

より徐脈は改善，頸部の不随意運動は消失し，意識も清明となった。4クール終了後には，画像上腫瘍影は消失，左下葉切除施行したが，残存腫瘍は認めなかった。しかし，その後も Ocular flutter と小脳性失調は残存し，奇声を上げたり幼児性の言動などの精神症状が出没したが，腫瘍の再発は認めず。精神症状はステロイド剤の内服により改善がみられた。平成 14 年 3 月，胸椎硬膜外膿瘍 (MRSA) を併発して対麻痺となった。平成 15 年 5 月 31 日に肺炎にて死亡。全経過 2 年 11 ヶ月。

剖検所見：死後 3 時間で全身解剖を施行。内臓器，中枢神経系には残存腫瘍は認めず。大脳小脳は肉眼的に萎縮は明らかではなく，組織学的には

大脳皮質および基底核は良く保たれていた。一方，小脳ではプルキンエ細胞の脱落を広範に認め，torpedo の出現を伴っていた (図 a, b)。顆粒神経細胞も軽度脱落していた。歯状核は核門周囲のグリオーシスと軽度の神経細胞の脱落を認めた (図 c, d)。脊髄には胸髄の横断性圧迫病変に伴った二次性の索変性が認められた。

考察：本例は肺小細胞癌に伴った傍腫瘍性 OMS であるが，抗癌治療が奏効して長期の生存が得られた。経過中，ステロイド反応性の精神症状の出没が特異であった。剖検所見では，多彩な神経・精神症状にも拘わらず，病変は小脳に限局しており，従来の報告にほぼ一致していた。

8. 長期経過 (33 年) をとり，視神経，視索，脊髄病変を主体とした多発性硬化症の 1 例

伊古田勇人*，山根 優子*，岩崎 章**，中里 洋一*

* 群馬大学大学院医学系研究科病態病理学

** 深谷赤十字病院神経内科

症例：69 歳女性。

臨床経過：36 歳時，左拇指の痛みとしびれで発症した。下肢対麻痺と胸部以下の感覚障害も出現し，翌年には右視力低下が現れた。38 歳時，多発性硬化症と診断された。43 歳時には右視力が光覚弁となり，立位歩行不能，車椅子歩行となった。四肢麻痺は次第に進行し，めまい，頸部以下のしびれが出現し，坐位不能となった。45 歳時，呼吸障害と意識消失のためレスピレーターを装着，気管切開が施行された。47 歳時，血漿交換を施行し，胸部のしびれ感が減少したが，運動麻痺は不変であった。その後症状の増悪およびステロイドパルス療法による改善を繰り返していた。69 歳時，尿路感染症および敗血症性ショックにより，全経過 33 年で死亡した。

病理所見：脳重量 1190g。肉眼的に脳表に著変なし。剖面では大脳，小脳，脳幹には明瞭な脱髄斑は見られない。脳室の拡大なし。脊髄では胸髄の萎縮と変形が目立つ。組織学的に脳室周囲を主

座とし，大脳白質に散在する境界不明瞭な髄鞘の淡明化巣を認める。病変の大部分において炎症細胞浸潤は明らかでないが，前頭葉の一部では，脱髄斑内に血管周囲性の軽いリンパ球浸潤を認める。

Oligodendroglia の減少や gliosis は目立たない。左小脳には泡沫組織球浸潤を伴う境界明瞭な脱髄斑を認める。髄鞘の淡明化は特に視神経，視索，胸髄，腰髄において著明で，脊髄では構築の乱れ，Schwann 細胞による末梢性髄鞘の再生，下位外側皮質脊髄路の変性を伴っている。

問題点：

1. 診断は視神経脊髄型多発性硬化症でよいか。
2. 脊髄の脱髄および末梢性再髄鞘化病変の成り立ちについて。
3. 本症例に見られた大脳の境界不明瞭な髄鞘淡明化の成り立ちを，脱髄と再髄鞘化で説明可能であるか。



図1

図1 視神経 (KB 染色). 広範な脱髄を認める.

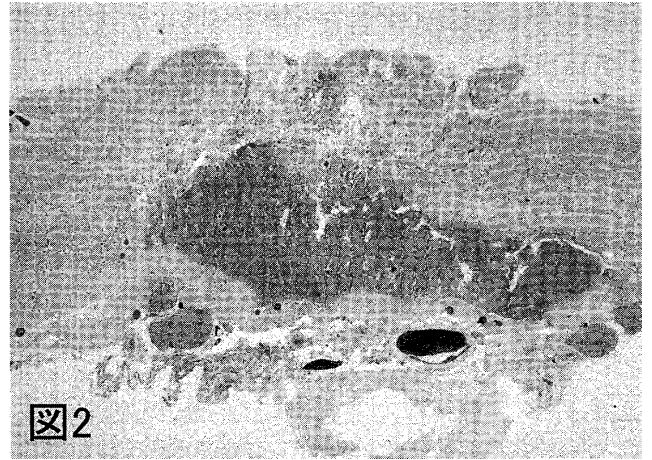


図2

図2 胸髄 (KB 染色). 萎縮と変形を伴っている. 組織学的に脊髄の構築は乱れ, 髄内には Schwann 細胞による massive な末梢性髄鞘の再生を認める.

9. 歯状核, 脊髄, 大脳白質変性を示す家族性脊髄小脳変性症の1剖検例

巻淵 隆夫*, 福原 信義**

* 国立病院機構さいがた病院臨床研究部

** 厚生連上越総合病院神経内科

症例：死亡時 57 歳, 男性.

家族歴：両親が血族結婚. 兄弟 8 人中 2 人が精神発達遅滞. 1 人が同様な症状で入院中.

現病歴：6 歳精神発達遅滞の診断を受ける. 23 歳歩き方がおかしいことを指摘された. 35 歳歩行時ふらつきを主訴として, 遺伝性小脳失調と診断された. 知能障害, 四肢の機能障害が進み, 43 歳より寝たきりとなる.

45 歳 (昭和 51 年) 犀潟病院入院. 知能低下が強く, 指示に応じるが, 発語は殆ど無い. 言語は断綴性, 爆発性. 水平性注視眼振 (+), 両側下肢は屈曲性対麻痺で筋萎縮 (+). 線維束性攣縮 (-). 小脳症状は評価できない. 深部反射は上肢で (+), 下肢で (±)~(-). 左 Babinski (+), 強制把握現象 (+), 口とがらし反射 (+). 眼底異常なし.

入院後, 12 年間ほぼ変化無く, 筋力低下は認められなかった.

検査所見：脳 CT (昭 63. 4. 28)：大脳皮質萎縮と側脳室, 第三脳室拡大, 大脳基底核石灰化, 小脳脳幹萎縮 (昭 53 年以來変化なし). 白血球ライソゾーム酵素：AS-A 93.0, α -gal 16.4, β -gal 58.0, β -hexo A 261 (正常値 980), β -hexo B 88 (正常値 313).

昭和 63 年 (1988 年) 9 月 6 日嘔吐, 高熱. 9 月 7 日死亡し, 全身解剖.

病理所見：身長 157cm, 体重 38kg, 脳重 1100g. 大脳白質, 脳梁, 脳弓の萎縮と脳室拡大. 脳幹, 小脳, 脊髄, 後根の萎縮. 黒質, 青斑核の淡明化. 小脳歯状核に重度神経細胞脱落とグリオーシス. 下オリーブ核の神経細胞の胞体内に糖脂質からなる球形の封入体. 海馬錐体細胞, 尾状核, 被殻,