

第12回上信越神経病理懇談会記録

日時 昭和61年11月1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 実験神経病理)

上信越神経病理懇談会もここに早や第12回、12年目を迎えました。群馬、信州、新潟のほか、北は弘前、仙台から、そして埼玉、東京、石川の諸県からまで、多数の諸先生が遠路御参加下さり、盛会となりましたこと誠に御同慶の至りでございます。この会の主旨は第1回の水上以来、脳神経系疾患の病理学に興味や疑問を持たれる人々が症例を持ち寄り、自由にじっくりと標本類を観察し、気楽に討論し、大学や専門を越えて互いの懇親を深めることにありました。今年もどうか、この主旨にそって活

発な討議が行われますよう祈念してやみません。

また、今回は特に多数の症例申し込みがあり、プログラム作成にかなり御遠慮を願うほかない事情となりました点、深くお詫び申し上げます。

なお、明年は信州大学、病理の発地雅夫教授の御世話によって第13回が開催されることとなりました。深く感謝申し上げ、併せて明年の盛会を心から期待申し上げたく存じます。

1) 右頭頂葉 gangliocytoma の1例

中村 正*, 田村 勝*, 井上 洋*, 坂本 和也*
矢内 由美**, 原 弘***

* 群馬大学脳神経外科

** 近森病院脳神経外科

*** 高知医科大学第1病理

症例: 46才, 男性。主訴: 痙攣発作。家族歴, 既往歴には特記すべき事なし。現病歴: 1985年9月15日, 左手の局所痙攣および全身痙攣発作が出現し, 近森病院脳神経外科入院。入院時, 意識清明で, 神経学的には異常を認めなかった。enhanced CT で右頭頂葉に mixed density area, 右 CAG で頭頂部に異常血管網を認めた。入院3週間後, 徐々に左不全片麻痺を生じ, CT で右頭頂葉の広汎な perifocal low density area と右側脳室の圧排像, 右 CAG で頭頂部に tumor stain と early draining vein が新たに出現した。malignant glioma と診断し, 1985年10月15日腫瘍全摘術を施行。

手術所見: 右頭頂葉クモ膜下腔に淡黄緑色膿様物質が充満し, 2本の red vein を認めた。腫瘍は小鶏卵大, 灰色, 弾性軟で, 深部で境界不明瞭であった。出血, 壊

死, 嚢胞等は認めなかった。

病理組織学的所見: 種々の大きさ, 形をもつ異型の ganglion cell が増殖し, 皮質 ganglion cell の正常な層状配列は認めない。2核の ganglion cell も認める。クモ膜下腔と腫瘍内血管周囲に形質細胞やリンパ球の著明な浸潤がみられ, その近傍で胞体の広い reactive astrocytes の増生を認める。Pap 鍍銀標本では, reticulin fiber はクモ膜と血管結合織に局限している。Nissl 染色で, 異型 ganglion cell に不均一に分布する Nissl 顆粒を認める。Bodian 染色で, ganglion cell の細胞体と神経突起内, 又細胞間に Bodian 陽性線維を認める。PTAH 染色で, glial fiber が ganglion cell の間に散在している。

免疫組織学的所見: GFA 蛋白は胞体の広い reactive astrocytes に陽性。S-100 蛋白は astrocyte, 間質の

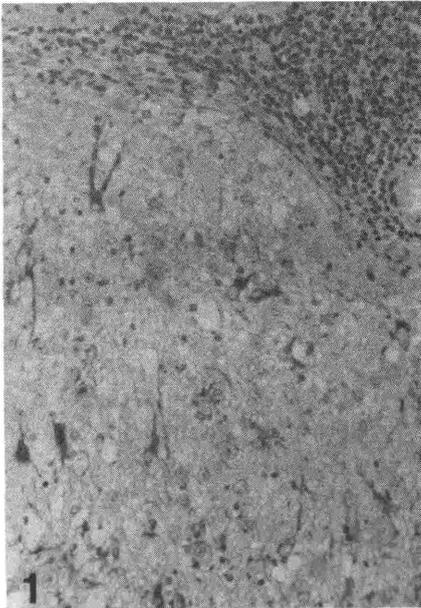


Fig. 1 GFAP-positive hypertrophic astrocytes are scattered among ganglion cells. Note marked perivascular infiltration of plasma cells and lymphocytes. PAP method, counterstained with hematoxylin, $\times 146$.

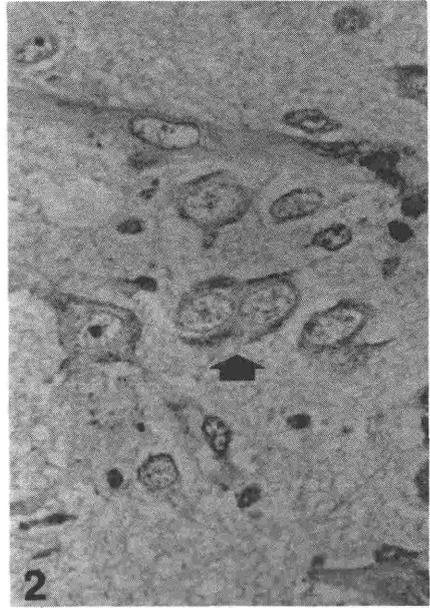


Fig. 2 Nissl granules are unevenly distributed in cytoplasm of ganglion cells. There is a binucleated ganglion cell (arrow). Nissl stain, $\times 586$.

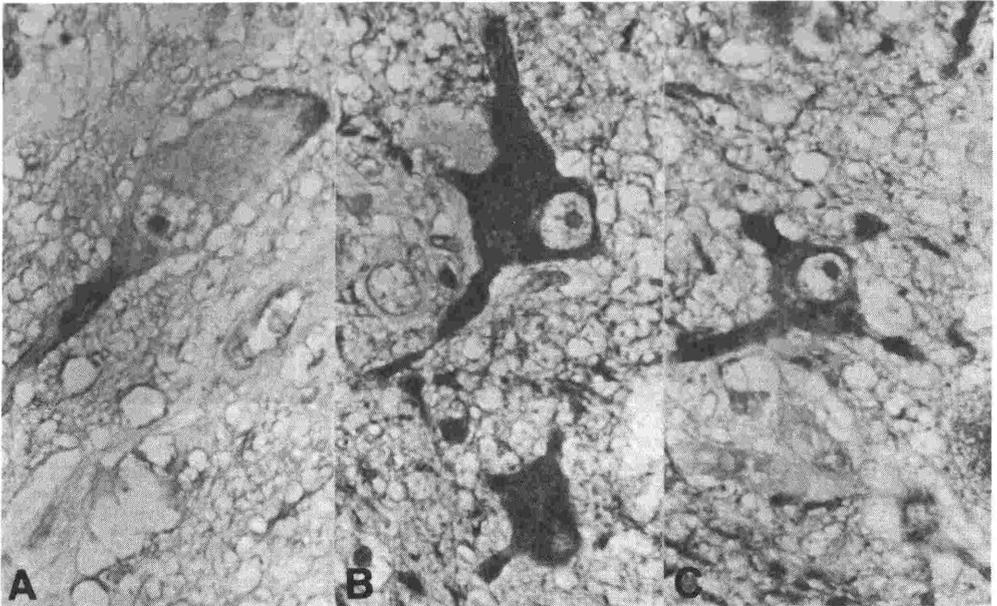


Fig. 3 Dysmorphic ganglion cells are variously positive for neurofilament triplet proteins. A: 68-Kd NF, B: 160-Kd NF, C: 200-Kd NF. PAP method, counterstained with hematoxylin, $\times 586$.

glial fiber, 一部の ganglion cell 類似の細胞で陽性. 68 kilodalton の neurofilament subunit protein (68-Kd NF) は少数の異型 ganglion cell と神経突起が弱陽性. 160-Kd NF は多数の大小種々の ganglion cell と神経突起が陽性. 200-Kd NF は神経突起と一部の異型 ganglion cell で陽性. NF triplet protein の陽性率は 160-Kd NF > 200-Kd NF > 68-Kd NF の順であった. glia の増生は reactive なものと考え, gangliocytoma と診断した.

〔討論〕

藤澤浩四郎 (東京都神経研) 腫瘍の主座は, 抄録によると「皮質下」とされているが, 今回拝見した標本の所見は「皮質内」と思われますがどうでしょうか.

組織像から異型のニューロンの存在は確かだが, ニューロンの数自体は成員密度から見て著しく増加しているとは思われない. 鍍銀標本や neurofilament su-

bunit 免疫染色標本に見るニューロンの形態は畸形的であり, このような細胞が増殖過程にあるとは考えられない. 介在する膠細胞要素に腫瘍的増殖を疑わせる所見は乏しいように思う. 本例の病変は果して腫瘍でしょうか.

中村 正 (群大脳神経外科) 腫瘍が「皮質下」に存在していると申し上げたのは, 術中の macroscopic な位置関係をそう表現しました. 実際光顕的には腫瘍は皮質下に伸展しているわけではありません.

Gangliocytoma における成熟した ganglion cell が腫瘍性に増殖するかどうか, 我々は確かなコメントは持ちあわせておりません.

石田陽一 (群大第1病理) Gangliocytoma は真の腫瘍ではなく, 組織奇形と考えています. mass として増大するのは ganglioneuroblastoma で, ノイロンへの分化がすすむ場合と, stroma のグリアが腫瘍性に増加する場合と, この例のようにリンパ球反応が強い場合が考えられます.

2) 悪性リンパ腫あるいは未分化膠細胞腫との鑑別が困難であった2剖検例

伊藤 誠, 佐野 健司, 発地 雅夫
信州大学第2病理

症例 1: 55才, 男性. 昭和58年4月より小脳症状が出現. 右小脳半球腫瘍の疑いで6月に昭和伊南総合病院脳外科にて腫瘍の亜全摘を施行. 組織診で悪性リンパ腫と診断され, 術後照射を行なった. しかし, 昭和60年4月より続発性水頭症となり, 次第に意識レベルも低下して, 同年12月18日に死亡した.

亜全摘時の腫瘍組織は, cIg 陽性のびまん性中細胞型悪性リンパ腫であった (Fig. 1a). 剖検時の脳は1,550gで, 著明な脳室の拡張がみられた. 腫瘍の肉眼的浸潤範囲は不明瞭で原発部も癩痕化していた. 組織学的には, 腫瘍細胞は脳室辺縁を中心に脳梁, 両側の視床と基底核, 脳幹にかけて浸潤していた. これら再発部ではリンパ腫細胞が微小血管を取り囲むように増殖し, 一部では血管腔や血管内皮細胞が消失して基底膜様物質を中心にしたロゼットを形成していた (Fig. 1b).

症例 2: 34才, 男性. 昭和60年7月より頭痛, 構音障害, 計算障害, 右同名半盲が出現し, 脳腫瘍として8月末に信州大学脳外科に入院. 腫瘍は左大脳半球白質に広範な低吸収域を形成していた. ACNU の動注により著明な腫瘍の縮小がみられたため, 9月に stereotactic biopsy を施行したが, 悪性膠細胞腫の診断を得たため

ACNU による化学療法を続行した. 12月に亜全摘を行なったが, 腫瘍は急速に増大し両側大脳半球に進展し, 脳圧亢進症状も著明となって, 昭和61年3月16日に死亡した.

亜全摘時の組織は, 大型で異型に富んだ細胞がびまん性増殖を示しており, 免疫組織学的に GFAP 陰性, LCA 陽性であることより, びまん性大細胞型の悪性リンパ腫と結論された (Fig. 2). 剖検時の脳は1,500gで, 腫瘍は両側側頭葉から側脳室, 第3脳室にかけて広範に浸潤し, 大部分は壊死に陥っていた. 組織学的にはリンパ腫細胞のびまん性増殖が主体であったが, 一部には症例1のようなロゼット状構造も少数認められた.

〔討論〕

石田陽一 (群大第1病理) 1, 2例とも malignant lymphoma と思います. satellite structure は珍しいものですが, 中に内皮や基底膜のみられるものもあるので perivascular growth pattern が capillary にちかい細い血管レベルまで及んだためと考えます.

熊西敏郎 (新大脳研神経病理) これ程多数の satellite structure のみられる例を経験したことがありませんの

で大変興味深く拝見致しました。特に中心野が LCA 陽性であることは何を意味するのか、更に検討してその結

果を教えていただければ幸いです。

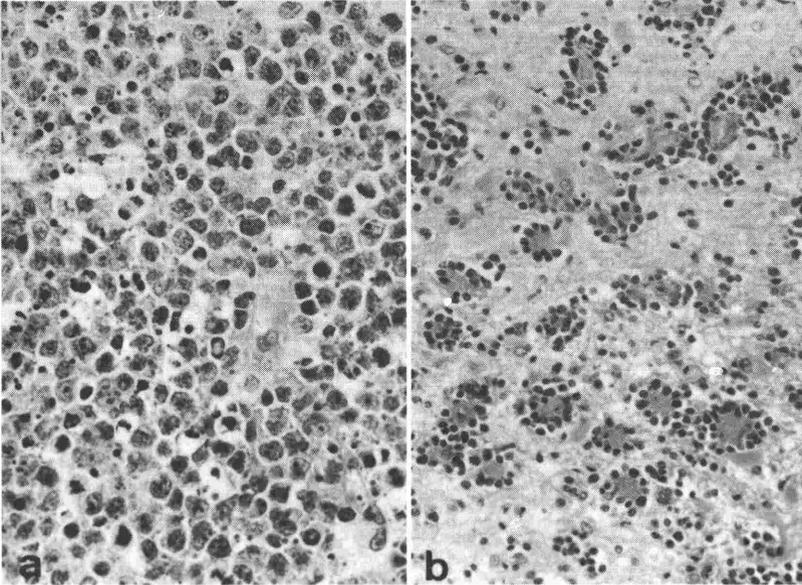


Fig. 1 a) びまん性増殖を示す中細胞型リンパ腫細胞 ($\times 100$, H.E.).
b) 微小血管を中心にしたロゼット状増殖巣 ($\times 50$, H.E.).

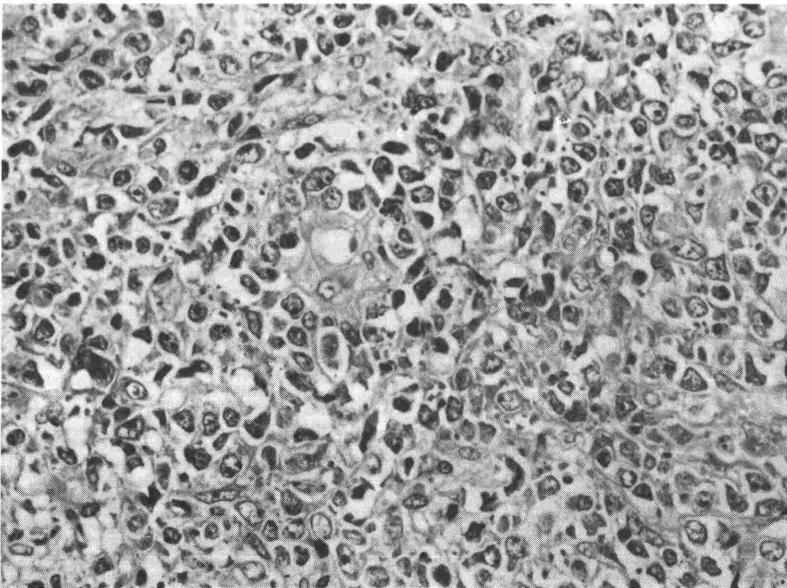


Fig. 2 びまん性増殖を示す大細胞型リンパ腫細胞 ($\times 100$, H.E.).

3) 頭蓋内原発と考えられた小児横紋筋肉腫の一剖検例

若林 孝一*, 山田 光則*, 生田 房弘*, 鷺山 和雄**

* 新潟大学脳研究所実験神経病理

** 同 脳神経外科

症例: 死亡時8才, 男性. 死亡前8ヶ月, 頭痛, 嘔吐で発症. CT および血管造影では, 右前頭葉内に, 右前大脳動脈分枝により養われる腫瘍が認められた. 頭部断層撮影では, 前頭蓋窩に骨破壊の所見はなく, 鼻腔を含む全身検索でも他に腫瘍性病変は認められなかった. 初回全摘時, 腫瘍は大部分薄い被膜に覆われ, 脳底部硬膜や falx との連続性を示さなかった. 6ヶ月後, 前頭葉底部に腫瘍の再発を認め, 再び全摘術を行ったが, 次第に全身状態悪化し死亡した.

生検および剖検所見 N52 ('85): 解剖は頭部のみ. 脳重 1,670g. 脳底部・脳幹・頸髄周囲のクモ膜下腔に, 広汎な腫瘍の増生を認める (Fig. 1). 脳実質内には腫瘍塊を認めない. 腫瘍の組織像は, 生検・剖検時とも基本的に同一であり, 小型ないし中型の類円形細胞が主体を占め, 少数の多核巨細胞や長紡錘形細胞を混じて密な配列を示す (Fig. 2). そして稀に, 長紡錘形細胞に明瞭な横紋を認めた. 本腫瘍の主体を占める小型細胞は, 電顕的に cell organella に乏しく, 未分化と考えられた. 一方, 多核巨細胞には, 豊富なミトコンドリアやフィラメント構造を認め, 長紡錘形細胞には, フィラメントの束状集積像や, ごく稀に Z-band の形成も認めた. さらに, このような細胞を含んで数ヶの細胞が共通の basal lamina に覆われる像が認められた (Fig. 5). 免疫組織化学的に, ミオグロビンは多核巨細胞およ

び長紡錘形細胞の大部分が陽性を示した (Fig. 3) が, 大多数の小型細胞は陰性であった. 一方, デスミンは多核巨細胞や長紡錘形細胞だけでなく, 多数の小型細胞にも陽性を示した (Fig. 4).

本腫瘍は, 頭蓋内に原発した稀な横紋筋肉腫と思われる. 電顕的には, 骨格筋の初期発生像に類似する各種の像が認められた. また, 未分化と思われた小型細胞の大多数がデスミン陽性を呈し, これらが筋肉系細胞の性格を既に有していると考えられた.

〔討論〕

石田陽一 (群大第1病理) 脳原発の横紋筋肉腫は珍しいものですが, 本例では未分化な小型細胞にもデスミン陽性を示し, 電顕像とあわせて間違いないように思います.

藤沢浩四郎 (東京都神経研) 腫瘍組織の電顕写真を拝見しますと, 細胞間隙にびまん性に高電子密度の無構造物質が充填されている部位がありますが, これは何ですか.

若林孝一 (新大脳研実験神経病理) 生検時には, 光顕上1ヶ1ヶの腫瘍細胞を取り囲むように密に reticulin fiber の発達を認めましたので, それに関連した構造物と思います. また, basal lamina とは区別される構造物と思います.

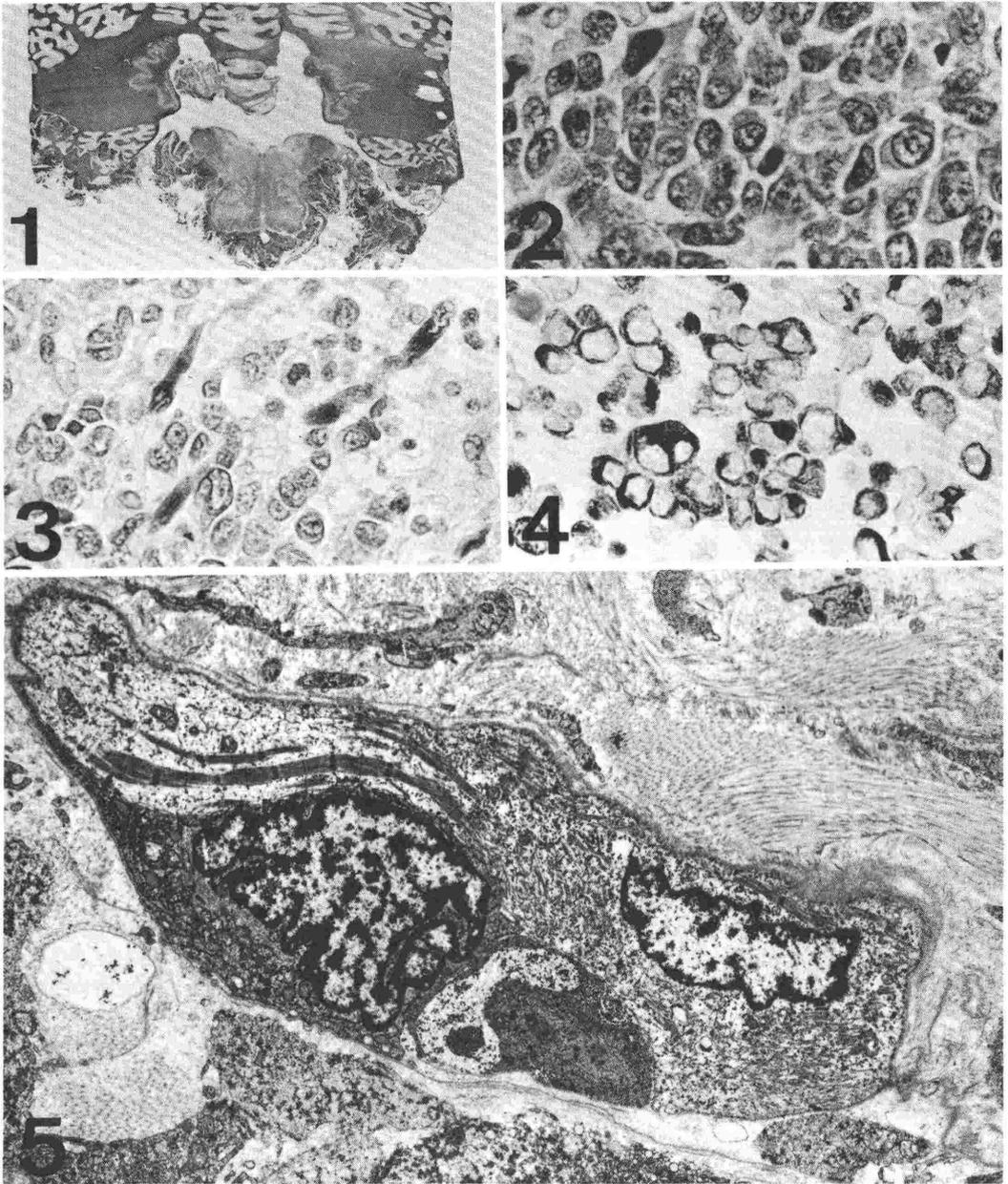


Fig. 1 Diffuse subarachnoid spread of the tumor. K.B.

Fig. 2 Highly cellular tumor consisting of small, round or polygonal cells. H.E. $\times 390$

Fig. 3 Elongated tumor cells positively stained for myoglobin. $\times 350$

Fig. 4 Small to medium sized tumor cells positively stained for desmin. $\times 390$

Fig. 5 Three tumor cells, one of which contained cross-striations, surrounded by their common basal lamina. Subarachnoid space around the medulla oblongata. $\times 4,000$

4) 短期間に再発を繰返した左頭頂葉腫瘍の1例

中沢 貞二*, 田村 勝**, 若尾 哲夫*, 今井 周治*
 山崎 弘道*, 金子 的実*, 栗原 秀行*, 堀越 徹*
 小泉 英仁***, 長沼 博文***

* 山梨県立中央病院脳神経外科

** 群馬大学脳神経外科

*** 山梨医科大学脳神経外科

症例は62才男性。昭和60年1月左頭頂部の皮膚癌(squamous cell carcinoma)の、摘出術を施行した。同年4月左頭部腫瘍が出現し、局所への radiation (20 Gray) 後、8月23日腫瘍摘出頸部廓清術を施行した。病理組織学的には核の大小不同、核分裂像のみられる多角形腫瘍細胞が胞巣を作って線維性基質を伴って浸潤性に増殖しており、squamous cell carcinoma の転移と診断した。同年12月30日意識消失発作あり、軽い右片麻痺を認めた。CTscan にて左頭頂葉腫瘍を認め、腫瘍摘出術を施行した。皮膚・皮下組織・骨・硬膜には異常を認めなかった。脳表に一部出血を伴い、腫瘍周囲には出血がみられたが、腫瘍は皮質下に主座を有し、正常脳

組織との境界はやや不明瞭であり、内側では大脳鎌と一部で癒着していた。病理組織学的には、紡錘型の腫瘍細胞が密に増殖し、核の大小不同、核分裂像が豊富にみられ、また focal necrosis も認められた。術後全脳に50Gy の radiation を行ない神経学的異常なく退院した。昭和61年6月2日突然右片麻痺・失語を生じ、CT scan にて前回腫瘍摘出部に一致した腫瘍を認め、再度摘出術を行なった。腫瘍は大脳鎌に癒着し、周囲脳組織と境界は比較的明瞭であった。病理組織学的には前回の標本とはほぼ同様であった。Pap 鍍銀法で、個々の腫瘍細胞間に、reticulin fiber, collagen fiber が密にのびていた。免疫組織化学的には、GFA 蛋白、S-100 蛋

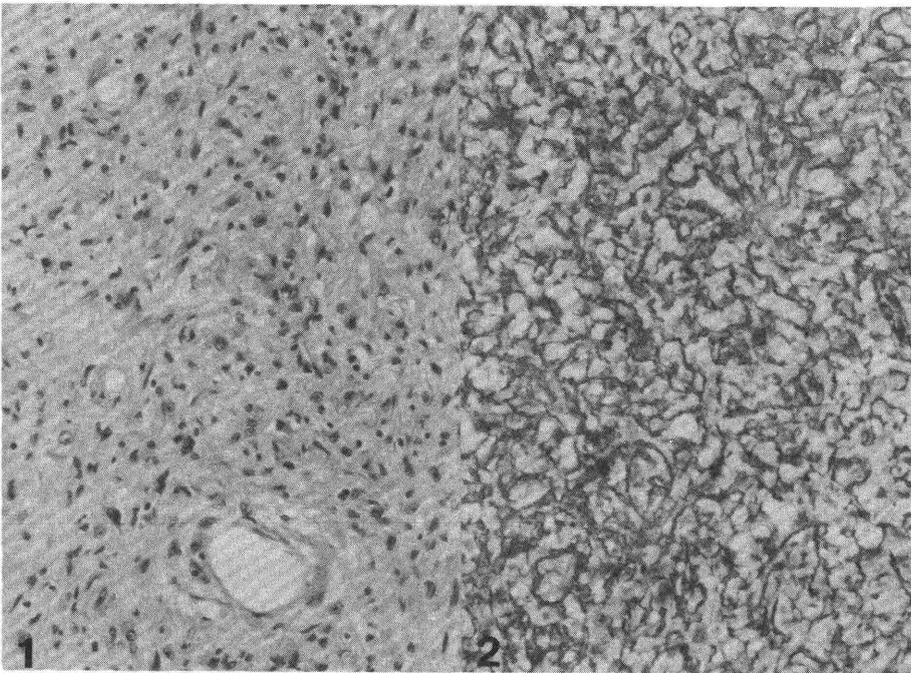


Fig. 1 腫瘍細胞は紡錘形あるいは多角形で、特に配列傾向なく増殖
 (第3回手術標本 H.E. ×62.5)

Fig. 2 腫瘍細胞間には reticulin fiber が密にのびている
 (第3回手術標本 Pap 鍍銀法 ×62.5)

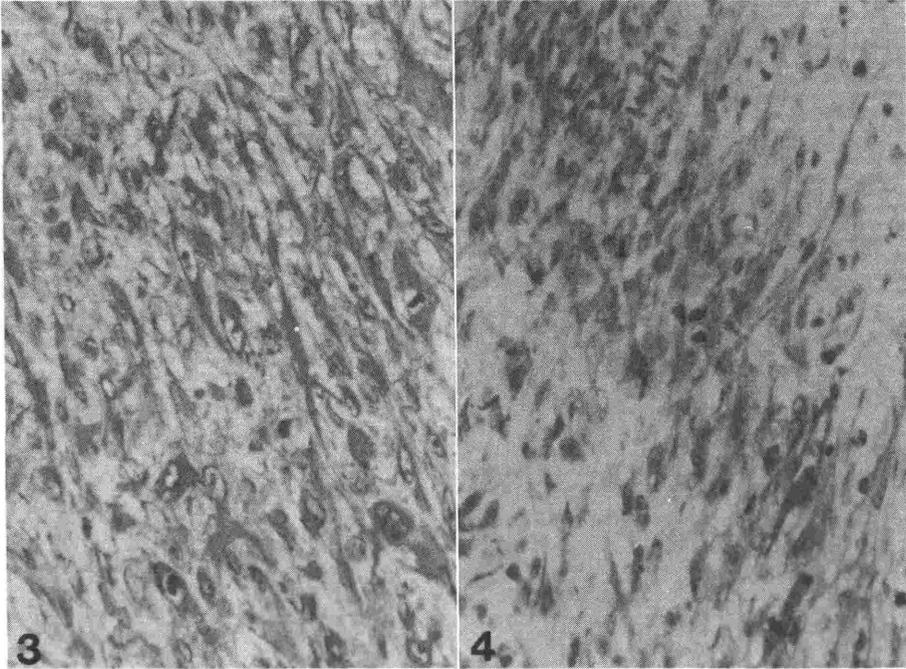


Fig. 3 腫瘍細胞は Vimentin 陽性 (第3回手術標本 Vimentin ABC 法 ×125)

Fig. 4 腫瘍細胞は Cytokeratin 陽性
(第3回手術標本 Cytokeratin (squamous epithelium) ABC 法 ×125)

白, NSE いずれも陰性であった。術後局所に total 50 Gy radiation 施行した。radiation 中より再発を認め, 10月8日第3回摘出術を施行した。病理組織学的には第1回, 2回と同様であった。免疫組織学的には vimentine 陽性であったが, cytokeratin が陽性であった。以上当初 conventional な光顕所見からは間葉系腫瘍が考えられたが, 免疫組織学的に特異性の高い cytokeratin が陽性であったことから, squamous cell carcinoma の転移性脳腫瘍であると考えられた症例である。

〔討論〕

吉田泰二 (新大脳研神経病理) もし, この例 Vimentin や cytokeratin の所見がなかったら, とても squamous cell carcinoma にはみえない。何か重要な所見は?

中沢貞二 (山梨県立中央病院脳神経外科) Cytokeratin

以外では間葉系の腫瘍を強く疑い, 皮膚癌とは別のものと考えていましたが, 予想に反して, cytokeratin が陽性であったことから, carcinoma の転移としました。

石田陽一 (群大第1病理) 脳の転移巣がケラチン陽性であるとのことですが, もし扁平上皮癌の転移としても, どうして脳で豊富な reticulin が形成されるのか問題が残ります。EM で是非検索してみてください。

鷺山和雄 (新大脳研脳神経外科) ケラチン染色判定に関してですが, ホルマリン固定標本の一部の reactive astrocyte と思われる細胞にもケラチン陽性を示している様です。染色条件について, 再検されてみては如何でしょうか。

中沢貞二 negative control はおこないましたが, positive control はおこなっていません。検討する予定です。

5) ヒト脈絡叢及び脈絡叢乳頭腫におけるケラチン蛋白及び GFAP の免疫組織化学的検討

河野 充夫*, 斉藤 隆史*, 鷲山 和雄*, 田中 隆一*
熊西 敏郎**

* 新潟大学脳研究所脳神経外科
** 同 神経病理

目的: 脈絡叢上皮及び脈絡叢乳頭腫は、上皮性細胞の形態学的特徴を有するが、その中間径フィラメント蛋白に関する知見は乏しい。本研究では、ケラチン蛋白及び GFAP の局在を、ヒト正常脈絡叢及び脈絡叢乳頭腫に於いて免疫組織化学的に検索し、さらに両者の関係についても検討を加えた。

対象と方法: ヒト正常脈絡叢 2 例、脈絡叢乳頭腫 5 例を用いた。10%ホルマリン固定（固定期間は3日以内）パラフィン包埋切片に対し、抗サイトケラチン及び抗 GFAP の各々モノクロナール抗体を用い酵素抗体 PAP 法を施行した。さらに正常及び腫瘍組織の各 1 例では、アセトン固定の凍結切片に対し、抗ケラチンモノクロナール抗体、抗 GFAP ポリクロナール抗体を用いた蛍光抗体二重染色法も加えた。

結果: ケラチンは、正常脈絡叢及び脈絡叢乳頭腫ともに陽性で、全例で多数の上皮性細胞が染色された。一方 GFAP は、2 例の脈絡叢乳頭腫で少数の細胞に陽性であったが、他 3 例の乳頭腫及び正常脈絡叢では全く検出できなかった。GFAP 陽性例では、陽性細胞の多くは集簇して認められ、パラフィン標本の連続切片及び蛍光抗体二重染色法の結果では、GFAP 陽性細胞の多くは同時にケラチンも陽性であった。

結論: ①ヒト正常脈絡叢及び脈絡叢乳頭腫は、ケラチン陽性で、中間径フィラメントの点でも上皮性性格を示すものと考えられた。

②脈絡叢乳頭腫では、時に GFAP 陽性細胞も出現するが、その多くは同時にケラチンも陽性で、これら細胞では 2 種の中間径フィラメント蛋白の同時発現が示唆された。

〔討 論〕

石田陽一（群大第 1 病理） 1. cytokeratin の subunit のうち、低分子量のものか、高分子量のものかどちらが陽性ですか。 2. 正常の choroid plexus や choroid plexus papilloma の EM ではそれほど多くの中間径フィラメントは認められない。soluble pro-

tein の問題を含め、keratin 陽性の骨格線維との関件についてお教えいただきたい。

河野充夫（新大脳研脳神経外科） 1. 今回の検索には、Moll らの No. 8, 18, 19 即ち低分子量の subunit を認識するものを用いました。 2. 電顕所見は、この機会に御教授いただければと考えておりました。有難うございました。soluble protein の問題も含め、今後の課題にさせていただきます。

吉田泰二（新大脳研神経病理） 1. keratin 陽性の choroid plexus papilloma の中の一部に negative を示す細胞がある。標本採取部位に関連するか、固定の影響によるか、別の細胞（ependymal cell component

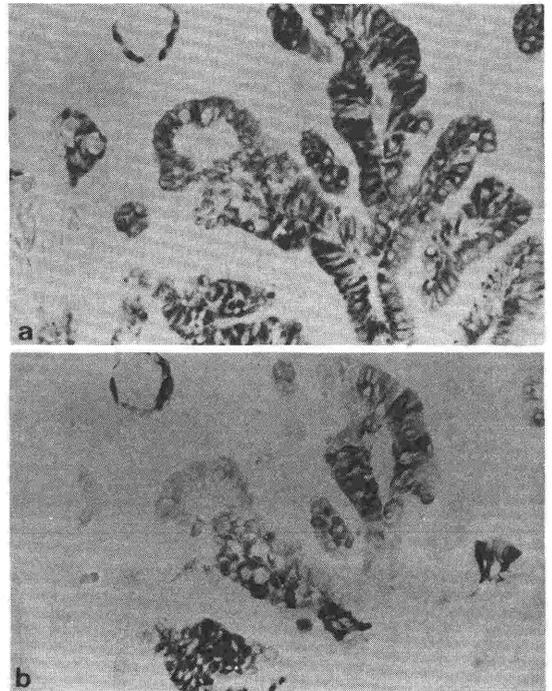


Fig. 1 脈絡叢乳頭腫に於ける cytokeratin 及び GFAP の免疫染色像、ホルマリン固定、連続切片。×146。

a: cytokeratin b: GFAP

など)の混在と考えたら良いでしょうか? 2. choroid plexus papilloma の中に keratin と GFAP 両者が positive であることの生物学的意義についてお伺いしたい。

河野充夫 1. 固定の影響,あるいは他のケラチン蛋白の subunit を持っている可能性等を考えております。ependymal cell component の混在については今回の

検索では何とも申し上げられません。2. GFAP 陽性細胞に関しては, Rubinstein の focal ependymal differentiation による説がありますが, まだまだ不明な点が多く残っております。2種の間フィラメント蛋白の発現を, 胎児脳も含めより詳細に検討する必要がありますと考えております。

6) 食道癌(小細胞癌)に併発した小脳, 脊髄変性症

中西 幸浩*, 鈴木 忍*, 石田 陽一*, 杉田 裕**
竹内 季雄**

* 群馬大学第1病理

** 国立高崎病院内科

症例: 73才, 男. 昭和59年3月, 歩行障害が出現し, 4月には独歩困難となった. 群大神経内科を受診し, limb and truncal ataxia, dysarthria が認められた. 精査の結果, 食道中部に癌を認め, 放射線科に転科, 6,000rad の照射療法を受け, dysphagia は軽快した. 小脳症状は不変で, 眼振, 構語障害, limb and truncal ataxia, 腱反射亢進, 右側に病的反射が認められた. 理学療法を行い, 10月退院した. 12月頃から食事に際し, むせるようになり, 昭和60年1月には流動食のみの摂取となった. 4月, 内視鏡検査で, 胃噴門部に腫瘍の再発があり, 化学療法を開始したが, 骨髄抑制, 带状疱疹,

肺炎, 褥創などを起こし, 11月, 呼吸困難を発し, 死亡した. 全経過1年8カ月. 食道中部, 噴門部から採取した腫瘍組織の病理組織学的診断は小細胞癌である.

剖検所見: 食道中部には腫瘍の再発はなく, 腫瘍の転移は胃噴門部, 縦隔リンパ節, 腹部大動脈周囲リンパ節, 左肺, 肝に認められた. 左右肺上葉肺尖部には陳旧性結核病変, 右肺下葉には嚥下性肺炎の所見を認めた. 上大静脈には血栓が形成されている. 脳重量は 1,170g. 小脳に軽い萎縮がある. 頸髄断面では, 後索が白濁している. 中枢神経系に癌転移はない.

病理組織学的所見: 神経系では, 主病変は, 小脳, 脊

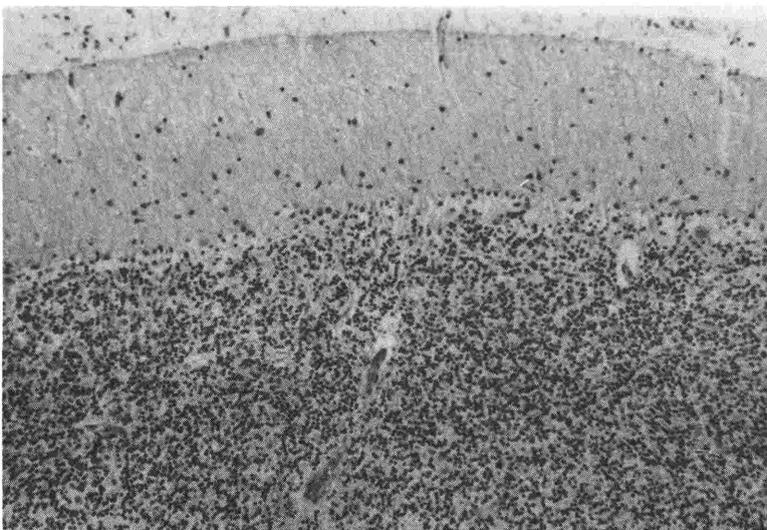


図1 小脳半球皮質. プルキンエ細胞のびまん性脱落. H.E. 染色.

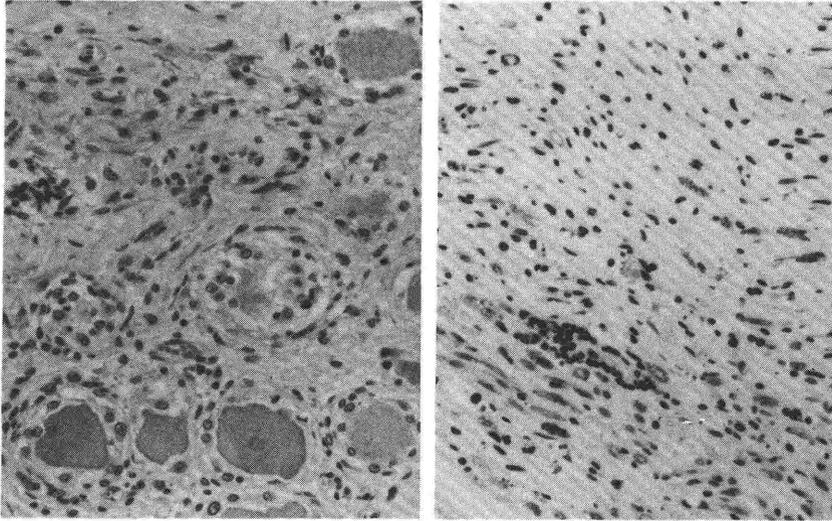


図 2 腰髄後根神経節. residual body の形成. H.E. 染色.

C3 後根神経. 有髓線維の変性, 消失と血管周囲のリンパ球浸潤. K.B. 染色.

髄に認められた。小脳では、虫部、深部皮質をのぞく半球部にプルキンエ細胞のびまん性脱落が認められた。髄鞘染色では、歯状核嚢が淡染し、泡沫細胞があらわれている。脊髄では後索とくにその内側部に髄鞘線維の減少がある。後根神経にも線維の脱落がある。後根神経節には神経細胞の脱落と外套細胞増生による residual body の形成が認められた。脳幹、基底核、脊髄実質の血管周囲、髄膜には軽いリンパ球浸潤が認められる。このほか、被殻の星形グリアの増生、頸髄後角、延髄後索核に巣状壊死が認められた。以上から本例は、癌に併発した脊髄小脳変性症（癌性ニューロパチー）と考えられる。

〔討論〕

石田陽一（群大第1病理） 1. putamen の両側性の病変は変性性の病変ですが、癌性ニューロパチーに記載はないようです。 2. 頸髄、延髄の focal necrosis は

1 側性で経過中の Herpes zoster によるものを強く疑ったが、病巣内のグリアの intranuclear inclusion はなく、頸髄後根神経節に炎症所見がはっきりせず、確証はない。

渥美哲至（新大脳研神経内科） 血清が残っていたら、脳組織との反応性の有無を検討されたらよろしいかと思えます。私達の例では患者血清に脳蛋白と反応する抗体のあることが確認されています。

発地雅夫（信大第2病理） 1. 問題点としてリンパ球浸潤を炎症と考えると、変性性的変化とがはっきり分れて存在する点が興味深い点と考えます。 2. 食道癌では、小細胞癌はきわめて少なく、またこのような変性症を合併した例がこれ迄報告されていますか？

中西幸浩（群大第1病理） 私が、調べました範囲では、食道原発の小細胞癌に癌性ニューロパチーが合併した例はございませんでした。

〔追加〕 胆のうの異型カルチノイドに伴う癌性ニューロパチーの1剖検例

大西 洋司*, 斉藤さゆり*, 岡崎 悦夫**

* 新潟市民病院神経内科

** 同 臨床病理部

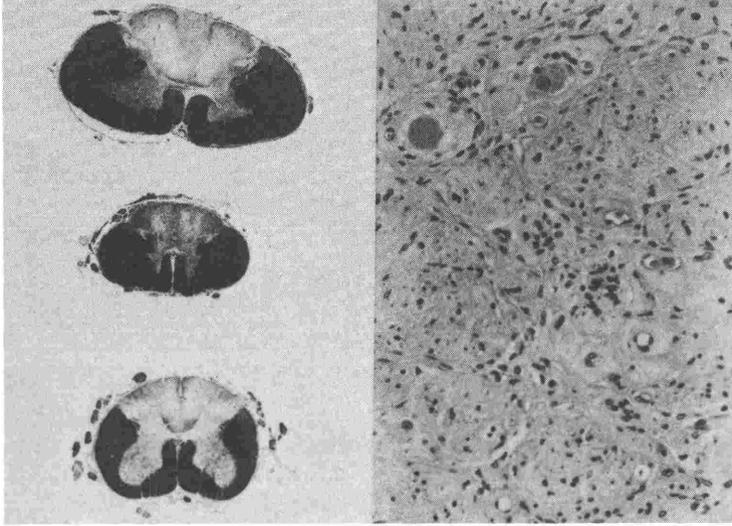
症例：79才、女性。死亡13カ月前、両手指の異常知覚で発症。その後下肢にも拡がり、膀胱直腸障害も出現し、

死亡6カ月前入院。C₂以下で、末梢優位の知覚障害。ビリビリ感強く、深部知覚が強く侵されており、この

為、不随意運動 (pseudoathetosis) を両手指に認む。筋力は軽度低下し、腱反射は消失。死亡1カ月前より黄疸出現し、全経過13カ月で死亡。

剖検 (SN 880) では、胆のう腔を占める腫瘍 (5×4×2cm) があり、転移が、胆道周囲、傍大動脈、左頸部などのリンパ節、肝、右副腎、ダグラス窩に認められた。組織学的には、異型カルチノイドであった。神経系には、

転移はなく、腓腹神経の髄鞘、軸索の著しい変性、後根神経節細胞変性 (図右)、脊髄後根>前根の変性、後索変性 (頸>胸>腰髄) (図左) を認めた。感覚神経系の変性は、後根神経節細胞変性による dying back phenomenon と考えられた。蛍光抗体法による、後根神経節の IgG, M, A 染色は陰性だった。



7) Ragged-red fiber を伴うミオクロースてんかん (MERRF, 福原病) の1剖検例

武田 茂樹*, 若林 孝一*, 大浜 栄作*, 生田 房弘*
本間 義章**, 福原 信義***, 田中 恵子****
米田 誠****, 宮武 正****

* 新潟大学脳研究所実験神経病理

** 佐渡総合病院神経内科

*** 金沢大学神経内科

**** 新潟大学脳研究所神経内科

本例は、本症をはじめて記載した福原らの論文 (J. Neurol. Sci. 47: 117, 1980) の、症例1である。

症例: 死亡時30才, 女性。母に脳波異常, 兄にミオクロースてんかんを認める。14才頃より転倒しやすくなり, 16才頃より手足のミオクロースや, 全身痙攣, 意識消失発作など出現。企図振戦と, 脳波上てんかん発作波を認める。その後, 書字困難, 歩行時のふらつき増強。IQ 低下を認める。21才, 小脳失調性歩行, 水平性眼振, Romberg 徴候, 右側 Babinski 徴候を認める。足は Friedreich ataxia 様変形を示す。血清 pyruvate 1.7

mg/dl, lactate 25.8 mg/dl と上昇。下肢の筋萎縮を認め, 筋生検で12%に ragged-red fiber を認める。1985年, 30才で死亡。

剖検所見 [N39 (85)]: 脳重 1,100g。小脳歯状核, 赤核, 淡蒼球外節, 橋被蓋, 前庭神経核に中等度から高度の神経細胞脱落と gliosis を認める。視床下核の神経細胞は萎縮性で, 髄鞘の淡明化と gliosis が明らかである。小脳は萎縮し, Purkinje 細胞と顆粒細胞の脱落を認める。黒質と青斑核には, 中等度の神経細胞の脱落を認める。脊髄は全長にわたり萎縮性で, 薄束,

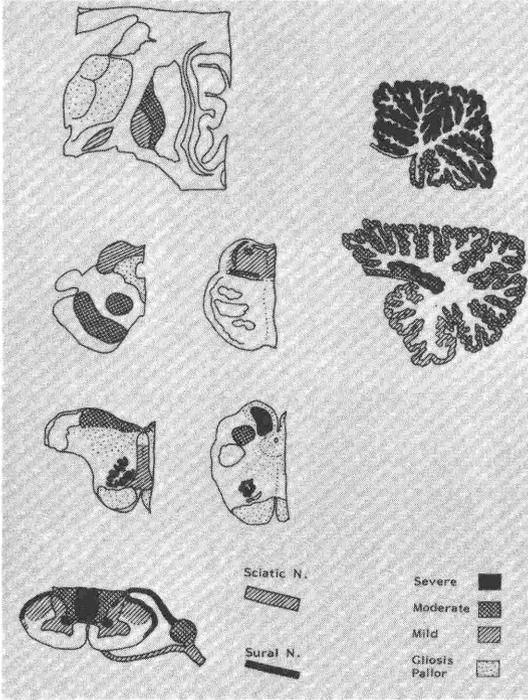


図1 神経系における病変分布

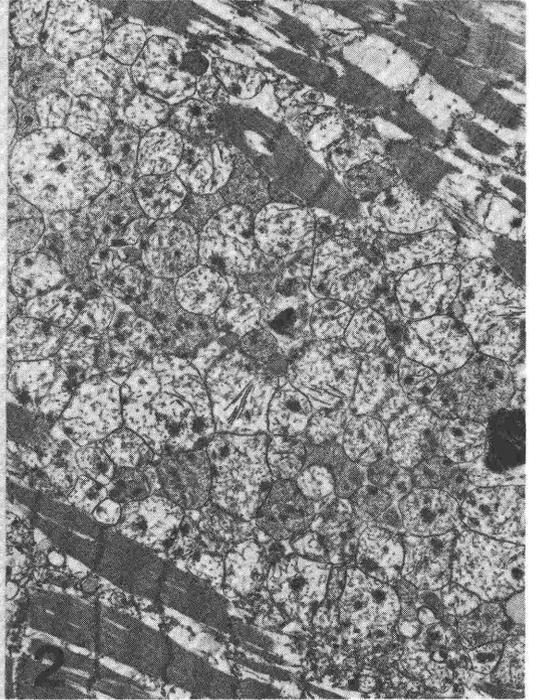


図2 心筋における異常ミトコンドリアの集積
×16,000

後脊髄小脳路に強い変性を認める。楔状束，前脊髄小脳路，外側皮質脊髄路は軽い変性を示す。後角やクラーク核の神経細胞脱落は強い。末梢神経系では，脊髄後根，腓腹神経で有髓線維が著明に減少し，後根神経節には，神経細胞の中等度の変性を認める。脊髄前根は軽度の変性を示す。図1に神経系における病変分布を示す。四肢筋では，筋原性の変化を認める。心臓は160gと萎縮性である。電顕的に，上腕二頭筋，心筋，横隔膜などの筋

鞘膜下に，ミトコンドリアの異常集積を認めた(図2)。

〔討論〕

福原信義(金沢大神経内科) 今まで Ramsay Hunt 症候群と Friedreich 失調症の合併として報告されている症例では，心筋や骨格筋の検討がなされていない。今後，そのような症例が MERRF と同一のものとされてくる可能性がある。

8) 変性型 myoclonus epilepsy の1剖検例

大藤 高志*，宮沢 幸仁**，阿部 憲男**，千葉 健***
 * 国立仙台病院臨床研究部
 ** 同 神経内科
 *** 同 精神科

症例：60才男性。昭和39年頃から疲労時にめまいを感じ年に数度意識喪失発作が起きるようになった。44年10月より当院精神科でてんかんとして加療が開始された。45年10月には tonic-clonic convulsion が始まり，48

年には finger tremor も加わった。55年8月上肢に myoclonus が認められ，更に構音障害，歩行障害も出現しこれらは次第に増悪した。57年3月には寝たきりの状態となり60年3月神経内科に入院したが，この時点で

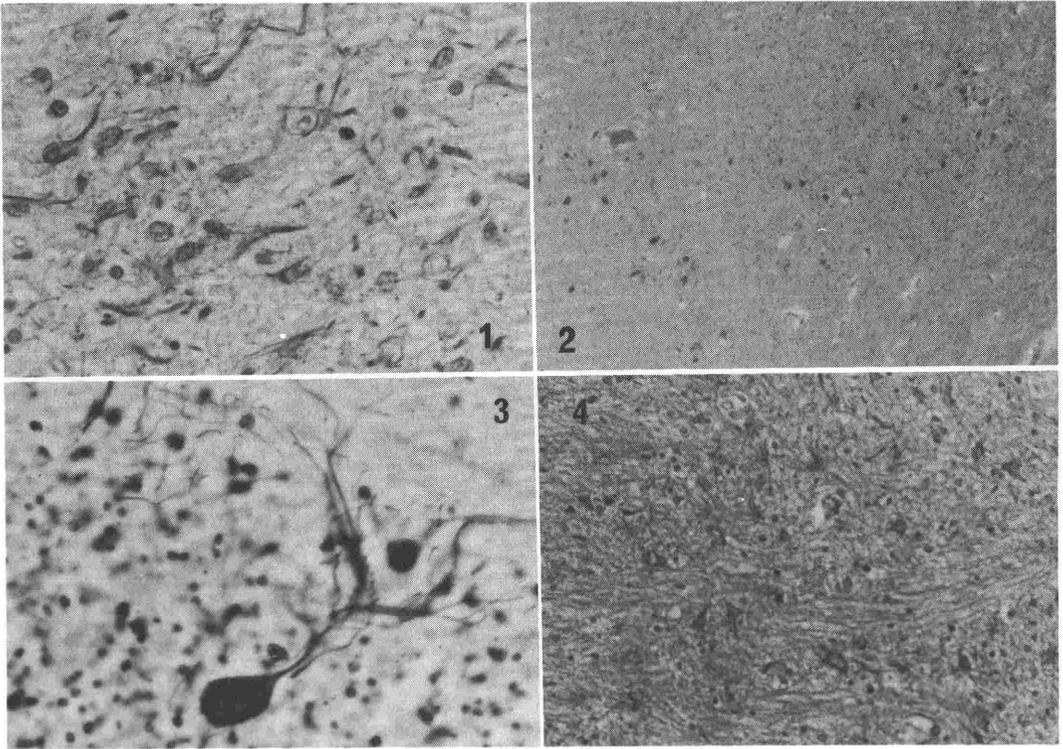


図 1 被殻の高度の神経細胞脱落と gliosis (PTAH 染色)
 図 2 黒質緻密帯の神経細胞脱落 (H-E 染色)
 図 3 Purkinje 細胞脱落と torpedo 形成, Bergmann glia の軽度増加 (Bodian 染色)
 図 4 橋核の脱落と gliosis (PTAH 染色)

は、頸部と上下肢に rigidity が強く特に上肢に myoclonus が著明で、呼びかけに開眼、開口するのみで神経学的検査は最早充分には行えなかった。呼吸不全に対して気管切開がなされ10月に転院し、12月17日に死亡した。家族歴として上の妹とその長男に tremor, myoclonus, epileptic seizure が認められる。

病理所見：1,125g の脳はびまん性に萎縮しこれは殊に橋と小脳で著明であった。大脳の割面で被殻の萎縮と褐色変色、黒質並びに青斑核の脱色が目立った。

組織学的に、被殻の高度の神経細胞脱落と gliosis (図 1) 並びに淡蒼球外節の軽度 gliosis, 黒質と青斑核の色素神経細胞脱落と gliosis (図 2), 上小脳脚, 赤核, 齒状核, 視床下核のごく軽度の gliosis, Purkinje 細胞脱落と torpedo 形成, 小脳白質の gliosis 並びに軽度の Bergmann glia 増加 (図 3), 橋核の高度の脱落と gliosis (図 4) などが認められたが、大脳皮質神経細胞に著変はなかった。なお、萎縮した一般臓

器に特異な所見は認められなかった。

本例供覧の目的：OPCA, SDS を含めた多系統変性症との病理組織学的異同を御検討下さい。

文 献

- 1) Matthews, W.B., Howell, D.A. and Stevens, D.L.: Progressive myoclonus epilepsy without Lafora bodies. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 32: 116~122, 1969.
- 2) Naito, H. and Oyanagi, S.: Familial myoclonus epilepsy and choreoathetosis: Hereditary dentatorubral-pallidolulsian atrophy. *Neurology*, 32: 798~807, 1982.

〔討 論〕

石田陽一(群大第1病理) 病理学的には OPCA と線状体-黒質系の変性が中核となっているものと思いま

す。

宮沢幸仁（国立仙台病院神経内科）臨床的には構音障害、歩行障害で前主治医より失調性と思われるというコメントをもらっています。myoclonus は epilepsy と関係なく出現、spontaneous, non-rhythmical なものであった。抗けいれん剤は初回てんかん発作以後、

ほぼ継続的に使用されていた。量は常用量。

福原信義（金沢大神経内科）病理所見では、OPCA、SND 的な変化が強いが、意識消失、痙攣発作をくり返す、家族にもてんかんがあるなど、臨床症状と病理所見より考えられることに解離がありすぎる。

9) アルツハイマー型変化を伴う筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

近藤 清彦*, 吉川 隆子*, 橋本 隆男*, 石井善一郎**

小口喜三夫***, 柳沢 信夫***, 石川 雄一****

* 佐久総合病院神経内科

** 同 病理

*** 信州大学第3内科

**** 東京医科歯科大学病理

症例：69才女。家族歴に類似疾患なし。昭和58年11月、構音障害が出現、59年1月嚥下障害が加わり、2月入院。意識、知能、眼球運動、顔面筋、咽頭反射は正常。舌に線維束攣縮あり。舌萎縮なし。下顎反射高度亢進、下顎クローヌス、麻痺性構音障害、嚥下障害あり。両上肢にびまん性の筋萎縮、線維束れん縮が上肢頻発、下肢散見。両下肢痙性、深部腱反射は四肢で亢進、病的反射は indifferent。筋力は上肢で軽度低下、下肢正常。協調運動、感覚、歩行は正常、膀胱障害なし。筋電図検査で上下肢に多相電位が頻発、筋生検（上腕二頭筋）で small group atrophy を認め、ALS（球麻痺型）と診断。以後、上肢筋力低下と構音障害が急速に進行し、6月発語不能、8月、下肢痙縮のため歩行不能となり、強制笑い出現。60年1月、上肢完全麻痺、鼻腔栄養開始、4月下肢筋萎縮が中等度となり、5月呼吸不全が出現し気管切開施行。6月完全四肢麻痺、反射は上肢減弱、下肢で亢進。以後、呼吸不全が進行し、60年8月1日死亡。経過中、痴呆は明らかでなかった。全経過1年9ヶ月。

病理所見：脳重 1,100g。大脳は前頭葉が軽度萎縮。組織学的には、中心前回の Betz 細胞減少があり、海馬に Alzheimer 原線維変化、老人斑、平野小体の多発と顆粒空泡変性を認めた。扁桃核にも老人斑が多発。錐体路に著明な脱髄と軸索の腫大があり、顔面神経核、舌下神経核、脊髄前角の神経細胞脱落を認めた。後索に脱髄はなく、仙髄の Onuf 核は保たれていた。

本例は、臨床的には球麻痺で発症、比較的急速に進行し上位ニューロン障害が前景に出た症例で、痴呆はなかったが、病理所見では Alzheimer 原線維変化を海馬に認めた。Guam、紀伊半島の ALS との異同を考察し

たが、老人斑が多発している点が異なる。老人斑の出現に加齢の影響も考えられるが、原疾患に関連した所見である可能性を考えた。

〔討論〕

巻淵隆夫（新大脳研神経病理）この症例の老人性変化は、側頭葉のみではなく、大脳皮質にも広汎に原始老人斑が認められ、神経原線維変化もマイネルト核や橋被蓋にも散見される。

同様の所見を示す ALS 例を教室で経験しているが、その症例の場合は、ALS に老人性変化が合併したと考えた。本例の場合、ALS と老人性変化の関連は、やはり合併が可能性としては高いと思う。

小柳清光（新大脳研神経病理）本例では、definite な ALS 病変に加えて、neurofibrillary tangle (NFT) が hippocampus のみならず、少数は frontal cortex やマイネルト核、pontine raphe に認められ、それに加えて無数とも言える senile plaque が大脳皮質に見られた。また、本例の黒質や青斑核では mild-moderate の neuronal loss が見られる。しかし、本例が ALS + aging の単なる合併例として位置付けられるかどうか、多くの問題点が残っているように思います。

生田房弘（新大脳研実験神経病理）本例の高度な錐体路変性と定型的なパターンなどは、PD 症例にみる索変性のパターンから外れているように思う。他方、湯浅先生の痴呆と ALS 症状例との異同も明らかにする必要があると思う。詳細な検索結果を記録して戴けると有難い。

吉村教暁（弘前大第2病理）後索以外の側索・前索



図 1 頸髄の KB 染色。錐体路に著明な脱髄がある。後索はよく保たれている。

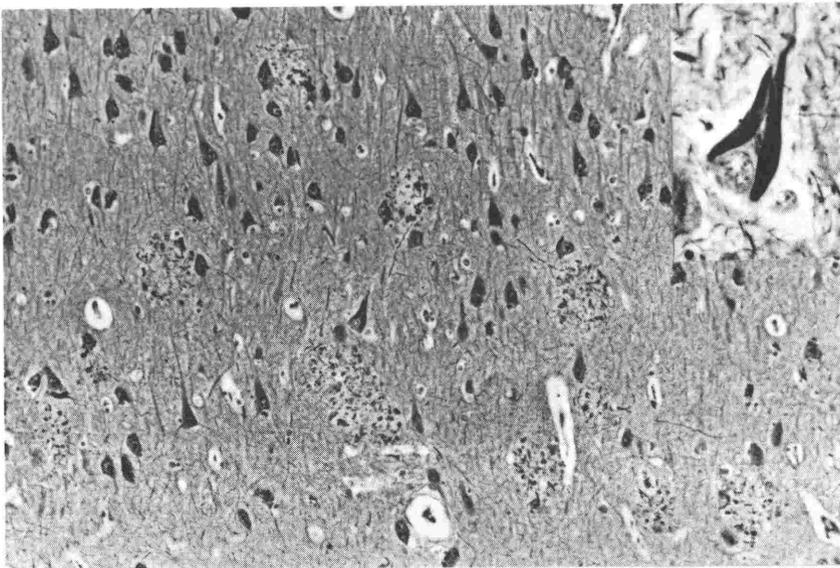


図 2 海馬に老人斑が多発している。中央の Alzheimer 原線維変化の拡大を右上に示す。

が diffuse に強くやられるタイプの ALS があることはよく知られているが、この様な case では明らかに spinothalamic tracts がやられているし、後根も軽くやられているようにも見える。临床上、感覚障害は全くとらえられていないのでしょうか。私は、大脳の老人性変化を含めて、この例と大へんよく似た ALS 例を経験したが、その例では感覚障害を呈し、臨床的及び病理的にも polyneuritic form の ALS とみなした case であった。

近藤清彦（佐久総合病院神経内科）本例では感覚障

害は自覚的にも他覚的にも認められなかった。

藤澤浩四郎（東京都神経研）大脳皮質の HE 標本を2, 3見せていただいたのですが、老人斑を認める以外に格別の病変が大脳に進行しているとは思えません。

渥美哲至（新大脳研神経内科）ALS 病変、老人性変化のいずれも明確な所見を有しており、両者が単なる合併であるのか本質的に両者の発生原因に共通性を有している可能性を示唆するのか、問題提起になる症例と思われる。

10) Sensory polyneuropathy を呈した Vit. E 欠乏症例の腓腹神経所見

中島 孝, 田中 恵子, 山崎 元義, 渥美 哲至
宮武 正
新潟大学脳研究所神経内科

症例：44才，男性。主訴：両下肢の刺す様なしびれ感，下痢。家族歴，既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：昭和59年4月20日に激しい腹痛にて発症，上腸管膜動脈絞扼にて広範囲小腸切除術を施行（残存小腸はトライツより130cm），強い下痢と吸収障害のため中心静脈栄養となった。術後は胆汁うっ滞性肝障害を認め，腹部 echo 上脂肪肝を認めた。10月，皮膚炎，脱毛などが出現，その後両足のしびれ感も出現。大量のビタミン剤，微量元素，新鮮凍結血漿などの投与で，翌年6月皮膚炎，脱毛は改善したが，両下肢の表在感覚障害は増悪した。その後，経口摂取可能となったが，感覚障害は改善せず，11月当科入院した。

一般身体所見：体重44kg，身長160cm。黄疸（-），貧血（-）。

神経学的所見：知能，脳神経系は正常，筋力低下，筋萎縮を認めず。協調運動は正常範囲。起立試験，Romberg 試験は正常。表在感覚は両下肢に刺す様なしびれ感を認め，両手および膝より遠位の両下肢に全感覚鈍麻と異常感覚を認めた。深部感覚は位置覚，振動覚正常。両側アキレス腱反射消失。病的反射（-）。

検査所見：一般血液尿検査では T. Bil. 1.6mg/dl 軽度高値以外正常。TC 143mg/dl， β -lipo 382mg/dl は正常下限。liquor，EEG 正常。頭部 CT は軽度の小脳萎縮を認めた。末梢伝速：尺骨神経 MCV 52.7m/s。SCV 41.2m/s と正常，脛骨神経 41.2m/s と低下。腓腹神経は導出不良。血清 Vit. B₁, B₂, B₆, B₁₂, niacin, folate, Vit. A 正常。血清 α -tocopherol 294 μ g/dl

(1004 \pm 65SE) 赤血球 α -tocopherol 136 μ g/dl (176 \pm 9SE) と低下。

腓腹神経病理組織像：有髄神経の高度の脱落，myelin の崩壊を認めた。脂肪含有細胞が多数出現していた。Morphometry で有髄神経密度の減少と大径有髄線維の減少を認めた。

【討 論】

小口喜三夫（国立長野病院神経内科）本例について，演者から2点の問題点が提出されています。ひとつは末梢神経の変化が axonal degeneration としてよいか。第2点は泡沫細胞の意義についてであります。

線維の脱落は小径有髄線維，無髄神経線維にもあると思われる。

藤澤浩四郎（東京都神経研）生検標本所見に見る大きな特徴は，大径有髄線維の脱落よりも小径有髄線維の消失ではなからうか。そうすると計測結果のヒストグラムとは大分ずれた印象がある。もう一度計測し直していただいただけませんか。

中島 孝（新大脳研神経内科）中径有髄神経が保たれているということに関しては同意見ですが，細径有髄線維と無髄神経についての density, distribution については再度検討してみたいと思います。

高橋 均（新大脳研実験神経病理）macrophage 内に認められた封入体は，adrenoleukodystrophy にみられる針状様封入体と似ているようにも見えましたが，いかがでしょうか。

渥美哲至（新大脳研神経内科） 封入体の微細構造は ている。
既知の疾患特異的封入体とは異り非特異的なものと考え



図 1 Vacuolar cells in endoneurium ($\times 2,200$)

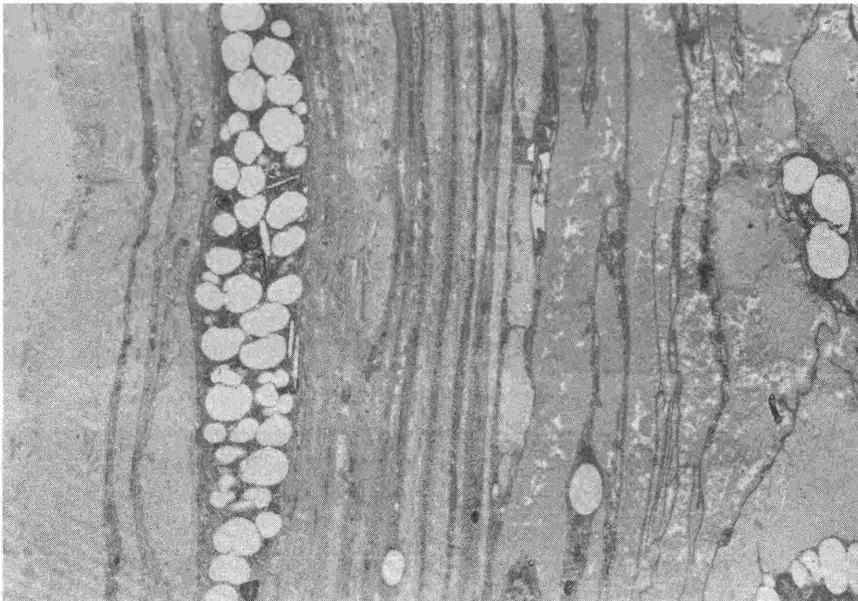


図 2 Vacuolar cells in perineurium ($\times 3,700$)

11) 急性小脳性失調を呈し Pellagra の組織像を示した3才女児剖検例

高橋 均*, 大浜 栄作*, 生田 房弘*, 永井 博子**
 中村 宏志**, 宮武 正**

* 新潟大学脳研究所実験神経病理
 ** 同 神経内科

症例: 3才6カ月, 女児. 両親は又いとこ結婚. 正常満期産, 発育正常.

以前より気付かれていた夜間就眠時の四肢のピクツキのため昭和59年12月27日(3才4カ月)初診. 脳波は正常. 12月29日より歩行時のふらつき, 転倒が出現. 髄液, CT 正常, 心電図では軽度LVH. その後, 頭痛, 発熱とともに運動失調悪化. 翌年2月5日, 新大神経内科に入院. 運動失調, 言語緩慢, 眼球軽度内転位, 下肢筋力低下, 深部反射亢進, 頭, 手のミオクローヌス, 夜間就眠時のミオクローヌスでんかん. IQ98. その後, 一時運動失調は改善. 2月26日, 上気道炎にて発熱し, 運動失調, ミオクローヌスが増悪. 3月9日(3才6カ月), 突然心停止にて永眠された. 脳幹脳炎, Leigh's disease, mitochondrial encephalomyopathy, leukodystrophy, lipidosis などが疑われたが, それらを支持する臨床検査成績は得られなかった.

剖検所見: 身長 94.5cm, 体重 18kg, 頭囲 48.5cm. 神経系: 脳重 1,090g. 肉眼的に脳回が不規則にみえる以外, 特に異常は指摘できない. 組織学的には, central chromatolysis を示す神経細胞が, 大脳皮質(特に Betz 細胞), 橋核(図1), 歯状核, 舌下神経核を除く脳神経諸核, 薄束核, 楔状束核, 脊髄灰白質(特に前角細胞)(図2)などに広範かつ多数認められる. 脊髄では, 薄束, 前・後脊髄小脳路, 前・外側皮質脊髄路の変性が明瞭である(図3), 末梢神経では, 後根神経節の変性, また前根, 腓腹神経には軽度ながら myelin ovoid, macrophage の出現があり, active な変性所見がみられる(図4). 小脳では, 深部小葉に強調される顆粒細胞の脱落を主とする皮質変性が認められる(図5). 血管系では, periarterial fibrosis が著明.

一般内臓器: 心筋内点状出血, 限局性無気肺, 舌炎(図6), 消化管のカタル性炎.

以上の組織像は, Pellagra のそれに一致するが, 食餌, 栄養に特に問題のなかった3才女児例であることから, Hartnup 病あるいは先天性トリプトファン尿症などの可能性を疑いたい.

〔討論〕

石田陽一(群大第1病理) Pellagra, pellagra-like syndrome では小脳の変性病変はあまり記載されていない. Betz cell, Pontine nuclei, 後索核などに汎発する central chromatolysis とどう関係するとお考えですか.

高橋 均(新潟脳研実験神経病理) 御指摘のとおりで, Pellagra では小脳変性の記載は見当りませんでした. 紙面の都合上一括して述べてしまいました.

本例でみられた顆粒細胞の脱落を主体とする小脳皮質変性は, 先天性代謝異常(Tay-Sachs 病, ceroid lipofuscinosis)やアルコール性小脳皮質変性に認められております. 本例においては, 極めて重要かつ示唆に富む所見と考えております.

藤澤浩四郎(東京都神経研) 腓腹神経エボン包埋標本には見事な Waller 変性像を認めるが, 大部分の有髄神経線維は先づ健存している. 然るに腰髄神経節に見る大型節細胞はその大半が central chromatolysis を示している. 同様のことが橋核神経細胞と橋腕との間にも存しているように思われる.

本例に見る central chromatolysis は矢張り axonal reaction ではなく胞体に一次的に生じて来た過程であろう.

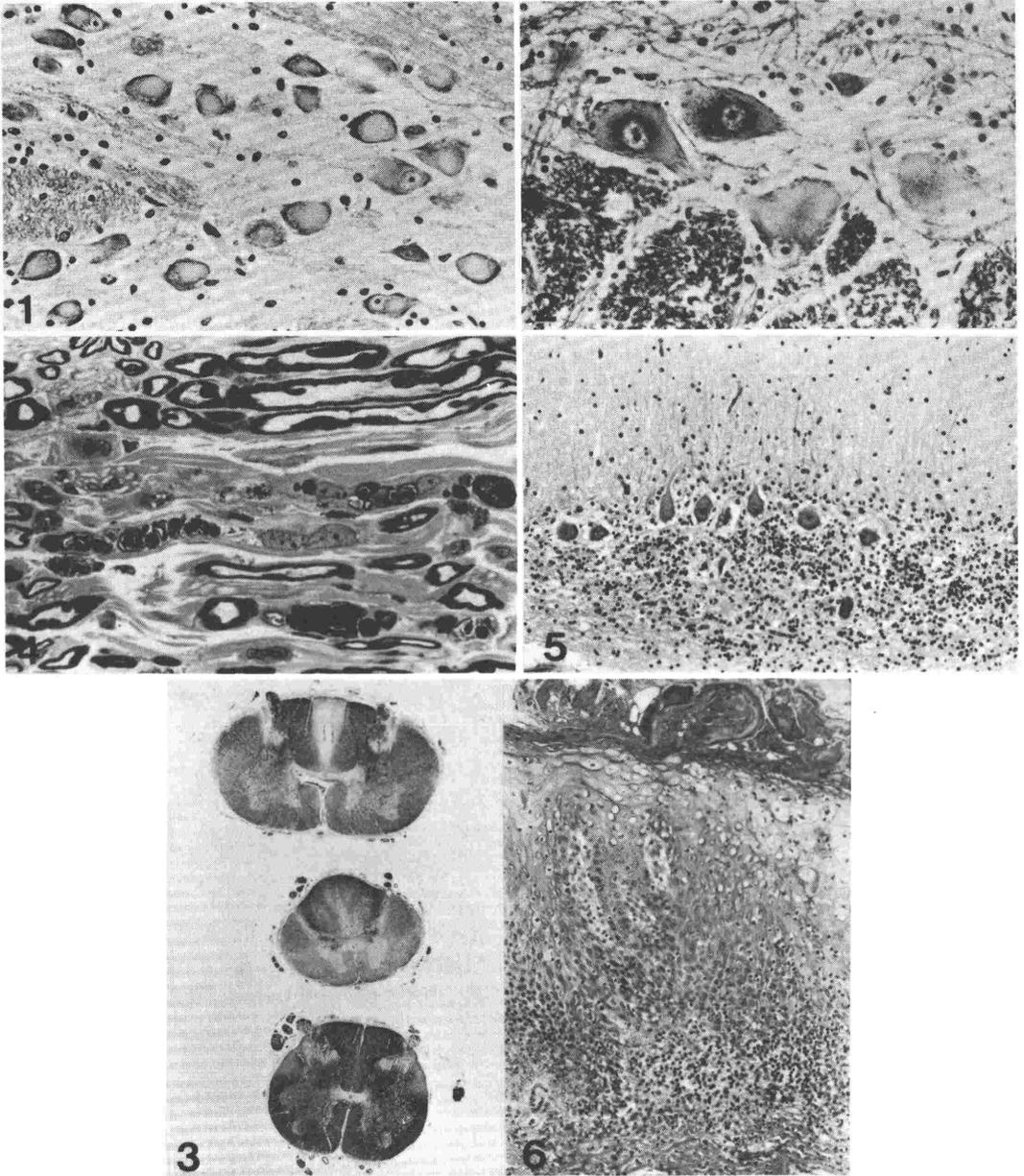


図 1 橋核. K-B.
 図 2 腰髄 (L₄) 前角. K-B.
 図 3 脊髓 (C₇, TH₈, L₄). K-B.
 図 4 腓腹神経. Epon 切片.
 図 5 小脳半球. HE.
 図 6 舌. HE.

12) Cockayne 症候群の1剖検例

中山 淳*, 勝山 努*, 渡部 秀雄**, 柳沢 信夫**
 重松 秀一***, 小口喜三夫****
 * 信州大学臨床検査医学
 ** 同 第3内科
 *** 同 第1病理
 **** 国立長野病院神経内科

症例: 42才男性. 両親は, またいとこ結婚. 同胞内に類似疾患なし. 出産正常. 生後2ヶ月より皮膚光線過敏症. 1才3ヶ月より発育遅延. 12才時, 上肢に振戦が出現. 27才時, 脂肪肝と診断. 33才時, 信大第3内科を受診. IQ77で, 眼窩陥凹, 短軀, 凹足, 脊椎側彎を認め, 神経学的にも両側感音性難聴, 構音障害, 姿勢振戦, 反抗運動, 失調歩行を指摘. 34才時, 顔面に丘疹多発. 手足関節の腫張と視力低下が出現し, Cockayne 症候群¹⁾と診断された. 37才時, ネフローゼ症候群に罹患. 1984年2月, 鎖骨骨折から敗血症, DIC を続発して永眠する.

剖検所見: 脳重は 940g で, 大脳, 小脳は萎縮しており, 部分的に軟膜の肥厚を認めた. 剖面では脳室の拡大が著明であった. 一般臓器では両腎の腫大(左 170g, 右 160g)とその周囲に多数の膿瘍を認めた. 肝は結節状で萎縮し(600g), 脾も萎縮していた(40g). 脾は腫大し(220g), 軟化傾向にあった. 血液培養で *Staphylococcus aureus* が証明された.

病理組織学的所見: 髄鞘染色で, 大脳白質に広汎な patchy demyelination を認めた(図1). 大脳皮質は一部に spongy な変化を認めた. 基底核内では小動脈壁の石灰化と古い軟化巣がみられたが, 残存する神経細胞は良く保たれていた. 小脳では, 部分的に Purkinje 細胞の脱落と, 歯状核門の髄鞘淡明化を認めたが(図2), 下オリブ核は良く保たれていた. 以上の所見は, 従来記載されている本症の中枢神経病変にはほぼ一致するものであったが, 自験例では, 杯細胞化生を伴う脾萎縮, 肝線維症, 腎の多発性梗塞が認められた.

文 献

1) 井上, ら: 臨床神経学, 18: 477~485, 1978.

〔討論〕

熊西敏郎(新大脳研神経病理) 臨床的な点で教えていただきたいのですが, この症例は Xeroderma pigmentosum と如何なる点で異なっているのでしょうか. またその鑑別にどのような臨床検査をされたかを御教授願います.

中山 淳(信大臨床検査医学) Cockayne 症候群と色素性乾皮症, 両者とも紫外線に対する DNA 修復機構の低下が base にあることは共通していますが, 前者では, 特有の progeroid feature, 後者では高率に癌化を生じることで, 簡単に鑑別が可能です.

小口喜三夫(国立長野病院神経内科) photosensitivity については特別な検索はしてありません. 臨床診断に関しては, 特異な progeroid 顔貌, 短軀やその他の徴候が特殊なものであり, 一度経験すれば二度と迷わず診断可能です.

石田陽一(群大第1病理) 第1回上信越神経病理懇談会に報告された Cockayne 症例と patchy demyelination, 小脳萎縮などよく似た病変を示している. 大脳皮質にみられる spongy state は萎縮におちいった神経細胞の pericellular space の拡大のように思います.

中里洋一(群大第1病理) 本例は比較的長い経過をとった Cockayne 症候群であり, 多系統の臓器組織に様々な病変が認められた. 経過の長い例では加齢的变化を含め二次的, 付加的病変が加わっている可能性がある. Cockayne 症候群の本質的病変と二次的病変を見分ける必要があると思う. 本例では半脳が凍結保存されており, Cockayne 症候群の原因についてのアプローチが期待される.



図1 右側半球前頭断. 脳室の拡大と, patchy demyelination (tigroid fashion) を認める. (LFB-HE 染色)

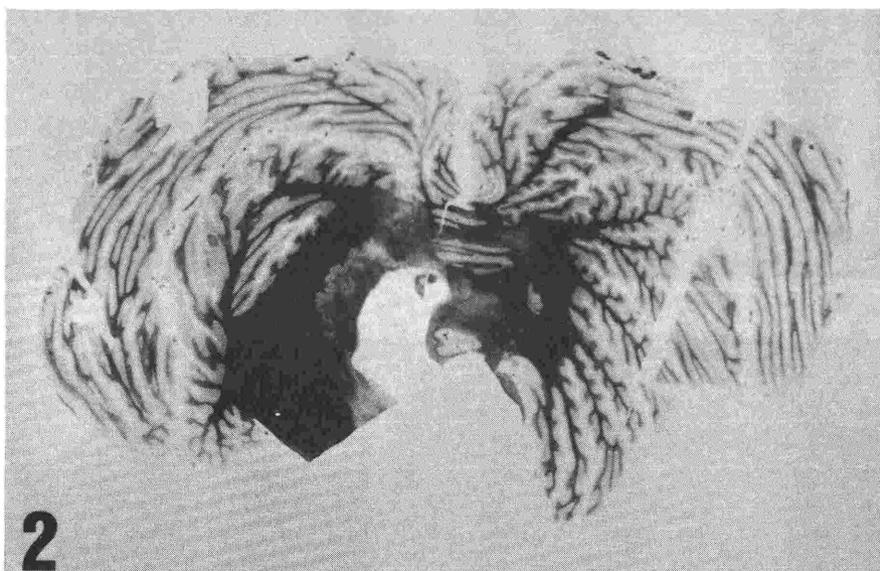


図2 小脳半球水平断. 歯状核門に髄鞘の淡明化を認める. (LFB-HE 染色)

13) Creutzfeldt-Jakob 病の1剖検例

中里 洋一*, 石田 陽一*, 坂田 則行**, 国友 貞夫***

* 群馬大学第1病理

** 同 第2病理

*** 利根中央病院精神神経科

症例: 68才, 女性. 兄弟各1名に初老期痴呆がある. 昭和57年4月, 物忘れが目立つようになった. 8月, 記憶・記銘・見当識の障害, るいそう, 夜間不眠が現れ, 長谷川式痴呆検査では粗点5であった. 10月, 食欲不振, 臥床傾向, 尿便失禁, 情動失禁, 全身運動機能低下が目立つようになる. 脳のCT scan では大脳の年齢相当の萎縮と基底核石灰化が認められた. 脳波では4~6Hz, 50~80 μ V の θ 波が汎性に出現していた. 血液および髄液で各種のウイルス抗体価を検索したが全て陰性であった. 昭和58年1月, 歩行中に左右に傾く様になり, 四肢の筋強剛と拘縮が認められた. 5月, 歩行不能, 食

欲低下. 10月, 傾眠傾向が現れ, 12月16日, 死亡した. 全経過1年8カ月であった.

剖検所見: 脳重量は1,000gで, 大脳に軽い萎縮が見られるが, 小脳, 脳幹, 脊髄には著変はない. 剖面では側脳室の軽い拡張が認められた. 病理組織学的には大脳皮質に著しい神経細胞の脱落と海綿状変性があり, 軽度の星状膠細胞増生を伴っている. 新皮質の病変は広汎かつびまん性であるが, 後頭葉有線野・頭頂葉中心後回・弁蓋部・側頭葉横回・前頭葉眼窩回などでは第IV層が良く保たれている. アンモン角の病変も軽い. 前頭葉白質にはびまん性の髄鞘淡明化があり, 脂肪顆粒が出現している. 尾状核には高度の, 被殻・前障に中等度の, 視床・淡蒼球・扁桃核には軽度の海綿状変性がみられる. 脳幹の諸核・脊髄の病変は軽い. 小脳は比較的良く保たれている. アミロイド斑の出現はない.

考察: 本例は Creutzfeldt-Jakob 病 (亜急性性海綿状

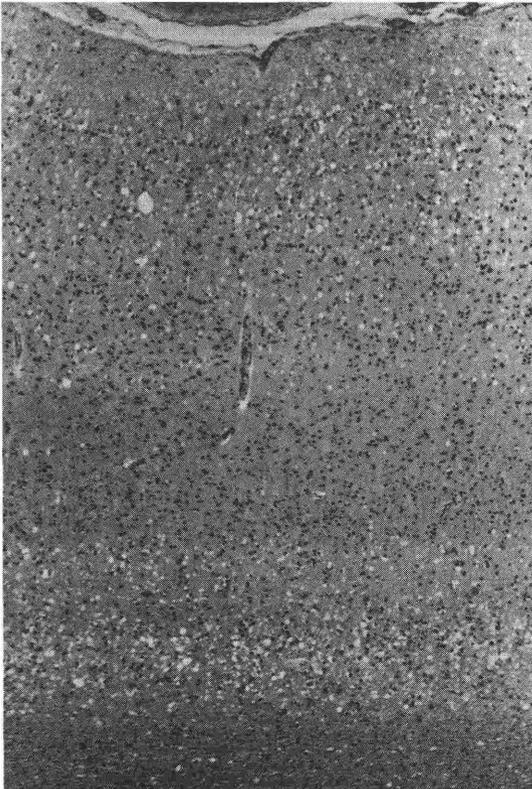


図1 後頭葉有線野の皮質第IV層には海綿状変性がほとんどみられない. H.E. 染色. 50倍.

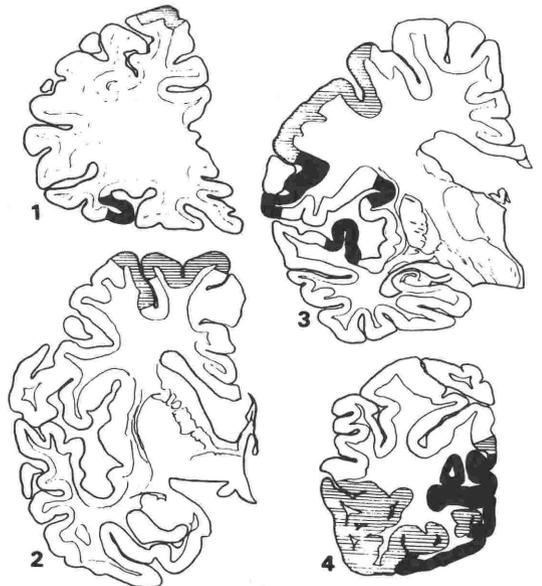


図2 右大脳半球において皮質第IV層が良く保存されている領域(■)とやや良く保存されている領域(▨)の分布.

脳症)と考えられる。大脳の新皮質に高度の海綿状変性と神経細胞の脱落がみられたが、第一次感覚領において皮質IV層が良く保たれている点が本例の特徴である。

〔討論〕

吉田泰二(新大脳研神経病理) primary sensory cortex が何故か spare されているのは、どのように考えたら良いのでしょうか? Ischemia で起る laminar necrosis, Anoxia で起る病変分布, Hg 中毒病変の分布を考えると興味深い。

中里洋一(群大第1病理) なぜ第一次感覚領のIV層が selective に病変をまぬかれているのかは解りません。皮質IV層には視床皮質投射系の特異的求心性線維が終ると言われております。CJ 病の海綿状変性の少くとも一部は presynaptic terminal の腫脹でありますので、本例の視床および内外膝状体の病変が軽いことと関連があるのかも知れません。

高橋 均(新大脳研実験神経病理) 大脳皮質の病変

(海線状変化, 神経細胞脱落, gliosis) は、どこをみてもその強弱にそれほど差がなく、むしろ一様と断言していいように思われました。大脳皮質病変はほぼ同時期に起ったようにも思えますがいかがでしょうか。

中里洋一 大脳新皮質の海綿状変性と神経細胞脱落は第一次感覚領をのぞききわめて広範かつ慢性であり、また均一にみえます。グリアの反応も皮質内には軽く、皮髄境界部に強くおこっています。これらの病変はご指摘のとうり期を一にして発生してきた可能性があると思えます。

生田房弘(新大脳研実験神経病理) 灰白質の spongy state の像は極めて高度に属す症例に思われる。同程度の像を Gajdusek らが Kuru を注入したチンパンジー脳に見た。その孔と孔の間に astrocyte が介在している。それなのに神経細胞の胞体は尚多数残存して認められるのが特異に思う。こうした例で、脊髄を含めた病変分布を記載して戴けると有意義と思う。