

## 第9回上信越神経病理懇談会記録

日時 昭和58年11月26日(土)

場所 新潟大学医学部第1実習室

御挨拶 生田 房 弘(新潟大学脳研究所)

本会も第9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ことを心から感謝申し上げます。

本年は、群馬大学第一病理、脳神経外科、精神神経科に加え、信州大学の精神科、第三内科、脳神経外科の御参加を得、さらに伊勢崎市民病院病理、東毛病院病理、佐久総合病院神経内科、国立仙台病院病理、さらに開催地に近い市中病院では、三之町病院脳神経外科、新潟市民病院脳神経外科と病理、桑名病院神経病理から、そして私共新潟大学では脳神経外科、神経内科、精神科、神経病理と、参加者は Dr. Kayembe (ZAIRE)

を含め74名を越し、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、さらに多くの標本観察時間と討論時間がほしい、という声がありました。

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、抄録も紙面の都合で短縮されております。このこと御了承の上、お読みいただければ幸いです。

明年、第10回の会は信州大学の第三内科の御世話で松本市にて開催されることになりました。皆様と共に会の一層の充実を祈念致す次第であります。

## 1) 再発を繰り返した多発性 Hemangiopericytic Meningioma

中村 正, 井上 洋, 長沼 博文, 国峰 英男  
小泉 英仁, 田村 勝, 大江 千廣  
群馬大学脳神経外科

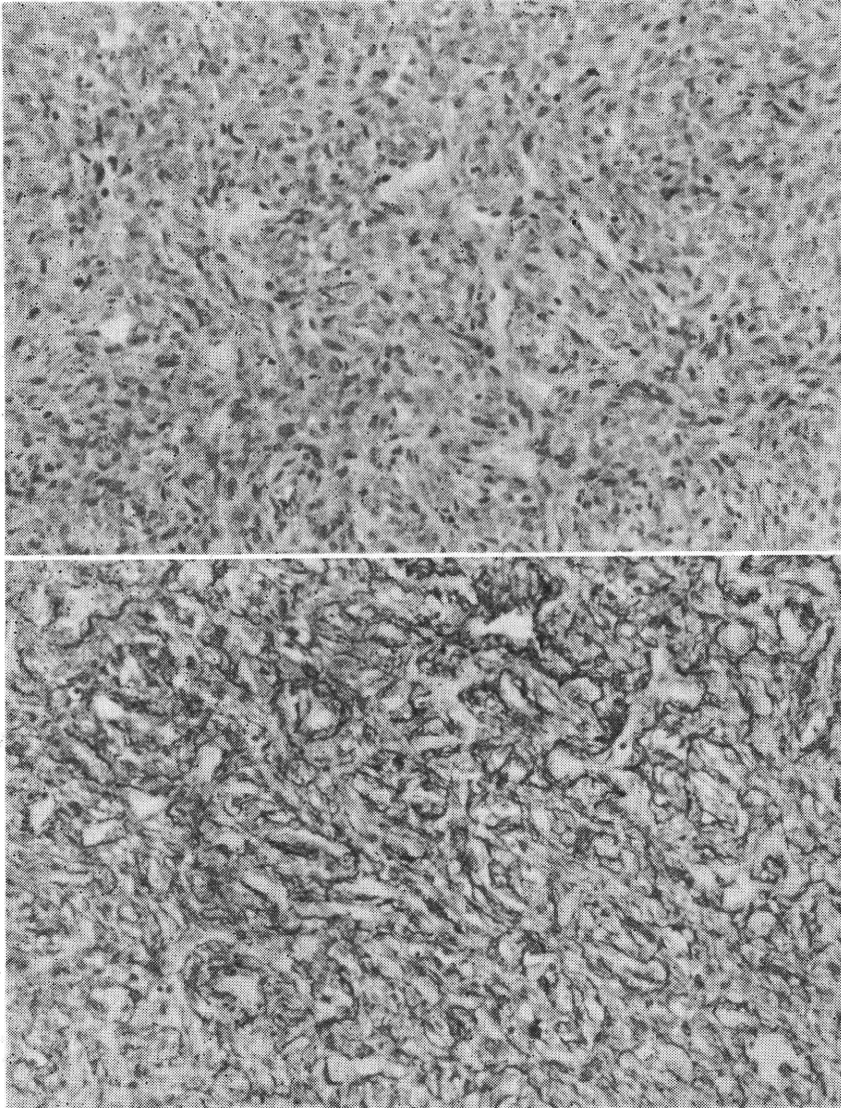
症例: 24才, 男性. 主訴: 頭痛, 嘔気, 嘔吐, 全身痙攣発作. 家族歴, 既往歴: 特記すべき事なし. 1967年7月, 両側前頭部傍矢状洞髄膜腫の診断で入院. 7×3cm, 弾性硬の腫瘍を全摘. 1977年6月, 8×7cm の再発腫瘍を全摘. 1978年10月, 左眼窩中頭蓋窩の periorbita 及び硬膜に附着する, 鶏卵大, 弾性軟の腫瘍を全摘. 1981年6月, 左眼窩中頭蓋窩と左前頭部傍矢状洞に腫瘍の再発を認め, 全摘. 術後, 再発部位に照射を施行. 1983年7月, 左篩骨洞前頭洞及び左前頭部硬膜上に腫瘍を認め, 全摘. 術後, 局所照射を施行. 尚, 胸部 X-P で, 1981年に左肺門部に single coin lesion, 1983年に両肺野に multiple coin lesions を認め, 腫瘍の肺転移が強

く疑われた.

摘出腫瘍の病理組織診断は、全て Hemangiopericytic Meningioma であった。光顕的には、比較的淡明な卵形乃至不規則形核を有する、多角形乃至紡錘形の腫瘍細胞が、密に増殖している。細胞境界は不明瞭で、少数の核分裂像を認める。毛細血管が豊富にみられ、多くは内腔が狭く、裂隙状である。明らかな Malignant Transformation は認めなかった。Pap 鍍銀法では、個々の腫瘍細胞間または腫瘍細胞集団の周囲に、Reti-culin Fibers の増生を認める。電顕的には、腫瘍細胞は、卵形乃至不規則形核を有する、類円形の比較的小型の細胞から成る。核質は核周辺部に分布し、1~2個の偏

在する核小体を認める。細胞質は狭く、粗面小胞体の発達良好なものでは、cisternaeの中に、中等度の電子密度を有する無構造物質を認める。直径10nm前後のintermediate filamentsや、fusiform dense body類似のfocal densityを有するものがある。細胞表面はsmoothで、少数のjunctional complexを認める。腫

瘍細胞間には、基底膜様物質が不規則にみられる。60～80nm前後の一定した細胞間隙の部分では、中央に約20nmの巾を有するlinear乃至punctate densityを認める。この構造物の電顕的意義は不明であるが、硬膜外の腫瘍に認めた。



**Fig. 1** Upper: Closely packed tumor cells with some mitotic figures and thin-walled capillaries. H and E.  $\times 100$ .  
Lower: Reticulin fibers around tumor cells. Pap.  $\times 100$ .

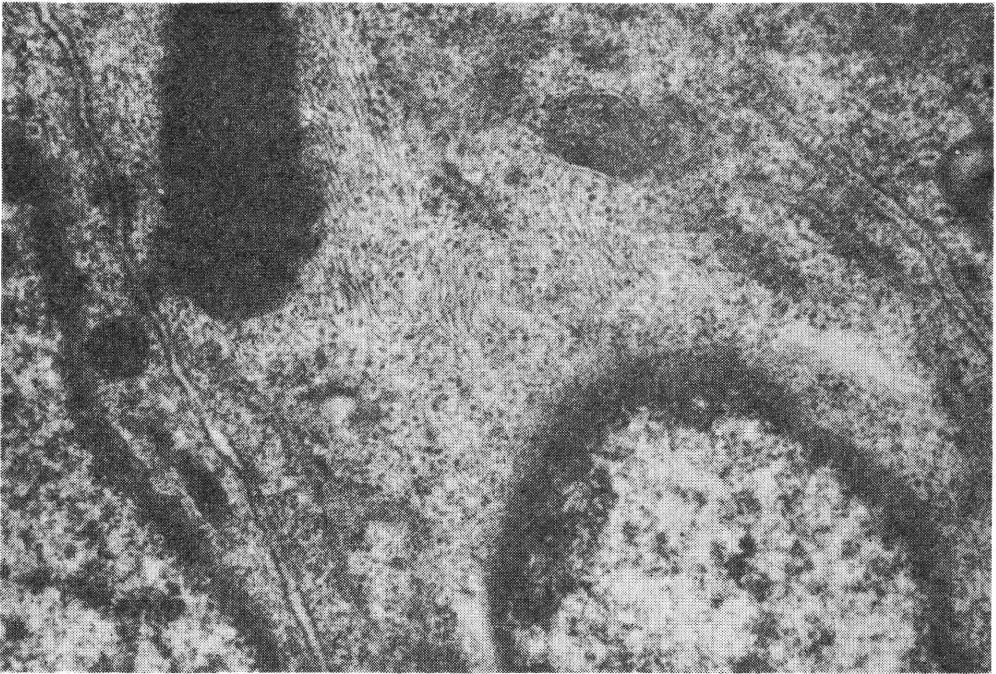


Fig. 2 Intracytoplasmic intermediate filaments associated with dense body. Punctate density between adjacent tumor cells.  $\times 20000$ .

## 2) 軟骨組織の形成を伴う脳幹部 glioma

石田 陽一\*, 鈴木 慶二\*\*, 金 一字\*\*\*

\* 群馬大学第1病理

\*\* 同 医療短大病理

\*\*\* 西新井病院脳外科

症例：9才，男．昭和56年8月，歩行障害を主訴に入院．脳幹部腫瘍の診断で，後頭下開頭術を行い，脳橋部の腫瘍を確認するとともに生検組織を採取した．組織診断は astrocytoma grade 2 であった．脳室腹腔吻合術を行い，9月から12月まで放射線治療を行って退院した．昭和57年1月，嘔吐，歩行障害などの再発症状があらわれ，以後，嚔下障害，呼吸不全などの症状が加わり，7月死亡した．全経過11ヵ月．

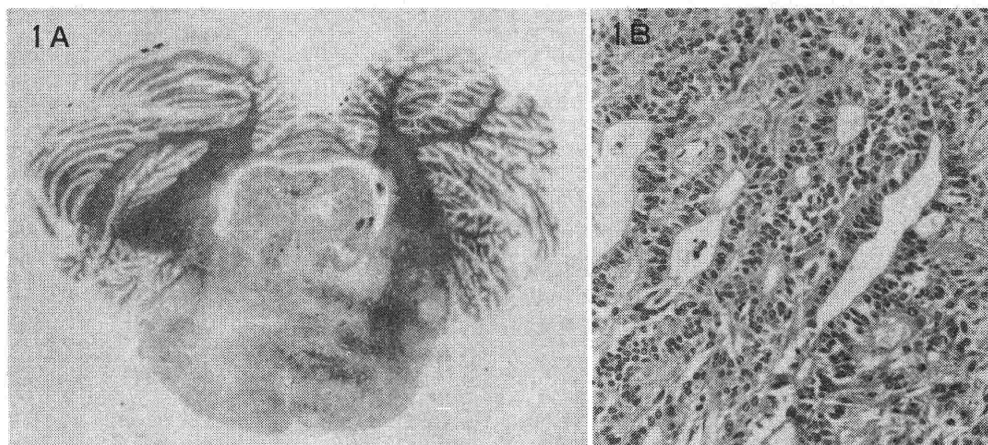
剖検所見：脳のみ局処解剖．脳重量は 1450g．主病変は脳幹部に認められ，脳幹は肥大し，腹側の脳膜に腫瘍浸潤が認められる．橋中高の水平断剖面で，橋割面の大部分を置きかえ，脳膜に浸潤し，また橋背部から第4脳室内に膨出する 6.2×5cm の腫瘍の形成を認めた．腫瘍は灰白色で弾性硬度を示しているが，脳室内に膨出

する部分は淡褐色膠様で，軟かく，出血巣を含んでいる．

組織学的所見：腫瘍の一部は上衣腫の所見を示している，円柱状形態を示す細胞からなる上衣ロゼット，管腔構造が豊富に認められ，胞体には blepharoplast が認められる．一部はよく分化した線維性 astrocytoma の所見を示している．異型の強い，多態性を示すグリアからなる部分もある．脳室内に膨出する組織は核細胞比の高い小型の未分化な細胞からなっていて，ところにより上衣ロゼットが形成されている．組織診断は ependymo-astrocytoma である．腫瘍組織中に軟骨組織が点々と含まれている．この組織は軟骨性基質と軟骨細胞からなり，一般に結合織性被膜を欠いている．成熟軟骨組織は S-100 蛋白陽性，GFA 蛋白陰性であったが，軟骨

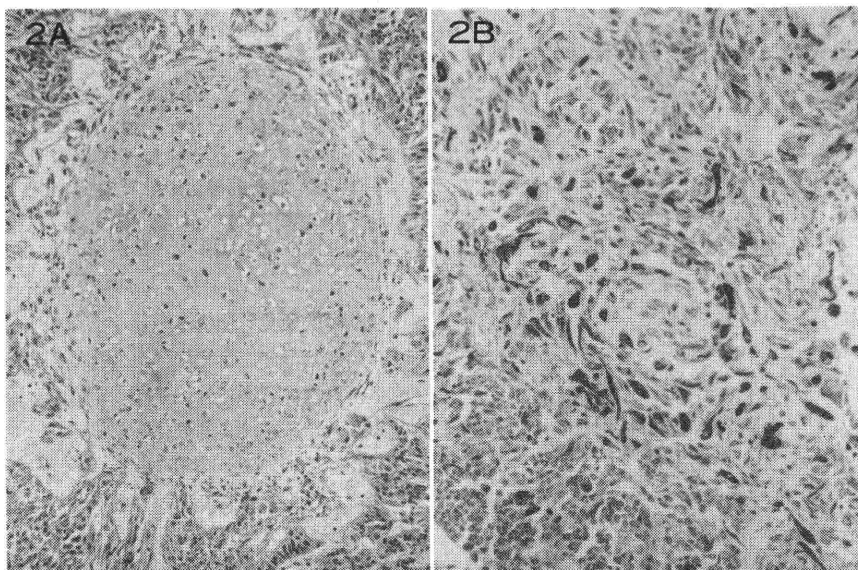
形成の初期像と思われる部分では、軟骨性基質の間の細胞は GFA 蛋白陽性であった。軟骨組織の形成を伴う glioma は稀で、第4脳室または橋部に発生する小児の

glioma であることが多い。軟骨組織の成りたちとしては基質の間葉組織の化生が重視されているが、本例では glioma 細胞の異分化の可能性が示唆される。



1A: 橋中高を通る剖面. K.B. 染色.

1B: ロゼット, 腺管構造のあきらかな上皮腫の組織像. H.E. 染色.



2A: 腫瘍内の軟骨組織. HE. 染色.

2B: 軟骨形成の初期像. GFAP 陽性の膠腫細胞の間に軟骨基質の形成が認められる. PAP 酵素抗体法.

## 〔追加〕

## 成人の側頭葉 glioma で軟骨を示した1例

山田光則, 吉田泰二 (新大脳研神経病理)

症例 剖検時50才男性. 全経過2年4カ月. 右側頭葉の glioma に3回の生検 (NB 4933, 5025, 5358) が行われた. 組織像はいずれも未分化な glioma の中に ependymoma の像が混在していた (Fig. 1). 第3回目の生検組織中に, やや loose な間葉組織に取り囲まれた軟骨組織が glioma 中に散在していた (Fig. 2). 軟骨組織中には GFA 陽性細胞を認めなかった. 剖検 (N24-83) で, 右側頭葉は間葉組織の増生と凝固壊死を伴う glioma で占拠されていたが, 軟骨組織は認められなかった.

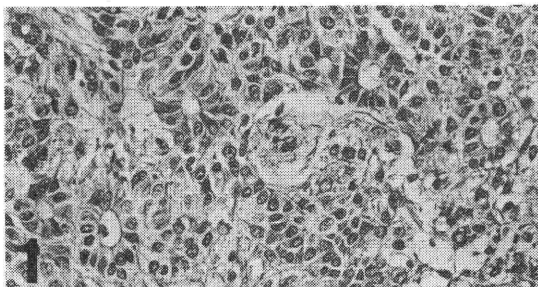


Fig. 1 Undifferentiated glioma with ependymal rosettes. PTAH.  $\times 200$ .

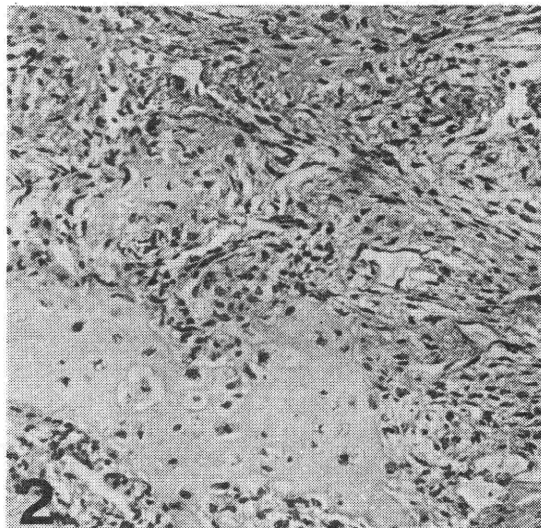


Fig. 2 Islands of cartilage surrounded by loose mesenchymal tissue in the glial neoplasm. HE.  $\times 160$ .

## 3) 電顕的に esthesioneuroepithelioma と診断した前頭蓋窩腫瘍生検例

高橋 均\*, 大原 慎司\*, 生田 房弘\*, 谷村 憲一\*\*  
亀山 茂樹\*\*, 本田 吉穂\*\*

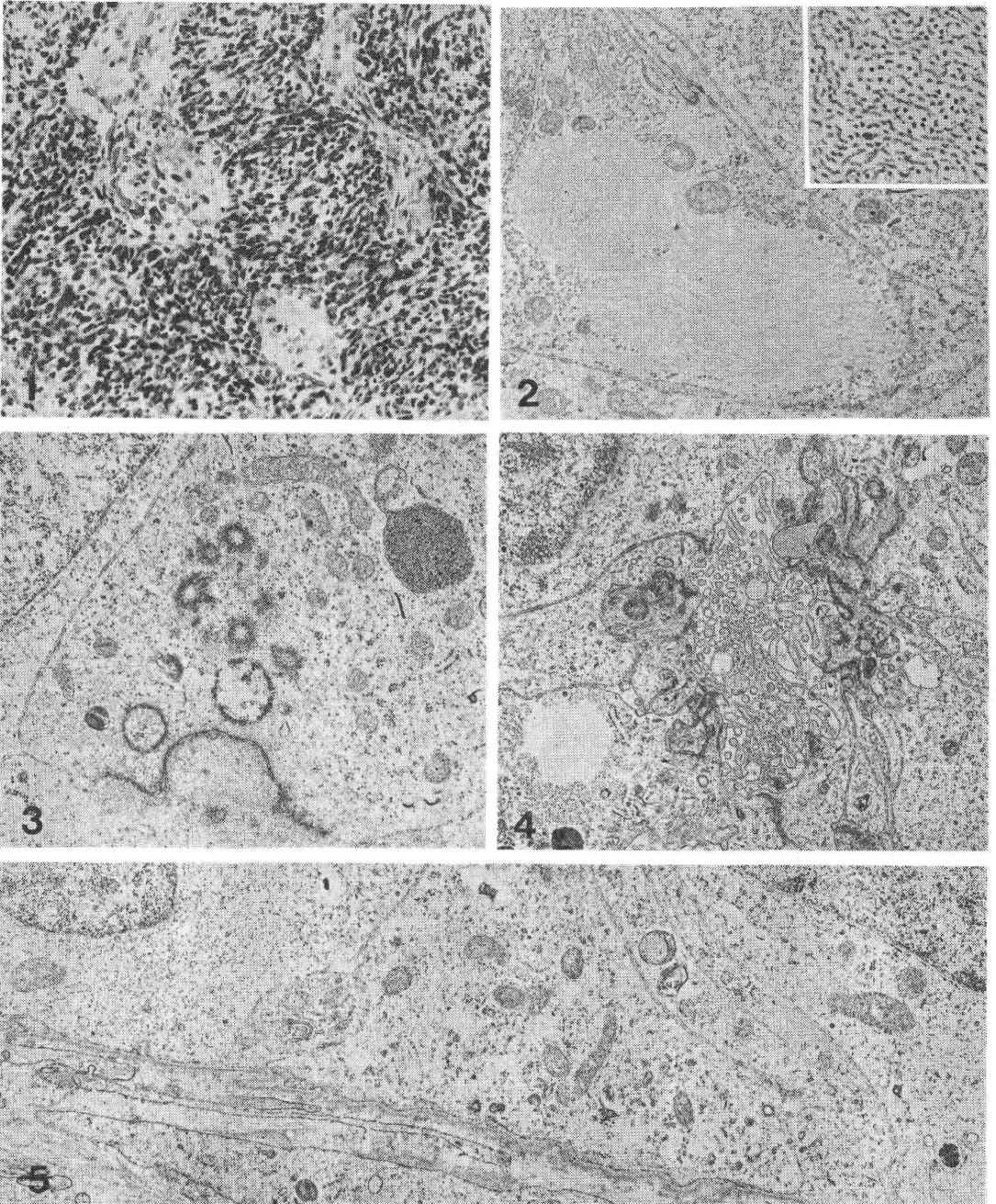
\* 新潟大学脳研究所神経病理

\*\* 三之町病院脳神経外科

症例: 64才男. 主訴は約2ヶ月間の頭痛, 右下肢筋力低下. 初診時, 両側うっ血乳頭, 右下肢に軽い筋力低下と知覚低下が認められた. CT 及び血管造影では, 右前頭蓋窩を中心に外頸動脈系により養われる tumor が認められ, 髄膜腫の診断で1983年3月8日垂全摘出術が施行された. 4ヶ月後の CT 上, tumor の両側前頭蓋窩での増大がみられ, 7月18日2回目の摘出が行われた. 更に1ヶ月後, 眼球突出, 鼻出血が出現し, CT で前頭蓋窩の骨を破壊し, 鼻腔に連続する tumor の急速な増大を認めた. 9月12日鼻腔の tumor, 次いで9月26日前頭蓋窩の tumor の3回目の摘出がなされた. この時点では, tumor の主座は硬膜外にあり, 副鼻腔への進展

及び一部眼球結膜への浸潤が認められた.

組織及び電顕所見: 4回に亘って得られた摘出標本の組織像は基本的に同一と考えられた. 組織は豊富な結合織とそれらに囲まれて存在する腫瘍細胞巣より成っていた (Fig. 1). 腫瘍細胞は小型円形ないし紡錘形の胞体と核質に富む類円形核を有していた. 組織診として olfactory neuroblastoma が強く疑われた. 電顕下では, 腫瘍細胞は undifferentiated あるいは blastic な性格を有しており, 細胞膜は smooth で cell-to-cell に配列し, 大小の細胞突起がその間に介在していた. いくつかの胞体及び突起内には, neurofilament に一致する構造物の集積像が認められた (Fig. 2). また, 多くの cen-



**Fig. 1** The tumor cells are compactly arranged and very uniform in appearance. (H.E.  $\times 290$ )

**Fig. 2** Filamentous accumulation is seen in this tumor cell. ( $\times 12,000$ ) Inset. These filaments are about 10nm in diameter and tubular structure. ( $\times 50,000$ )

**Fig. 3** Many centriols, probably serving as basal bodies, are seen in this tumor cells. ( $\times 12,000$ )

**Fig. 4** Apical junctional complexes and numerous microvilli are seen in the center. ( $\times 13,000$ )

**Fig. 5** Tumor cell bodies and processes rest on the basal lamina. ( $\times 12,000$ )

triol が高頻度に観察され (Fig. 3), 少数ながら細胞膜表面に cilia 様構造もみられた. 一方, 同様な腫瘍細胞は, 一部で管腔を形成し, 内腔側は接着装置で結ばれ, 内腔面には多数の microvilli を有していた (Fig. 4). 腫瘍細胞巣は多くの部で基底膜によって裏打ちされており, 周囲結合織と境されていた (Fig. 5).

**考察:** 以上の電顕所見は, 未分化腫瘍細胞が正常嗅上皮の構造を模倣しつつ感覚神経細胞と支持細胞への分化を示す像として理解可能と思われる. この点で, 本例は esthesioneuroepithelioma と診断された.

#### 〔追加〕

**高橋 均** (新潟大学脳神経病理): 鼻腔領域のこの種の腫瘍では, 近年電顕の検索に加えカタコラミン合成酵素に対する免疫組織化学的アプローチもなされてきている. それらの知見は, これらの多くが neural crest 起源であることを示唆していると思われる. しかし, 一方

では電顕所見に基づき真に嗅上皮起原と考えさせられる少数の報告も知られている. 本例では, 電顕下に dense core vesicle は認められず, GFAP 及びカタコラミン合成酵素 (TH) に対する免疫組織化学は共に陰性でした.

#### 文 献

- 1) **Hassoun, J., et al.** (1981): Esthesioneuroepithelioma, a true neurosensorial tumor. Light and electron-microscopic study of a case with endocranial extension. Acta Neuropathol (Berl) 55: 77~80.
- 2) **工藤玄恵, ら** (1972): Olfactory esthesioneuroepithelioma の電顕像. 臨床病理, 20: 754~763.
- 3) **岡野真臣** (1981): 嗅粘膜上皮の形態. 神経進歩, 25: 249~260.

#### 4) Periventricular germinoma に関する一考察

田中 隆一\*, 鷲山 和雄\*, 横山 元晴, \*山崎 一徳\*\*

\* 新潟大学脳研究所脳神経外科

\*\* 同 神経病理

頭蓋内 germ cell tumor のうちで頻度の高い germinoma (G) は, 松果体部, 鞍上部に好発するが, 再発・進行期には, 他の悪性脳腫瘍の場合と同様に, periventricular or leptomeningeal dissemination を示すことがある. 一方, 我々は CT 導入以後, 発病当初より第Ⅲ脳室・側脳室の periventricular region に発育し, 一定の部位に大きな mass を形成せず, 放射線治療後の予後が良好な G (primary periventricular G と表現する) が存在することに注目しているが, 前述の進行期に periventricular dissemination を示す場合 (secondary) と区別して扱う方がよいと考えるので, 以下に我々が経験した primary periventricular G の 3 例を呈示する.

<症例 1: 14才, 男> 1ヶ月来の頭蓋内圧亢進症状を訴えて来院. うっ血乳頭の他には神経学的, 内分泌学的に異常なく, 髄液中  $\beta$ -HCG が 7.9ng/ml と高値を示した. <症例 2: 15才, 男> 来院の 10ヶ月前頃より記憶力低下, 学業成績の低下, 7ヶ月前頃より D.I. 症状, 無気力に気づかれる. 入院時, 精神知能低下, D.I.

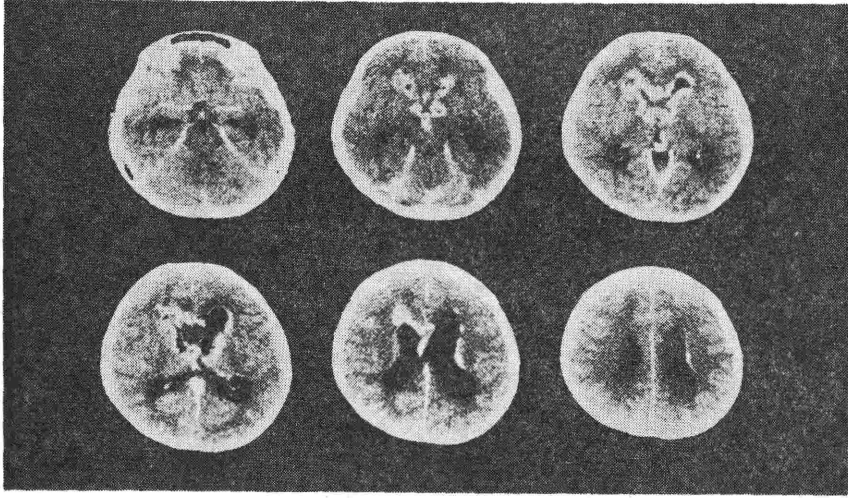
を認め, 髄液中  $\beta$ -HCG は 2.0ng/ml と軽度の上昇を示した. <症例 3: 28才, 男> 来院の 3年前頃より記憶力低下, D.I. 症状, 半年前頃より意識消失が出現. 入院時, 記憶力低下, 無気力, D.I., panhypopituitarism がみられ,  $\beta$ -HCG が髄液で 70ng/ml, 血清で 8.7ng/ml, AFP が髄液で 15ng/ml とそれぞれ高値を示した.

以上の 3 例は, CT 上第Ⅲ脳室・側脳室壁に沿った不規則な enhanced lesion と周囲白質にひろがる低吸収域像を示した. 症例 1, 3 で生検が行われ,  $\beta$ -HCG 産生細胞を含む G と診断された. periventricular germinoma は, 通常みられる localized germinoma とは生物学的活性が異なる可能性があると思われる.

#### 〔討論〕

**田村 勝** (群馬大学脳神経外科): 発症時より脊髄くも膜播種の徴候がみられましたか? また照射治療の方針はどうされましたか?

**田中隆一** (新潟大学脳神経外科): 5 例中 1 例に脊髄



Enhanced CT Scan of Case 1

の症状が出現し、autopsyでも確認されている。

一般的に germinoma では予防的脊髄照射は不要と考えるが、ここで提示した type では必要と考える。治療の機会がなかった2例を除いて全例に全脳全脊髄照射を行っている。

生田 房弘 (新大脳研神経病理): この臨床像からの提案は興味深い問題を提起していると思う。脳室内 CSF と腫瘍細胞増殖能との関係性について、またこの型の germinoma 例での細胞間結合性などについて今後検討してみたい。

## 5) Adrenoleukodystrophy の1剖検例

鈴木 豊\*, 平戸 純子\*, 神坂 幸次\*\*, 松沢 達治\*\*  
石田 陽一\*\*\*, 中里 洋一\*\*\*, 佐々木 惇\*\*\*

\* 伊勢崎市民病院病理

\*\*\* 群馬大学第1病理

\*\* 同 外科

症例: 9才, 男児。主訴: 発熱, 全身痙攣, 脱水。家族歴: 母方の叔父が同様な症状を呈し, 9才で死亡。患児は第3子で, 姉2人は健康。既往歴: 満期正常分娩, 3,200g。現病歴: 昭和56年2月頃(7才時), 外斜視に気づき群大眼科受診。5月頃治療傾向を認めるが, 字がゆがみ正しく書けなくなった。同時に難聴傾向が出現し, 脳の萎縮と知能障害を指摘された。8月に神経科で Schilder 病と診断され, 自宅療養を行っていた。12月には失明し, 翌57年1月発熱があり歩行不能となった。2月に言語障害, 全身痙攣が出現し食物も摂取不能となり, 脱水の為, 当院外科に入院。入院後も発熱, 全身痙攣, 嘔下性肺炎, 呼吸障害を繰り返し, 徐々に悪化して, 1年後の昭和58年2月全身衰弱で死亡。全経過は

発症より約2年である。

肉眼脳所見: 脳重量 1,000g。後頭葉から頭頂葉にかけて, 軽い脳回の萎縮があり, 断面では後頭葉, 側頭葉, 頭頂葉にかけて左右対称性にびまん性の白質の膠様の変色が認められた。変色部はやや弾性の硬度を示している。

組織学的所見: 大脳皮質の神経細胞と皮質直下の U 線維は比較的保たれているが, 変色している白質では前頭葉の一部を残し, 広範な脱髄と肥胖グリアの増生, gliosis が認められる。軸索線維の消失も強い。病巣周辺帯には PAS 染色で淡染し, 脂肪染色で陽性の泡沫状単核細胞の出現と血管周囲の単核細胞, リンパ球浸潤が認められた。小脳の脱髄は軽く, 中脳から脊髄にかけ



て両側の皮質脊髄路に変性と gliosis が認められた。内臓臓器では肺に間質肺炎像があるほか、副腎皮質の束状層網状層の細胞に風船状の腫大と胞体内の線状構造を認めた。精巣では精上皮細胞は未熟で、間質の Leidig 細

胞は胞体が淡く腫大していた。

以上の臨床所見と病理解剖組織所見より本症例は Adrenoleukodystrophy の定型例と考えられた。

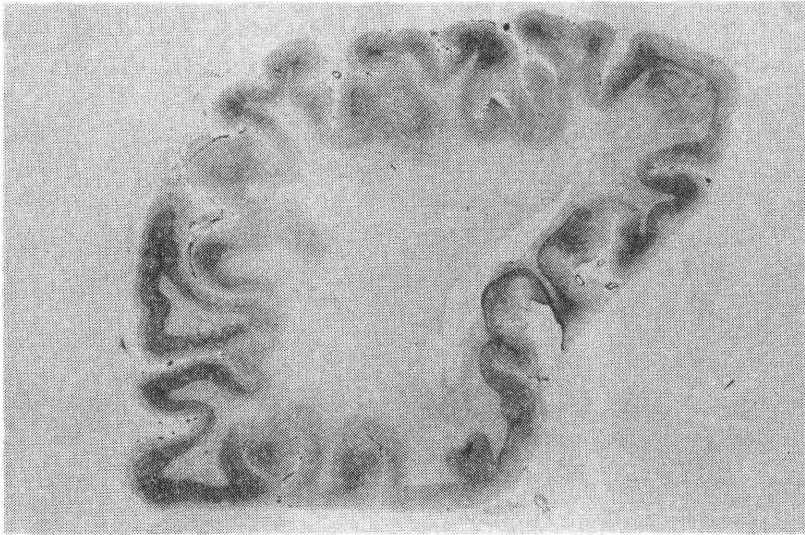


図1 U線維は保たれているが、白質部の広範な脱髄が認められる。(後頭葉, 前額断, K.B. 染色)

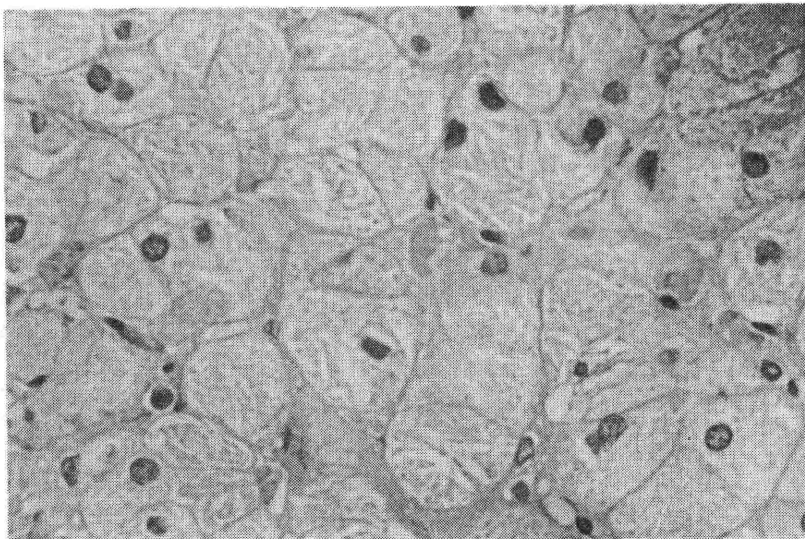


図2 網状層細胞に風船状の腫大化と胞体内の線状構造が認められる。(副腎皮質網状層, 強拡大, H.E. 染色)

## 6) 大脳半球白質に広範な脱髓鞘の形成を伴う脊髄小脳変性症の1剖検例

小川 晃\*, 石田 陽一\*, 岡本 正司\*\*, 江原 弘\*\*  
 \* 群馬大学第1病理 \*\* 館林厚生病院内科

症例: 27才, 男. 9才の頃から軽い運動障害が出現し, 15才頃には排尿障害が加わり, 18才頃には走ることがうまくできなくなり, 下肢の知覚異常, めまいを自覚するようになった. 22才時に下肢の筋力低下, 24才時に Th 5 以下の知覚低下, 構音障害, 失調症状, 眼振を認めるようになり, 脊髄小脳変性症と診断された. 諸症状は進行性で, 25才時には寝たきりの状態となった. 26才の頃から両眼の視力障害を訴え, 言語も不明瞭となった. 急速に全身状態が悪化し, 高度の褥創を生じ, 発熱を繰り返すようになり, 約18年の全経過で死亡した. 両親はいとこ結婚で, 母親には小児期より歩行障害が認められる.

剖検所見: 脳重量は 1270g. 全般に脳は萎縮性で, 特に脳幹, 小脳に萎縮が強い. 脊髄は細い. 側脳室後角, 乳頭体を通る大脳の前額断剖面, 小脳の剖面で白質は粗糙となり, 正常色調が失われている. K.B. 染色標本で, 脊髄に両側性の索変性が認められ, 変性は外側皮質脊髄路, 脊髄小脳路, 後索の内側部に強い. Clarke 柱, 後根神経節の神経細胞は比較的良好に保たれていて, 後根神経の線維脱落も著明でない. 脳幹では中小脳脚に至る橋小脳線維の減少があり, 小脳半球白質には髓体から白質板に至る線維の高度の脱落が認められる. 下オリーブ核, 橋核, プルキンエ細胞に細胞減少が認められる. 大脳半球には半卵円中心から後頭葉白質, 基底核に及ぶ広範な脱髓鞘があり, gliosis を伴っている. 大脳皮質にも広く神経細胞の脱落が認められる. 内臓臓器には肝の脂肪化, 感染脾のほか, 腎, 心, 肺などに敗血症の所見があり, 脳にも多発性の小膿瘍の形成が認められた. 副腎皮質には細胞の腫大と胞体内の線状構造が認められる. 本例の組織病変を脊髄小脳変性症として理解すると大脳白質の広範な脱髓鞘の合併を一元的に説明できない. adrenoleucodystrophy と考えると脊髄小脳系に系統性を示す変性病変が問題点となった.

## 〔討論〕

宮武 正 (新大脳研神経内科): 母親の歩行障害はどういう type のものか.

小川 晃 (群大第1病理): 本症例の母親に関しては, 小児期より歩行障害があったことがわかっていますが, 明らかな診断名はわかりません.

原田憲一 (信大精神科): 大脳白質の病変について, 特定の白質疾患を考えられておられるが, 異議がある. 脳全体に散布する microabscess の量はとても多い. granuloма をつくるような古いものもある. 白質のみでなく大脳皮質にも強い星状グリアの増生とニューロンの脱落がある. 間脳部分では, 白質病変は灰白質に境目なくひろがっている. U-fibre をのこす傾向があったり, たしかに白質に何らかの問題をもつ珍しい例だとは思いますが, これだけの感染性病巣があれば, それによる二次的な白質病変と考えたい.

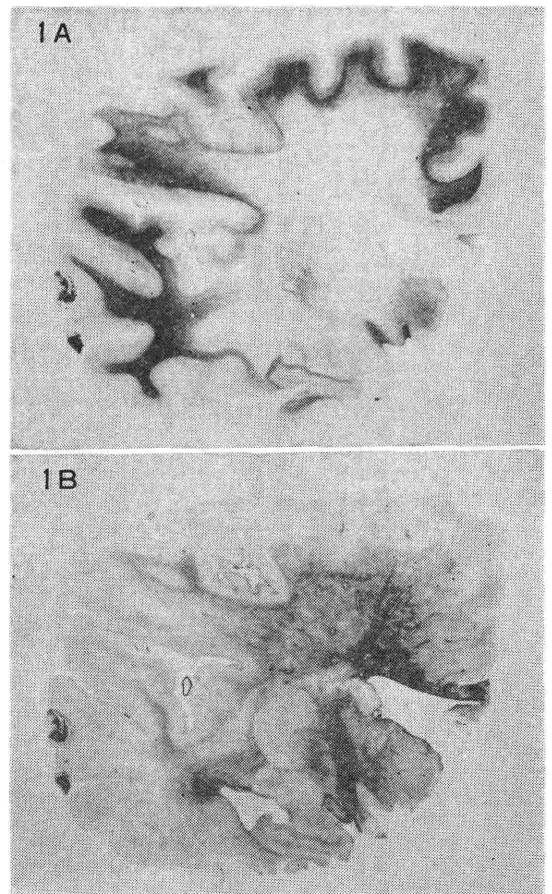


図1 半卵円中心から基底核に及ぶ右大脳半球白質の広範脱髓鞘 (A, K.B. 染色) と gliosis (B, Holzer 染色)

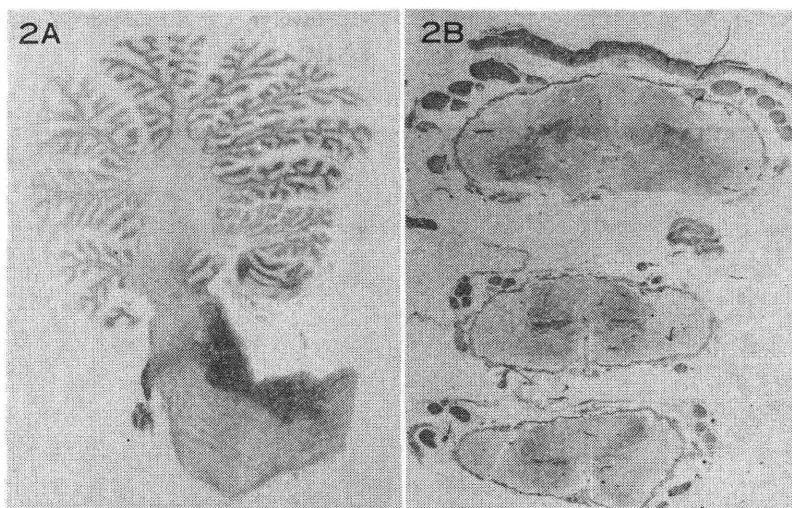


図 2: A 橋底部から右小脳半球白質に及ぶ髄鞘線維の脱落. K.B. 染色.  
 B 脊髓前索・側索・後索内側部の索変性. K.B. 染色. 上から C 7, Th 4, Th 8.

## 7) ALS の臨床像を示した “Juvenile subacute necrotizing encephalomyelopathy” の 1 剖検例

茂木 崇司\*, 大浜 栄作\*, 生田 房弘\*, 山田 茂\*\*  
 豊島 至\*\*

\* 新潟大学脳研究所神経病理

\*\* 同 神経内科

Leigh (1951) 以来, subacute necrotizing encephalomyelopathy (SNE) については, 多数の報告がなされているが, 組織学的に特徴的な病変がほぼ例外なく, 大脳基底核や脳幹に見られる, 小児の疾患と考えられている. ここに報告する例は, 臨床的には若年性 ALS と診断されたが, 剖検にて lower motor neuron system を主に involve した, 若年発症の SNE と考えられた極めて稀な例である.

症例: 死亡時19才男. 血族結婚(-). 弟(16才)に同様の症状あり. 中卒後, 熔接学校へ1年間通学, 3か月間熔接業に従事. その後は家事手伝い. 死亡1年7か月前に左下肢筋力低下出現. 1年3か月前に拳頭不能となり, 入院. 眼・口輪筋軽度萎縮, 舌の萎縮・線維束萎縮. 左下肢の近位側優位筋萎縮・筋力低下. ATR↑. EMG で systemic neurogenic change あり, Juvenile ALS と診断された. 症状は急速に進行し, 1年1か月前には球症状, 2か月前には両膝以下の hypes-

esia も認めた. 死亡11か月前から, 呼吸性 acidosis による意識障害をしばしば反復し, 肺線維症も高度となり死亡された.

剖検所見: 内臓器では両肺に高度な肺線維症がみられた. 脳重 1,360g. 延髄被蓋に, 左右対称性, 境界明瞭な病変 (Fig. 1) を, また脊髓で, 全レベルの前根萎縮と, C3 レベルの Goll 束の変性 (Fig. 7) を認めた以外に, 大脳, 小脳に異常はみられなかった. 組織学的に, 延髄被蓋の病変は, 大食細胞の出現, glia の増殖の他, 著明な血管増生 (Fig. 2) を伴ない, また健常にみえる神経細胞が残存していた (Fig. 3). 脊髓では, 特に前角で著明な, 神経細胞の消失, gliosis (Fig. 4) に加え, 同様に血管増生 (Fig. 5) を認めた. 白質は, 皮質脊髓路の変化は軽く, 側索前方部に強い変性がみられた (Fig. 6). 前角と同様の変化は, 顔面・舌下神経核, 視床下核, 視床下部にも認めた. その他, olive 核・脳幹被蓋の gliosis, 視神経, 後根神経節, 末梢神経の変

性等も認められた。

以上より、本例は lower motor neuron system を

主に involve した極めて稀な若年発症の SNE 例と考えられた。

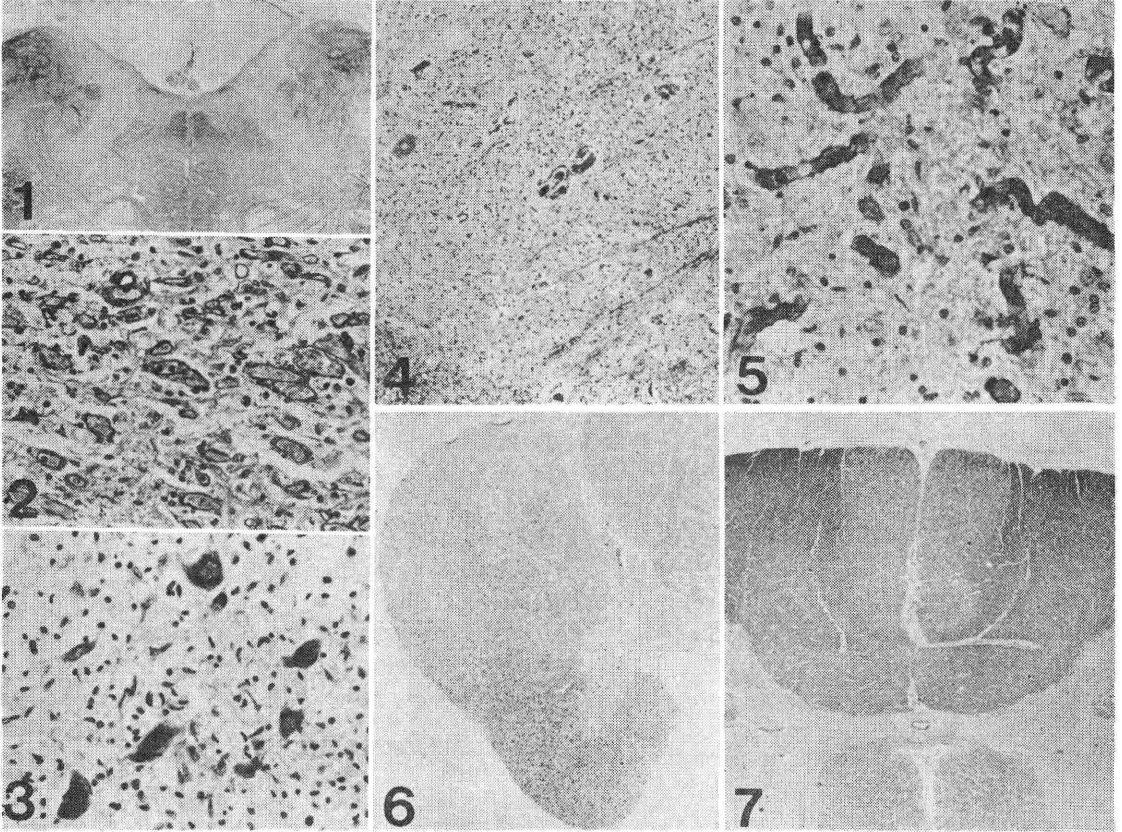


Fig. 1 Tegmentum of the medulla oblongata (KB, ×4)  
 Fig. 2 The lesion of the medulla oblongata (PAS, ×180)  
 Fig. 3 The lesion of the medulla oblongata (KB, ×180)  
 Fig. 4 L4 anterior horn (KB, ×50)  
 Fig. 5 L4 anterior horn (PAS, ×260)  
 Fig. 6 Th8 (Sudan III, ×12)  
 Fig. 7 C3 (KB, ×13)

### 8) Syringomyelia を伴った lower motor neuron disease の1剖検例

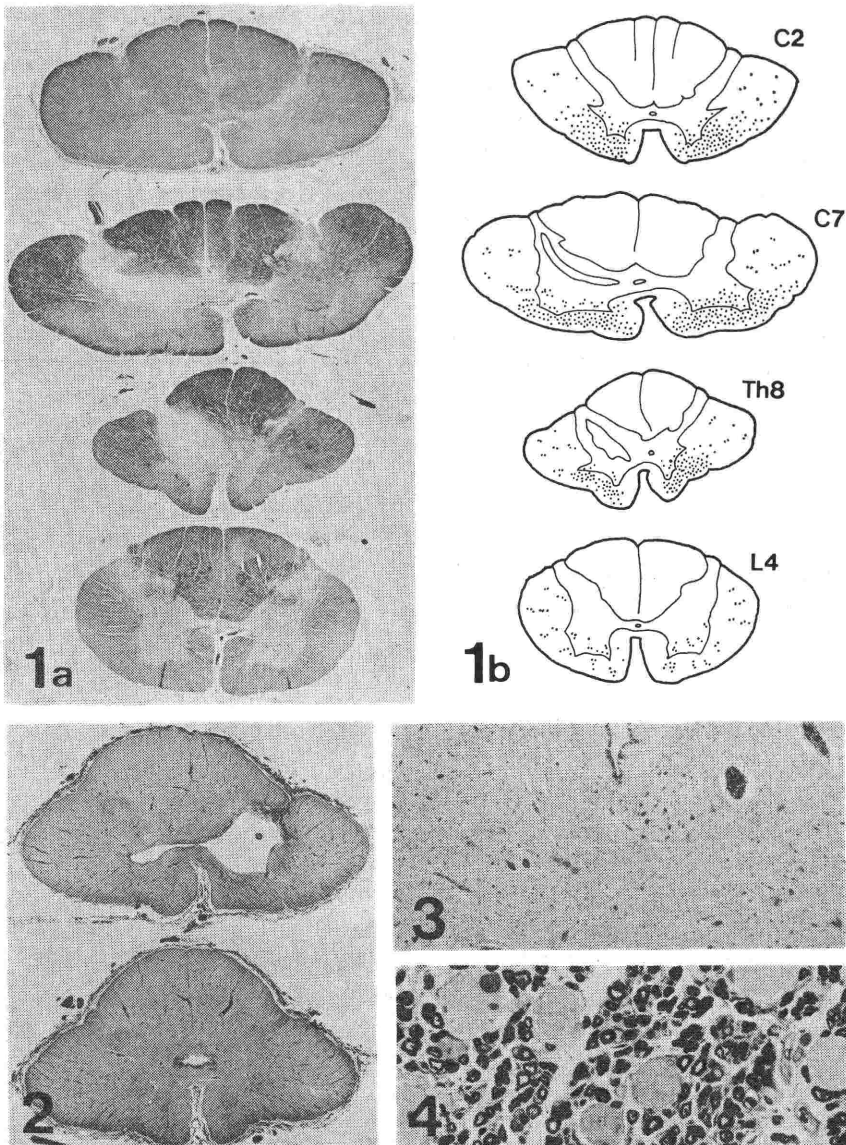
渡部 和彦\*, 大浜 栄作\*, 生田 房弘\*, 白川 健一\*\*

\* 新潟大学脳研究所神経病理

\*\* 同 医療技術短期大学部

症例：死亡時66才，女性．家族歴に神経筋疾患なし．死亡2年3ヶ月前，両上肢脱力・構音障害にて発症．舌・四肢筋（上肢優位）の筋萎縮と線維束攣縮・深部反

射亢進・ホフマン反射が認められ，筋電図では systemic neurogenic pattern を示した．漸次増悪し，球症状悪化とともに四肢の知覚障害がみられた．呼吸障害・



**Fig. 1-a** C2, C7, Th8 and L4 segments of the spinal cord. Atrophy of the anterior horn and pallor of the anterior parts of the lateral columns in the cervical and thoracic segments. Anterior and lateral corticospinal tracts are well preserved. Note the syrinx in the C7 and Th8 segments. KB.  $\times 4.5$

**Fig. 1-b** Schematic drawing of the distribution of sudanophilic granules in the sections similar to Fig. 1-a.

**Fig. 2** Th10 (upper) and Th11 (lower) segments of the spinal cord. The wall of the syrinx consists of collagenous tissue surrounded by glial proliferation. The central canal communicates with the subarachnoid space through these syrinx. Van Gieson.  $\times 5.6$

**Fig. 3** Hypoglossal nucleus. Severe neuronal loss and gliosis. KB.  $\times 40$

**Fig. 4** Glial bundles in the facial nerve root. Toluidine blue-Safranin.  $\times 230$

独歩不能・全身の痛みが加わり、肺炎を併発、誤飲により窒息、死亡した。

**剖検所見:** 身長 140.5cm, 体重 28kg で舌を含む全身骨格筋の筋萎縮と腹腔内臓器の萎縮がみられた。脳重は 1.180g. 肉眼的には大脳・脳幹・小脳に著変なし。脊髄では頸髄から上部腰髄にわたり両側前根が著しく細かった。剖面では C5 から Th11 に及ぶ後角を中心とする髄内空洞がみられた。組織学的には、頸～腰髄前角の萎縮・前角細胞脱落と著明な gliosis がみられ、特に空洞形成を伴わない上部頸髄で顕著であった。腰・仙髄前角では Bunina body がみられた。一方、前・外側皮質脊髄路に淡明化はなく、血管周囲に少数の Sudan III 陽性顆粒を認めるのみであった。これに対し、側索前方部には明瞭な淡明化と多数の Sudan III 陽性顆粒がみられた (Fig. 1-a, b)。髄内空洞の壁は主に collagen 及びそれをとりまく glial tissue からなり、脊髄中心管からクモ膜へ連続する像もみられた (Fig. 2)。脳幹では舌下神経核に著明な神経細胞脱落と gliosis を認め、顔面

神経核・延髄網様体にも同様の変化がみられた (Fig. 3)。しかし内包から延髄に至る皮質脊髄路には有意の変性を指摘できず、運動野の Betz 細胞もよく保たれていた。神経根の変性は特に舌下神経・頸髄前根で強く、また動眼・顔面・逃走神経根に glial bundle を認めた (Fig. 4)。舌・骨格筋は典型的な神経原性筋萎縮の像を示していた。

以上より本例は syringomyelia を伴った lower motor neuron disease と考えられた。脊髄側索前方部の変性所見は、前角病変に続発した二次変化と捉えた<sup>1)</sup>。また髄内空洞は、その組織像から、脊髄の形成異常による可能性が示唆された。

## 文 献

- 1) 生田房弘, 他: ヒト脊髄の索変性: ALS 索変性の観察と疑問から。神経進歩, 26: 710~736, 1982.

## 9) ミオクロームスてんかんの1剖検例

近藤 清彦\*, 根津 愛之\*, 吉原 正義\*, 町田 学\*  
石井善一郎\*\*, 小口喜三夫\*\*\*, 柳沢 信夫\*\*\*

\* 佐久総合病院神経内科      \*\*\* 信州大学第3内科  
\*\* 同 病 理

**症例:** 26歳男。主訴: 全身けいれん発作。家族歴: 両親がいとこ結婚。類似疾患なし。既往歴: 周産期異常なし、発育発達正常。現病歴: 15歳頃手のふるえを自覚、17歳両下肢のふるえ、18歳歩行時ふらつき、姿勢時と動作時の振戦、下肢の協調運動障害、下肢深部反射亢進を認められた。19歳構音障害出現、20歳動作時に両上肢に粗大で不規則な不随意運動が出現、独歩不能となった。この頃から全身けいれん発作が出現。昭和53年4月(22歳)信大第3内科入院、動作時ミオクロームスを認められ、dyssynergia cerebellaris myoclonica と診断された。56年ミオクロームス、全身けいれん発作が頻発。57年6月傾眠となり当科入院。8月10日昏睡となり、Na 103mEq/l, K 1.8mEq/l に低下。補正にて3日後 Na 160mEq/l に上昇、以後 Na 130mEq/l 前後が持続。昇圧剤(ドーパミン)を用い最大血圧が 90mmHg 前後に維持された。開眼し瞬目および自発的な左右への眼球運動があるが呼名に全く応じない状態が約3ヶ月持続し、敗血症、肝障害をきたし、57年11月15日死亡。全経

過11年。

**病理所見:** 大脳は前頭葉に軽度萎縮、小脳と脳幹に高度萎縮を認めた。組織学的には、左右の淡蒼球と被殻、視床、内包、大脳脚の一部に対称性の壊死があり、橋、小脳白質にも壊死を認めた。小脳のプルキンエ細胞は著明に脱落、歯状核の神経細胞脱落は軽度で腫大細胞、Lafora body はなく、中脳黒質、橋核は保たれていた。脊髄では皮質脊髄路に中等度、脊髄小脳路に軽度の脱髄があった。

変性型ミオクロームスてんかんと考えられるが、歯状核の神経細胞は比較的良好に保たれていた。散在性に、かつ、対称性にみられた壊死巣は、本疾患の一次的なものかどうか、Anoxia, 低 Na 血症の関与はどの程度あるかが問題である。

## 〔討 論〕

渥美哲至(新大脳研神経内科): 筋縮について、ragged red fiber の有無は?。Fukuhara disease

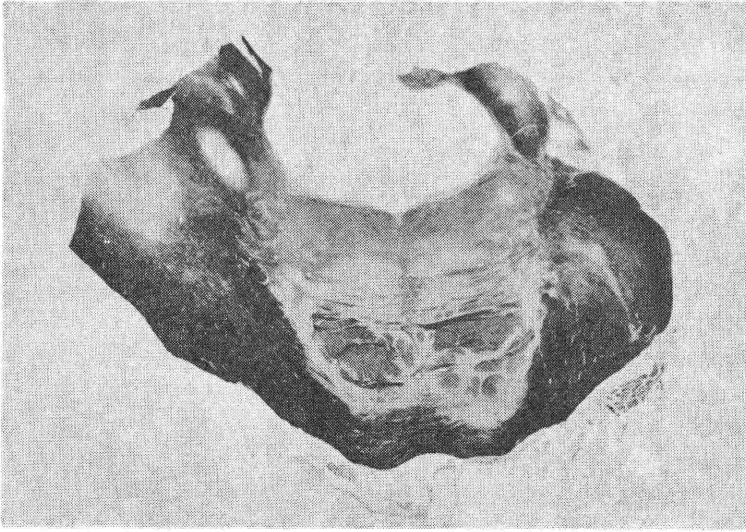


図1 橋の KB 染色. 中央に染色性の消失がみられる

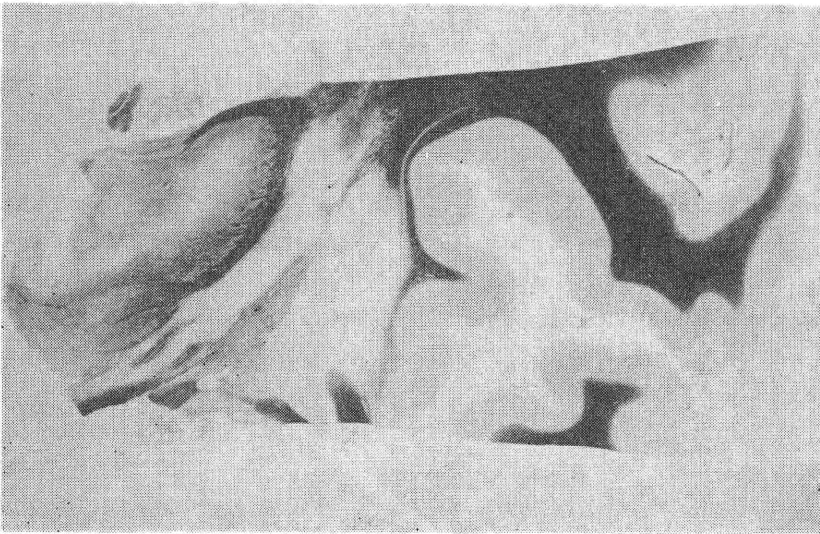


図2 大脳の KB 染色. 淡蒼球, 被殻に壊死があり, それに接する内包および視床の一部にも壊死がある

(myoclonus epilepsy with ragged red fiber) の可能性は如何でしょうか。

近藤清彦 (佐久総合病院神経内科): 筋萎縮はるいそうが著しいため評価が困難だったが, ALS のような強い筋萎縮ではなかった。筋生検は施行していない。筋電図で多相電位が頻発していた。

大江千廣 (群大脳神経外科): 振戦は全経過のどの時点まで出現していたか教えていただきたい。

近藤清彦 (佐久総合病院神経内科): 動作時振戦は意識障害が出現するまでみられた。

巻瀧隆夫 (新大脳研神経病理): 当教室でも central pontine myelinolysis を示した1剖検例があるが, やはり橋だけでなく, 中脳の periaqueductal gray と黒質に左右対称性に脱髄巣が認められた。central pontine myelinolysis と言っても, extrapontine myelinolysis も伴う事があるのではないかと文献上いかが

ですか？

近藤清彦(佐久総合病院神経内科): 本邦例では extrapontine myelinolysis を伴ったのは、以前に本会で発言された信州大学第3内科の症例のみで、それも程度は軽かった。しかし、最近発表された(脳神経)症例では両側の基底核の梗塞と記載された所見があり、本例の所見と似ている。

小川 宏(桑名病院神経病理): 貴演題症例の壊死性病変の分布は、第2回本懇談会に我々が提出した症例のそれ(小川ら: 低血糖発作を反復した1剖検例の脳病変。新潟医学会雑誌, 91: 601~608, 1977)とよく似ているので驚いている。貴演題症例では我々の例に比し、病変が、内包から中脳の大脳脚まで及んでいるなど、やや広いこと、また、古いことが異なっている。しかし、髄鞘に比し、軸索と神経細胞が保たれる傾向のある不完

全壊死の像を示している点を含め、2症例の病変はよく類似していると思う。

当時、我々は自験例の不完全壊死病変の発現機序について、低血糖発作時にみられた血圧低下と関連した循環障害の可能性を考えた。

貴演題症例では、血圧低下の他、電解質異常も捉えられており、貴重な症例と思われる。

貴演題の壊死性病変は循環障害ないし代謝障害と関連して発現したものと考えられ、ミオクロームステんかん自体の病変とは別個と思う。ミオクロームステんかんの病変については、上記病変から免れている視床下核、小脳歯状核に、突起の明らかな小型の星膠細胞の増多、即ち、古くから進行してきたと思われる変性所見がみられることから、変性形ミオクロームステんかんのそれに似ていると思います。

## 10) 痴呆にパーキンソニスムが合併した1剖検例

小柳 清光\*, 中島 茂\*, 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: 佐渡総合病院神経内科9999, 死亡時70才女性, 農業。家族に神経疾患なし。45才から高血圧あり降圧剤服用。死亡2年前より言葉が出にくいことに気付かれ, 計算力, 社会常識低下, 痴呆は進行性で失見当識出現, 家事困難となる。死亡1年6カ月前より動作緩慢となり, 筋固縮, 振戦出現。L-dopa にても症状改善せず。仮面様顔貌, 凝視し瞬目せず。EEG 9Hz, 90 $\mu$ V, 発汗正常。死亡1カ月前よりパーキンソン症状急速に悪化し, 歩行不能, 食事介助となる。1982年7月昼食後嘔吐誤飲し, 窒息死された。

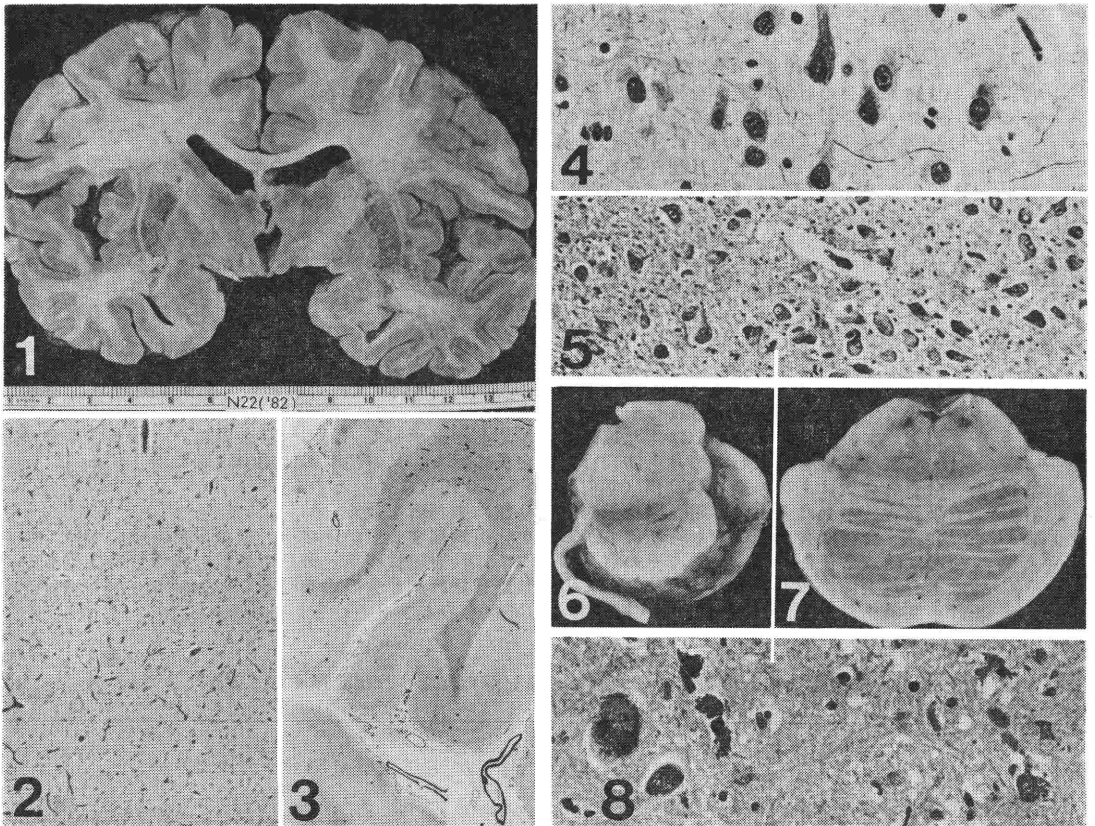
剖検所見: N22 (82)。頭蓋骨に肥厚なし。脳重は1120g, 大脳で白質の極く軽いび慢性の萎縮が認められた。皮質深層で極く軽い神経細胞の変性脱落が漸く認められるだけであった。しかし、大脳白質では、皮質下白質から半卵円まで明らかに病的なグリオーシスが認められ、軽い淡明化もみられた。細動脈硬化は極く軽度。アンモン角の神経細胞もよく保たれ、少数の平野小体のほかは神経原線維変化も老人斑もピック小体もない。無名

質でも軽いグリオーシスがみられるが神経細胞は保たれている。中隔核, 淡蒼球, 扁桃核, 視床, 視床下核, 視床下部にもグリオーシスを軽度認めえた。一方尾状核と被殻はよく保たれていた。

上記に対し、中脳は萎縮し、強い色素脱失を示す黒質では神経細胞の明らかで高度な脱落とグリオーシスがみられた。しかしレビー小体や神経原線維変化はない。一方、青斑核の神経細胞はよく保たれ、小脳の白質と歯状核, 延髄オリブ核, 前庭核, 逃走神経背側核各々に極く軽いグリオーシスが認められた。脊髄では後索の軽い淡明化がみられた。

本例提示の主旨: 痴呆とパーキンソニスムとの合併に関する多くの報告例は、大脳皮質に神経原線維変化やレビー小体を広範に認めるもの、または無名質が強く侵された症例のみである。本例は、黒質のほかは明らかな臨床症状を説明できる神経細胞変性が認められない点で既報例とは異なっている。類似例が存在する可能性はないか、今後のために報告した。





- 図 1 大脳前額断。白質の極く軽い萎縮以外著変はない。
- 図 2 Superior frontal gyrus 4, 5, 6 層。神経細胞の極く軽度の脱落。K.B.
- 図 3 左 frontal と temporal lobe。ここにも白質の diffuse なグリオーシス。Holzer.
- 図 4 Sommer sector にも神経原線維変化や老人斑はみられない。Bodian.
- 図 5 無名質。神経細胞はよく保たれている。K.B.
- 図 6 中脳。黒質の著しい色素脱失。
- 図 7 橋。青斑核の色素脱失はみられない。
- 図 8 黒質。神経細胞の著明な脱落と free melanin の増加。レビー小体, 神経原線維変化はみられない。H.E.