

9. 視床・下オリブ核・小脳プルキンエ細胞の高度の変性を伴ったクロイツフェルト・ヤコブ病 (CJD) の1剖検例

川崎 浩一*, 若林 孝一*, 高橋 均*
川上 明男**, 樋口 正身***

* 新潟大学脳研究所病理

** 下越病院神経内科

*** 同 病理部

症例：死亡時68歳，男性。1990年7月（64歳）頃から羞明，易疲労感を訴え，その後，発語不明瞭，歩行不安定。1991年5月頃から知能低下（長谷川式21.5点），上方視制限，易転倒性，妄想，幻覚，異常行動も加わった。10月，歩行不可，嚥下困難。11月，長谷川式検査不可。発語は返事程度。CT：前頭葉優位の大脳萎縮。EEG：slow wave が主，PSD（-）。1992年1月，前頭葉徴候陽性。9月，呼びかけに対する反応低下。眼球運動はsaccadic。1993年には終日臥床。12月，myoclonus が全身に頻繁に出現。1994年1月のCTで著明な大脳萎縮。無言無動様の状態となり同年12月死亡。全経過4年5ヶ月。家族内に同様の症状を呈する者なし。

剖検所見：N32 (94)。脳重 965 g。大脳，小脳とも萎縮性。大脳皮質は幅を減じ，褐色調。側脳室，第Ⅲ脳室は拡大。視床は高度に萎縮（図1）。組織学的に大脳皮質では spongiform change（図2）を伴う高度の神経細胞脱落と gliosis，多数の ballooned neuron が認められ，線条体にも spongiform change が認められた。一方，海馬は保たれていた。視床は高度の神経細胞脱落と線維性の gliosis を呈した（図3）。小脳皮質には高度のプルキンエ細胞脱落を（図4），下オリブ核でも神経細胞のはぼ完全な消失を認めた（図5）。大脳・小脳皮質にアミロイド斑，クル斑を認めず。Western blotにて prion 蛋白陽性（東北大，北本哲之教授による）。

考察：本例は，spongiform change を伴う広範かつ高度の大脳皮質病変から CJD と考えた。しかし，視床や下オリブ核に高度の変性を認めた点では通常の CJD と異なり，むしろ prion 病の一型である fatal familial insomnia (FFI) に近似するものと考えられた。通常 FFI では，大脳皮質病変を欠くか，軽度の spongiform change を認めるのみと報告されている。本例では上記の病変分布に加え，prion 蛋白の異常が認められたことから，CJD の病変と FFI のそれを合わせ持つ prion 病と考えられた。

〔討論〕

中里洋一 本例は日本に多い panencephalopathic type とは異っているが，putamen の新鮮な spongiform degeneration があり，大脳皮質の変性の様式も CJD に compatible と考えた。CJD の表現型は variable であり，このような視床変性を伴う症例があっても良いと考えている。

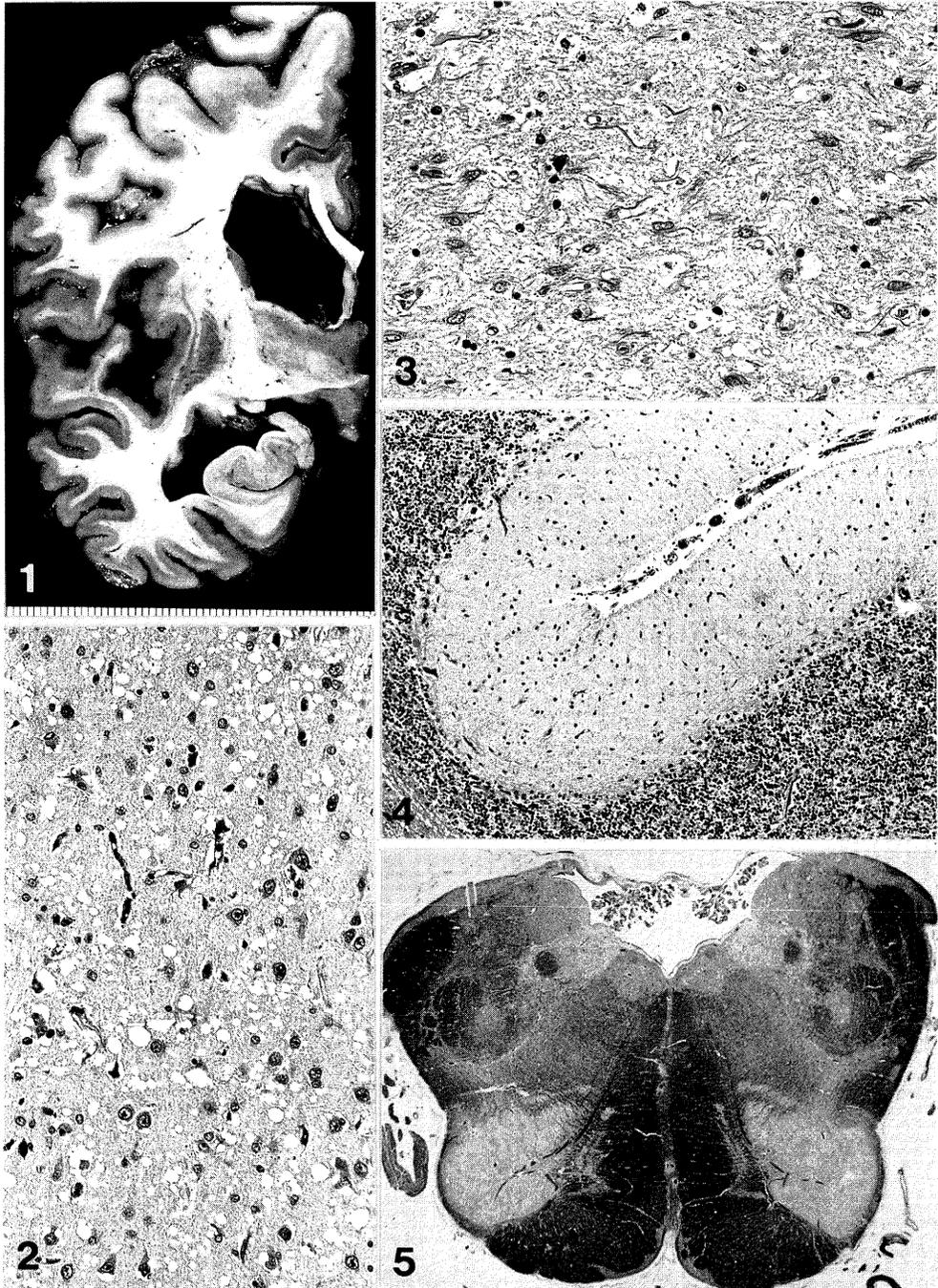
山田光則（新潟大学） CJD に分類される症例と思うが，アストロサイトの反応がずいぶん弱い点が通常の CJD 症例と異なっており，気になる。

林 良一（信州大学） 病理的所見より CJD と診断された症例で数年生存した症例を経験している。長期生存例もありうると考えている。PSD は経過観察すると，進行にともない，その周期は遅くなり，脳波で slow wave が主となると認められなくなる。従って本症例で PSD が認められないからといって CJD を否定はできないと考える。

池田修一 プリオン病で小脳，脳幹病変が目立つとするとどうしても GSS との異同が問題となる。通常の検索でプリオンの変異がすぐ判明するような症例は kuru 斑がすぐ見いだせると思う。GSS でも高齢発症で，遺伝歴が不明瞭な患者がおり，臨床像の上では GSS と CJD は重複するところがある。おそらくプリオンの質的，量的異常があり，GSS と CJD とも区別できない症例があるのではないかとと思われる。プリオンの異常を分子レベルで検索することが大切である。

〔佐々木 淳座長（群馬大学）のまとめ〕

本例は，臨床，病理所見から，定型的 CJD とは異なるが，CJD の範疇でとらえられると考えられる。視床とともに，小脳，脳幹の変化が特徴であり，今後プリオン蛋白の Western blotting 検索を行っていただきたい。



- 図1 視床の高度の萎縮。
 図2 大脳皮質の spongiform change, 海馬傍回。(H&E染色)
 図3 神経細胞のほぼ完全な脱落, 視床内側核。(H&E染色)
 図4 Purkinje 細胞の高度の脱落。(H&E染色)
 図5 下オリーブ核の高度の変性。(KB染色)