

図2 大脳皮質運動野の neurofibrillary tangles (NFT), 白質の glial fibrillary tangle (GFT) はいずれも tau 陽性である。

〔討 論〕

土井建朗 初老期に発症し、進行性のミオクロヌスを呈する疾患は多くない。本例はまさにそういう症例です。臨床的には CBD と考えられるが、病理学的検討についてコメントをお願いしたい。

若林孝一(新潟大学) この例の皮質下病変は PSP のそれと区別できないように思う。しかし、これだけ高度の、しかも運動野にはほぼ限局する大脳皮質病変を有する例を PSP の範疇に入れるのはどうか。現時点では corticobasal degeneration (CBD) の中に入れておいた方がよいと思われる。

土井建朗 筋萎縮は殆ど目立たなかった。

〔池田修一座長のまとめ〕

この患者の病理所見は大脳では運動野のみが選択的に障害され、著しい神経細胞消失、NFT がみられる。また錐体路変性も高度で、これに基底核系の変性関わっている。こうした病変分布を示す疾患は Corticobasal degeneration でよいのではないかと考える。Corticobasal degeneration という概念自体が最近提唱されたものであり、本当に1つの疾患単位なのか確定していない。従って臨床像も多様である。しかし本患者の錐体路と錐体外路系の系統変性所見は Corticobasal degeneration に合致していると考えられる。

11. 傍脳室白質軟化、パーキンソン病に合併した亜急性連合変性症の1剖検例

古井 英介*, 巻淵 隆夫*, 坂尻 顕一**
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：死亡時58歳男性。家族歴に異常なし。生来精神発達遅延あり、小学校はいじめのため中途退学。34歳頃より歩行障害、口運び傾向が出現。51歳、半介助にて不安定ながら独歩可能だったが、さらに進行し、嚥下も悪化したため、55歳、胃管栄養開始。この時点で強制把握・手掌オトガイ反射・口尖らし反射・吸引反射・Gegenhalten

・マイアースン徴候が陽性、眼球運動制限はないが、舌の萎縮・挺舌不良を認めた。頸部・両上肢に鉛管様強剛、両下肢に屈曲拘縮があり、腱反射は四肢で低下し、座位保持可能ながら起立・歩行は不能であった。56歳、胃瘻造設術施行されるが、腹壁びらんおよび吸引性肺炎を繰り返し、IVH 管理となる。ビタミン B12 は補給され

ておらず、IVH 開始約1年後(57歳)に大球性貧血を発症し、その後ビタミン B12・葉酸の補給にて貧血は改善した。58歳、肺炎、喀痰による窒息にて死亡。

神経病理所見：(SN268) 両側側脳室前角周囲に傍脳室白質軟化を認めた。黒質、青斑核のメラニン含有細胞の消失、これら神経核およびマイネルト基底核、脳幹、交感神経節にレビー小体が出現した。脊髄には後索中心に左右非対称性、散在性の病巣が存在した。病巣では有髄神経線維は著明に減少し、マクロファージが出現するが軸索は比較的保たれ、抗 Myelin Basic Protein および Human Neurofilament Protein 抗体による免疫染色の比較により、脱髄が主体と考えられた。電子顕微鏡での検索では、demyelinated axon を多数認め、また remyelinated axon も認められた。末梢神経系の変化は軽度であった。本例の脊髄白質の脱髄病巣は、その分布様式および臨床病歴より亜急性連合変性症と考えられた。亜急性連合変性症は有名な疾患だが、本邦での病理報告例は非常に少なく、貴重な症例と考えられた。

〔討 論〕

石崎 敬 ① 貧血のタイプは何か、② 足りないのはB12 だけではないのでないか。

山田光則 Zn の欠乏はなかったか。

古井英介 ① 散在性、左右非対称性の脊髄の脱髄性病変であり、臨床経過とも合わせてそう考える。② EM



図1 脊髄水平断。頸髄レベルでは右楔状束、腰髄レベルでは両側後索に病巣(矢印)を認める。(KB 染色)

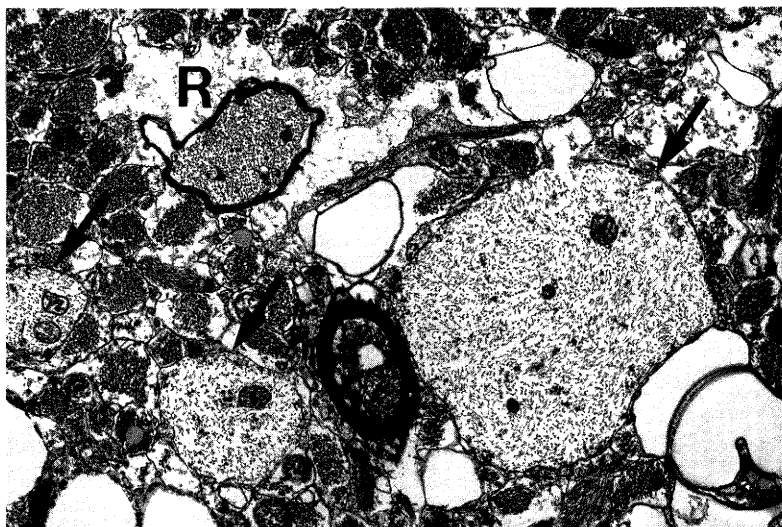


図2 腰髄後索、demyelinated axon (矢印)は多数認められ、また軸索に比して髄鞘が薄い remyelinated axon (R) も認められた。(電子顕微鏡像 ×7,225)

で検索した限りでは、多発していた。③ Zn 欠乏症で脊髄症が発症するかどうか、Zn 欠乏症が疑われていたかどうかは不明。④ 悪性貧血で起こるような大球性貧血であった。

生田房弘 少数例しか見ていないが、悪性貧血に伴う連合変性にこの例は非常によく似ていると思うが、何か少し異なっているようにも思う。前者はもっと tract を知らなくて、focal な強弱があるように思う。私は将来のために、悪性貧血にこだわらずに、上下行路に変性を示さえしたらずべて連合変性と呼んでおいて、症例を

もち寄り、肝障害の型や、栄養障害の内容との相関性を求めていけたら、きっと前進できるように期待しているのだが。

〔大原慎司座長（信州大学）のまとめ〕

Central chromatolysis 様の神経細胞が橋核、脊髓前角に広範に認めれペラグラ的な病変も加わっているのではないか。本例の脊髓白質の Vacuolar myelopathy 様の変化は脳髓病変が基本という点で亜急性連合変性として矛盾はないと思われる。

12. Parkinson 病患者の中脳黒質に認められた acridine orange 染色および DAPI 染色陽性構造物の検討

林 良一*, 大原 慎司*, 柳澤 信夫*, 林 和子**
甲畑 俊朗***, 田村 友一****
* 信州大学医学部第三内科
** 同 第一解剖
*** 岐阜大学医学部微生物学
**** 国立療養所富士病院

目的：Parkinson 病 (PD) 患者の黒質を組織化学的に検索したところ H&E 染色陰性、acridine orange(AO) および DAPI 染色で陽性の構造体を認めたので報告する。

対象と方法：PD 患者 5 名を対象とした。脳は死後 5 時間以内に取り出し、中性ホルマリンで固定した。パラフィン包埋後 3 μm の厚さで連続切片を作成した。脱パラした切片を AO または DAPI で染色した。さらに、別の切片では DNase または RNase で処理した後に AO 染色をした。

結果：黒質を無染色で観察したところ大きさがほぼ神経細胞と同じで内部に顆粒様物質を含むゼラチン様物質(以下 translucent mass of granules (TMG)) を認めた。TMG は 5 例の患者で認められ、AO 染色で green, red-yellow に染まり、DAPI 染色では TMG 全体は blue に顆粒は blue-white に染った。AO 染色による TMG の蛍光は RNase 処理で著明に減少したが、DNase は変化が認められなかった。

結論：TMG 内の顆粒は AO 染色および DAPI 染色に陽性であり、RNase により蛍光が著明に減少したことから TMG は DNA と RNA を含有する構造物であることが示唆された。文献的には、TMG は PD と Lewy 小体の関係を組織学的に検討した Tretiakoff (1919)

の“la degenerescence grumeleuse”または Greenfield & Bosanquet (1953) の“sacculles of lipochrome granules”に相応するものと考えられた。

〔討 論〕

巻瀧隆夫 ① Tretiakoff の glumose degeneration とは異なる形態と思う。② Buscaino body の可能性はどうか？それならば PAS や渡銀染色で染まる。

小柳清光 ① 御指摘の顆粒状の所見の back ground として、切片上に focal に何か載っている物質がみえ、それ自体がアクリジンオレンジとダビーで陽性と考えられるが、この所見をどう考えるか。② 脱パラ切片上で黒く見える bacillus がこれまで知られているか。③ 顆粒状の所見が bacillus として、なぜ生体反応がないのか。

林 良一 ① 未熟で (Tretiakoff 小体) 組織から浮いているようにみえるが、Tretiakoff 小体はゼリー状で組織内にも入っている。② 現在のところまだ不明である。③ L-form を形成する細菌では生体反応を起こさないことがあるときいているが、その理由および DNA と RNA をもつ構造物は現在のところ何であるかは不明である。今後、Tretickoff 小体の H&E との対応および他の変性疾患でも認められるかどうか検討してみたい。