状で寡動, 痙性歩行, 筋固縮などの症状が認められた。知力の低下, 振戦は認められない。以後パーキンソン病として抗パーキンソンニズム剤の投与をうけるが症状は次第に進行し, 27才に無欲, 無動状となる。この頃から時に大発作型の痙攣が認められた。以後, 漸次栄養障害を来し, 肺炎を併発して全経過8年で死亡した。患者の両親はイトコ結婚である。

剖検所見: 脳重量は 1,370 g。大脳の軽い萎縮と中脳黒質および青斑核の褐色調の褪色を認めた。

組織学的所見: 主病変は脳幹の諸核と大脳皮質に認められた。黒質では緻密層神経細胞の高度の脱落, 減少があり, グリオシスを伴っている。黒質, 青斑核, 動眼神経核, 中脳橋網様体では intracytoplasmic および intraneuritic の Lewy 小体が出現している。Lewy 小体はまた大脳皮質にも多数広範に認められ, 特に前頭葉, 側頭葉, 帯回にその出現が著しい。主として側頭葉海馬で flamed 型の Alzheimer 神経原線維変化の出現と顆粒空胞変性が認められた。四丘体, 視床などでは類

球体様構造物が広範に現れていた。大脳皮質では神経細胞の不規則な減少, 脱落があり, 星形グリアの増生を伴っている。また側頭葉, 島葉などで皮質の海綿状態が認められた。小脳では Purkinje 細胞の減少, 脱落があり, empty basket の形成や torpedo が認められた。

本例は若年性のパーキンソン病であるが, 基核の組織病変は IPA に類似する。組織学的に Lewy 小体が大脳皮質に多数しかも汎発性に出現していること, Alzheimer 神経原線維変化など老年期の組織病変を合併していること, 類球体様構造物が脳幹, 基底核に多数に認められたことが特徴であり, また本例の問題点でもある。

〔討 論〕

石田陽一(群大第1病理): brainstem の Alzheimer 原線維病変はあっても少数で, 進行性核上麻痺の所見はない。神経細胞体内の封入物には好銀性は弱く, Pick body は確認できない。本例の組織病変の特徴の1つとして類球体様構造物が多数出現している点で, この構造物が類球体であるかどうかは今後検討したい。

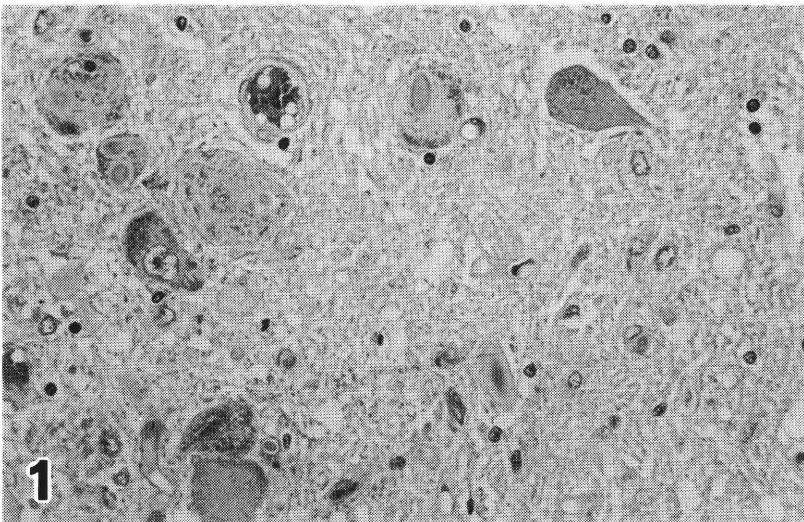


Fig. 1 pigmented nerve cells in the locus coeruleus with intracytoplasmic and intraneuritic Lewy bodies. H.E. stain.

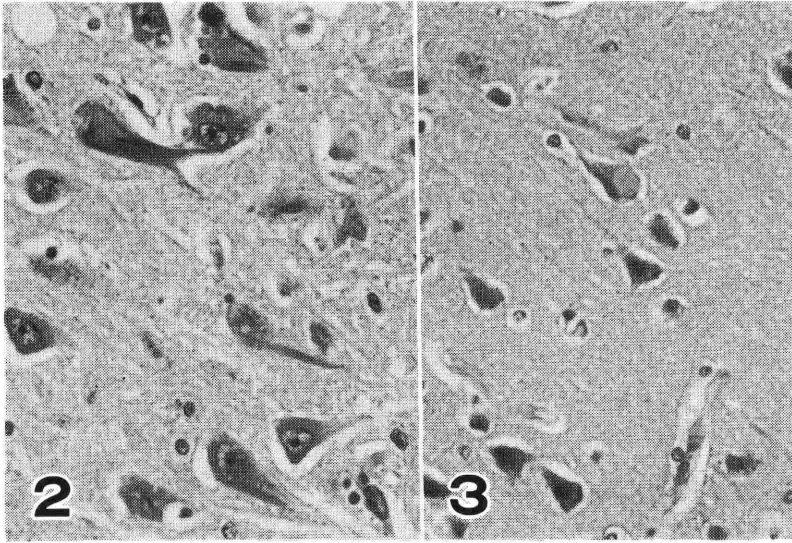


Fig. 2 Alzheimer's neurofibrillary degeneration of nerve cells in cornu ammonis. H.E. stain.

Fig. 3 nerve cells of the frontal cortex with a Lewy body. H.E. stain.

白川健一（新大脳研神経内科）：若年性パーキンソン病と診断されている症例の臨床像はかなり多彩で、*Hunt* の報告例に近いものから *IPA* とかわらないものまであり、*L-DOPA* の効果も種々である。①本例の痙性歩行は、どの程度か、日内変動はあったか。② *dystonia*, *dancer Babinski* などの症状はあったか。

佐々木淳（群大第1病理）：*spastic gait* は見られたが、異常運動や姿勢は認められていない。日内変動は見られなかった。*L-DOPA* では、一時的に症状の軽快がみられたが、漸次進行性に経過した。

大浜栄作（新大脳研神経病理）：本例の組織学的特徴は、演者も指摘されたように、*Lewy* 小体が脳幹のみならず大脳皮質にまで多数かつ広範に出現していることで、この点通常の特発性 *Parkinsonism* と異っている。

類似の組織像を示す症例が、これまで *OKAZAKI* ら、池田ら、*KOSAKA* によって報告されていますが、本例は年齢、臨床像などの点で池田の報告例に最もよく類似していると思います。*OKAZAKI* ら、*KOSAKA* の例は60~70才で、臨床的には *dementia* が主症状で *OKAZAKI* の2例では *Parkinsonism* は認められておりません。

本例を含むこれらの症例群は、*Lewy body type* の神経細胞変性を主要な組織学的病変とする点で特発性 *Parkinsonism* と共通であり、この意味では共に *Lewy body disease* と総括し得ると思いますが、これらが互いに同じ原因により起こる1疾患単位の *variant* なのか、否か今後臨床的、病理的、生化学的に検討されなければならぬと思います。

9) 皮質脊髄路の大きさに左右差を示した筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

茂木 崇司*, 武田 茂樹*, 生田 房弘*, 本間 義章**

*新潟大学脳研究所神経病理

**佐渡総合病院神経内科

症例：死亡時73才、男性。家族歴に神経筋疾患なし。23才肺結核。69才木から落ちて右第2, 3, 4腰椎横突起骨折。死亡1年前(72才)構語障害, 9か月前左上下肢

の筋力低下, 嚥下障害出現。漸次増悪し, 死亡4か月前入院。舌及び四肢末梢の著明な筋萎縮・線維束攣縮, 左側優位の四肢筋力低下, 両下肢の腱反射亢進, 右 *Babi-*

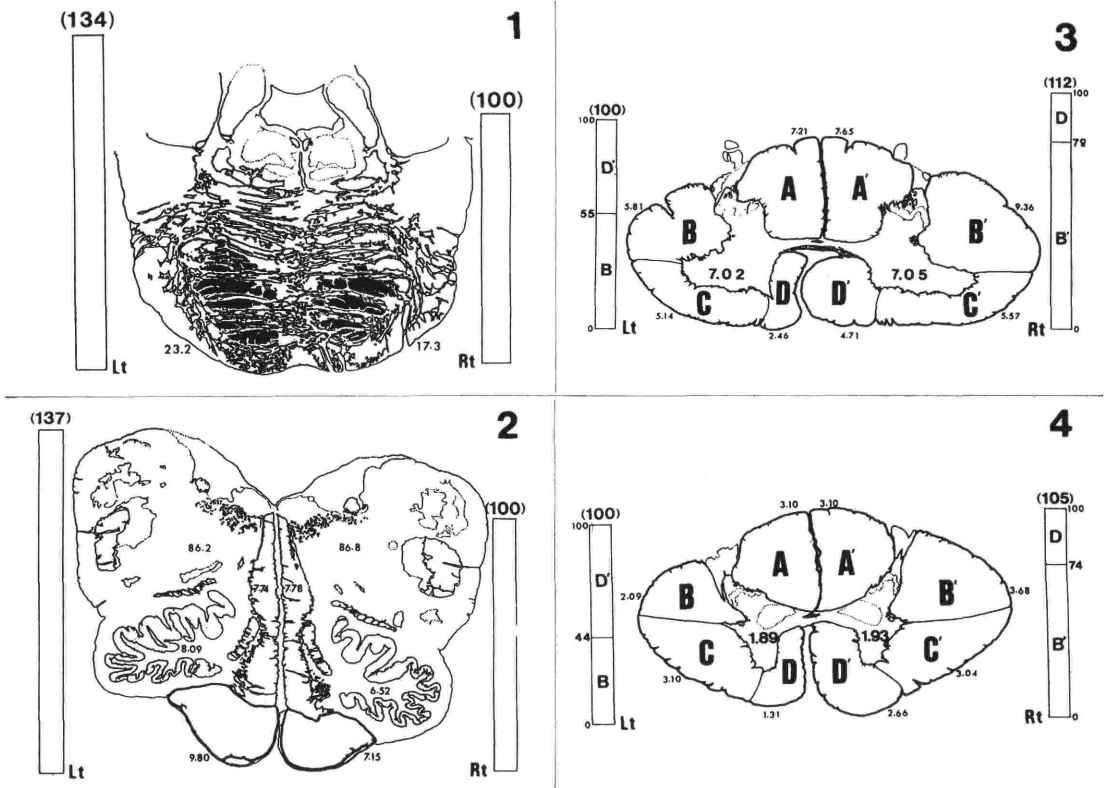


Fig. 1,2 Comparison between right and left longitudinal fibers of the pons (1) and pyramidal tracts of the medulla oblongata (2).

Fig. 3,4 Comparison among subdivided areas at C6 (3) and Th8 (4).

nski 反射などが認められた。死亡1か月前には近位筋の萎縮著明となり、球症状も悪化。全経過1年で死亡。

本例は、組織学的にも典型的な ALS と診断しうる例であった。興味深い点は、錐体路の変性が殆んど認められない脳橋も含めて、本例では錐体路の volume に著明な左右差が見られたことである。

橋、延髄、脊髓 C6, Th8 を長軸に対しほぼ直角に切り出し、パラフィン包埋による髄鞘染色標本を撮影。YHP 社 digitizer により、これらの写真から左右錐体路等の面積を求めた。

橋 (Fig. 1) では、左右錐体路の面積比は、右: 左は 100:134、延髄錐体路 (Fig. 2) は 100:137 であった。脊髓では白質を既報¹⁾²⁾の如く、図の様に分け、測定した。皮質脊髓路を含む部の面積比を求めると、C6 (Fig. 3) では B: B'=100:161, D: D'=100:191 となった。

右ならびに左の延髄錐体を通った全ての線維がその中を下降してきているはずの (B+D') と (B'+D) の面積比は、グラフの様に 100 対 112 となり、B, B' がそれぞれのうちに占める割合は B; 55%, B'; 79% であった。これに対し、灰白質の面積には、左右差があるとは考えられなかった。Th8 (Fig. 4) では、B: B'=100:176, D: D'=100:203 であった。(B+D'):(B'+D) は 100:105 であり、B, B' の占める割合は、B 44%, B' 74% となった。灰白質の面積は、C6 同様左右ほぼ等しいと考えられた。

尚、面積がより大きい B', D' における索変性の方が、B, D のそれらより、明らかに高度であった。

左右差をしめした臨床症状発現の機序、ならびに第一次、第二次運動神経病変発現の機序³⁾理解のためには、さらに検索が必要である。

〔討 論〕

石田陽一（群馬大第1病理）：脊髓では、一側の線維路が *crossed, uncrossed* にかかわらず左右差があるように見える。

原田憲一（信州大精神科）：脊髓前索では、大きい右側の方により多くの脂肪顆粒細胞が出現している。面積を測るとき病変の強さを考慮しているか。でないという意味がない。

生田房弘（新大脳研神経病理）：ALSにおける病巣の強さと萎縮についての検討はすでに報告した。本例の錐体路の左右差ははるかにその程度を越している。

中村仁志夫（北大第2病理）：剖検時外表所見で *hemigiantism* のような傾向はありませんでしたか。

茂木崇司（新大脳研神経病理）：みられませんでした。

小口喜三夫（信州大第3内科）：錐体路の非交叉・交叉の解剖学に関しては未だ不明のことが多い。本例はこ

の問題の解明に大きな手がかりを与える症例と思われる。

文 献

- 1) **Ikuta, F. et al.**: Comparative studies of tract degeneration in ALS and other disorders. Tsubaki, T. and Toyokura, Y. ed. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Univ. of Tokyo Press, 1979, pp. 177.
- 2) **大西洋司, 他**: ALS 脊髓の神経病理学的検索: 白質面積の検討. 厚生省運動ニューロン疾患調査研究班昭和52年度報告書, 頁73~76.
- 3) **生田房弘, 中島 茂**: ヒト脊髓の皮質脊髓路以外の側索前方部にびまん性淡明化を招く変性線維群についての考察. 厚生省変性性神経疾患調査研究班1979年度報告書, 頁345~350.