

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。

橋原信義（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 indiffernt。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胞変性を認めた。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。

吉村教臨（弘前大第2病理） 後索以外の側索・前索

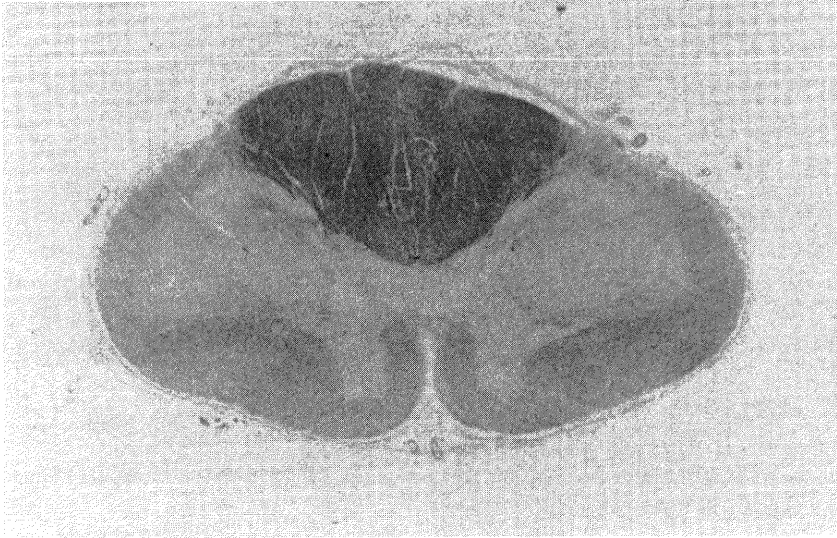


図 1 頸髄の KB 染色。錐体路に著明な脱髄がある。後索はよく保たれている。

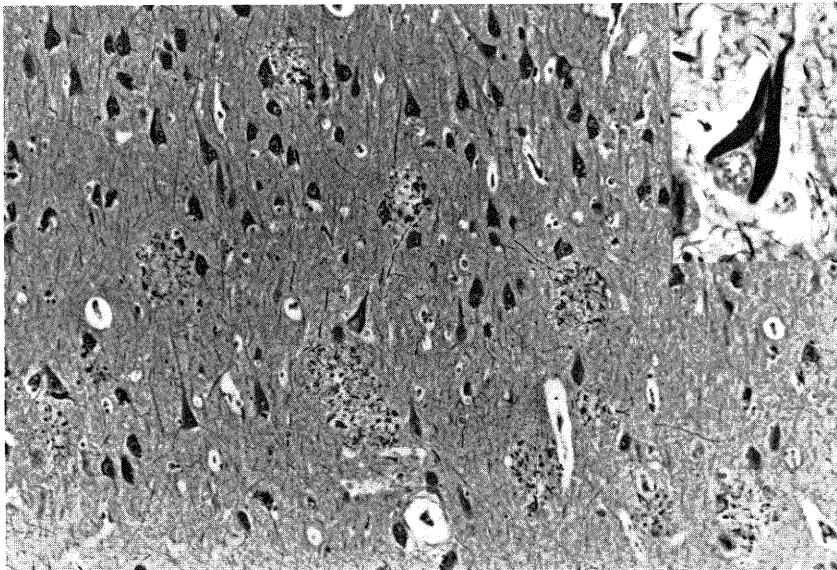


図 2 海馬に老人斑が多発している。中央の Alzheimer 原線維変化の拡大を右上に示す。

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。臨床上、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見せていただいただけですが、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。

瀧美哲至（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, 瀧美 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， $\beta$ -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。末梢伝達：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. B<sub>1</sub>，B<sub>2</sub>，B<sub>6</sub>，B<sub>12</sub>，niacin，folate，Vit. A 正常。血清  $\alpha$ -tocopherol 294  $\mu$ g/dl

(1004 $\pm$ 65SE) 赤血球  $\alpha$ -tocopherol 136  $\mu$ 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みただけませんか。

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。