

## 10. 脊髄小脳路と小脳皮質の変性を呈した孤発性脊髄小脳変性症の1剖検例

譚 春鳳\*, 朴 月善\*\*, 田中 正美\*\*\*  
高橋 均\*

\* 新潟大学脳研究所病理学分野

\*\* 中国首都医科大学附属宣武病院病理科

\*\*\* 国立病院機構西新潟中央病院

**症例：**死亡時81歳、男性、家族歴なし。71歳時ふらつき、体幹失調出現。CTでは小脳虫部萎縮。79歳、誤嚥性肺炎反復。歩行障害悪化、80歳、歩行不可。81歳、HDS-R 21/30。構音障害(-)。口輪筋反射(+)。MRIでは前頭側頭葉萎縮。遺伝子検査(SCA 1, SCA 2, SCA 6, SCA 8, SCA17, MJD, DRPLA)はいずれも正常値範囲内。最後、

突然に高張性脱水となり、死亡。全経過約11年。

**神経病理学的所見：**脳重1022g。肉眼上、大脑前頭葉と小脳虫部に軽度の萎縮、脊髄はやや細い印象。組織学的には、前・後脊髄小脳路に局限した高度、かつ時間を経た変性。Clarke柱の神経細胞がほぼ完全に脱落。小脳皮質では Purkinje cell が脱落し、その程度は虫部で最も高度。小脳皮質

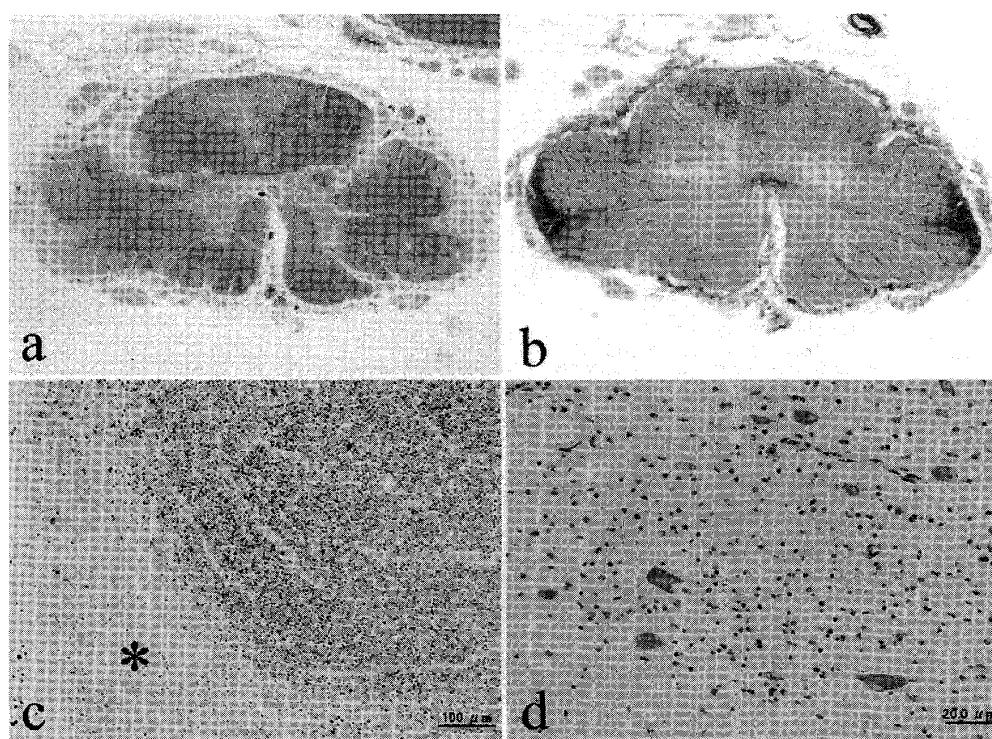


図1

- a, b 前・後脊髄小脳路が myelin pallor を呈しており、完全に glial scar となった  
(a : Klüver-Barrera 染色; b : Holzer 染色)
- c 脊髄小脳路(\*)に軸索が完全に消失した。一方、側索には軸索がよく保たれていた(SMI-31 染色)
- d Clarke 柱に高度の神経細胞の脱落が認められた(Klüver-Barrera 染色)

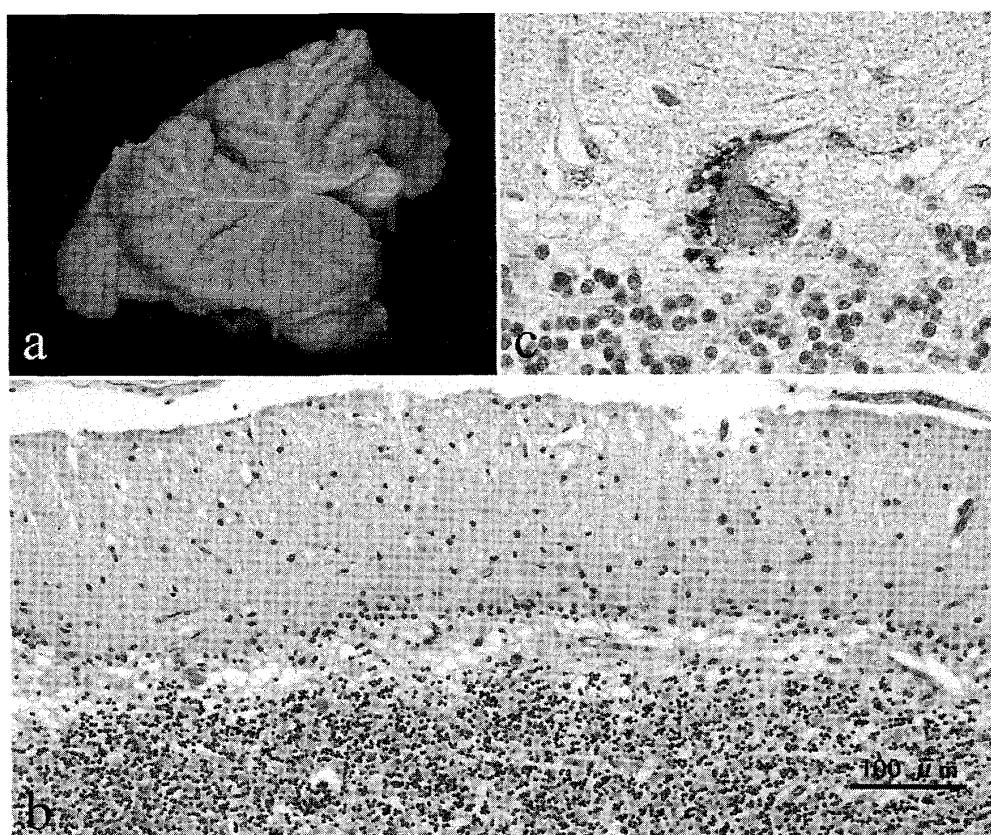


図 2

- a 小脳虫部、特に上半部に軽度の萎縮  
 b Purkinje cell の脱落及び Bergmann glia の増生が著明であった (HE 染色)  
 c 残存した purkinje 細胞に時に somatic sprout が認められた (CalbindinD28k 染色)

の変性は脊髄小脳路の変性に比べ、時間的にはより新しい印象。残存した Purkinje cell には、時に Calbindin - D28k 免疫染色により somatic sprout-like structures が観察された。また、Purkinje 細胞核内に hyaline inclusion や小脳皮質分子層、Bergmann glia の突起内に doughnut 状構造物も時に見られた。それらの構造物は Ubiquitin のみ陽性。小脳歯状核にグリオーシスを認めたが、神経細胞の脱落が明らかではなかった。脳幹と大脳皮質下の神経諸核は保たれていた。前頭葉皮質で

は軽度の神経細胞の脱落が認められた。

**考察：**本例では、脊髄小脳路の変性がもっとも古い、約 11 年の臨床経過に見合う重要な所見と思われている。小脳皮質の変性を加え、このような病理学的 phenotype は従来報告されている脊髄小脳変性症の病型に一致せず、各種 SCA 遺伝子に異常がないことも重要で、本例は非常にまれな病理型を有する孤発性 SCD の一例と考えられている。