8. 臨床的に若年性パーキンソニズムと考えられた一剖検例

石田　千穂*，巻淵　隆夫*，中島　　孝**
福原　信義**
* 国立療養所犀潟病院　神経病理
** 同　神経内科

症例（SN 305）は死亡時69歳の男性．家族内に類症なし．48歳歩行障害が出現し，54歳パーキンソン病と診断され L－Dopa が著効した．55歳頃より wearing-off 現象，56歳頃よりジスキネジアや起立性低血圧，64歳より尿閉，妄想を認めたが，知的低下や高次機能障害はみられなかった．1996 年（69歳）12月肺炎を発症し入院した際には，幻覚，妄想あり，HDS－R 21/30，小声，動作緩慢を認めたが，振戦はなく，L－Dopa が効いている時は ADL はほぼ自立し，歩行は可能であった．筋トーヌスは低下，頸部と両上肢にジスキネジアを認めた．一旦人工呼吸器を装着し改善したが，肺炎が再増悪し 3/7 死亡した．全経過21年．発症年齢はやや高齢であるが，臨床経過，L－Dopa への反応性，ジスキネジアの早期出現などから，臨床的には石川の提唱する



図1　黒質，K－B 染色，10倍．メラニン含有細胞数の減少を認める．

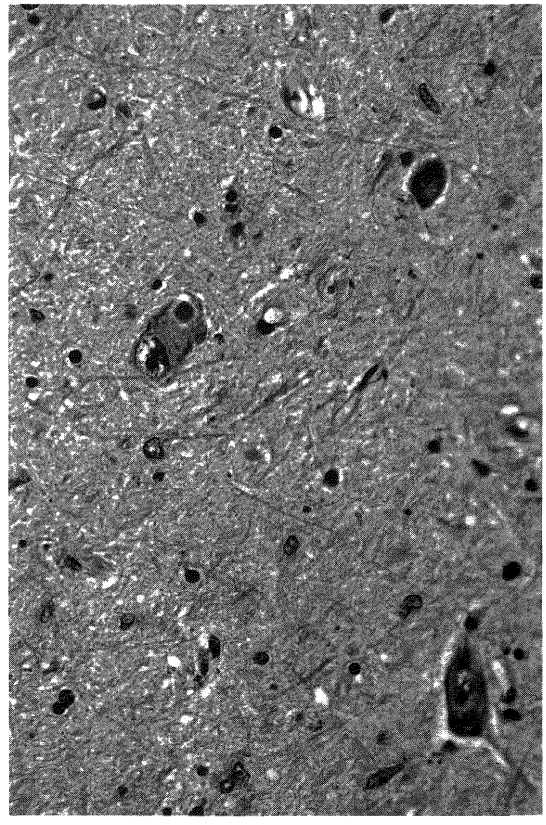


図2　黒質，HE 染色，100 倍．メラニン含有細胞減少，遊離メラニン，レビー小体，グリオーシスを認める．

若年性パーキンソニズムの中の「パーキンソン病（PD）の若年発症群に類似した症例」と考えられた．

死後約2時間で全身解剖が行われ，死因は両側気管支肺炎，その他胃潰瘍，肝内出血を認めた．脳重は1270 g．肉眼的には黒質と青斑核の色素脱失を認めた．光顕的には黒質では遊離メラニンとメラニン含有細胞の著明な減少とメラニン非含有細胞の減少傾向，グリオーシスを認めた．青斑核でもメラニン含有細胞の脱落とグリオーシスを認めた．レビー小体は黒質，嗅皮質，マイネルト基底核，青斑核，迷走神経背側核，頸髄・腰髄の中間質，後根神経節，腹腔神経節にみられ，帯状回，海馬傍回でも数個認めた．以上から神経学的には古典的な PD と考えられた．

黒質のメラニンならびに非メラニン含有細胞の減少から，黒質形成不全の可能性を指摘し，PD の若年発症例としての臨床病理学的位置付けについて考察した．討論では，PD 発症時におけるメラニン成熟度の問題，PD での網様質の変化，レビー小体の数，若年性 PD なる臨床概念についてのコメントをいただいた．

〔討　論〕

池田修一（信州大学）　従来若年性パーキンソニズムと言う用語はあるが，“若年性パーキンソン病”と言う概念はなかった．しかし最近数年間臨床的，病理組織学的に若年性パーキンソン病と言う疾患概念が accept されている．本患者はこの範疇に入る患者と考えられます．

9. 若年性パーキンソニズムの一剖検例

新井　華子*，神戸美千代**，中里　洋一*
* 群馬大学第一病理
** 同　第二病理

臨床所見：症例は死亡時54歳，女性．家族内に類症はないが，父方の祖母と母方の祖父がいとこ同士．1968年頃（25歳）より歩きにくくなり，また転倒しやすくなった．1971年（28歳）群大脳外科初診時，軽度の四肢振戦，筋固縮，歩行障害が見られ，諸検査で異常がないことから，若年性パーキンソニズムと診断された．以後 L－Dopa を主とする抗パーキンソン剤を内服し，外来で follow up されていた．症状は緩徐進行性で，歩行障害が次第に増悪し，また寡動症が目立つようになった．薬は中等度有効で，副作用は軽度であった．症状に顕著な日内変動は見られなかった．軽度の介助を要するも日常生活は最期まで可能であった．1997年1月（54歳）より，会話がかみ合わない，廊下で食事をする等の痴呆症状が出現した．半年後，痴呆による断薬のためと思われる悪性症候群を生じ，その発症後6日目に多臓器不全で死亡した．全経過は29年である．

神経病理学的所見：脳重量は1150 g．肉眼的には黒質，青斑核の退色と前頭葉の軽い萎縮が見られる．組織学的には，黒質，青斑核に中等度～高度の変性があり（**図1**），神経細胞脱落，gliosis，free melanin が認められる．残存神経細胞に Lewy 小体は見られない（**図2**）．黒質では特に緻密部外側部，内側部に神経細胞の脱落が目立つ．軽度の gliosis がそれらの部分や網様部に見られる．また網様部内側部には多数の polyglucosan body が出現している（1920個/mm^2）．迷走神経背側核は著変ない．中脳中心灰白質と視床内側核に軽度の神経細胞脱落と gliosis が見られる．その他の脳幹，小脳，大脳皮質，Meynert 核を含む大脳基底核はよく保たれており，Lewy 小体，老人斑，神経原線維変化も認められない．

考察：本例は若年性パーキンソニズムであるが，Lewy 小体の出現する若年性パーキンソン病とは異なっていた．