

11. 急速な腎機能低下と進行性の意識障害, 不随意運動を呈した一例

田中 学, 横尾 英明,
平戸 純子, 中里 洋一
群馬大学第一病理

症例: 71歳男性. 既往歴: 1990年頭頸部手術(詳細不明), 1998年12月腎機能低下指摘(Cre 2.4). 家族歴: 姉が慢性腎不全.

臨床経過: 2000年8月, 倦怠感, 両上肢の振戦を主訴に近医に入院. Cre 6.3と腎機能低下を認め, 9月より維持透析導入となるが, 神経症状が進行し, 10月中旬に坐位不能, 傾眠傾向となり, 尿失禁, 右上下肢の不随意運動も見られるようになった. 11月に眼球運動障害, 四肢ミオクロームス, 右上下肢の硬直, 右上肢腱反射亢進が出現し, 続いて昏睡となり死亡(初発症状より全経過3ヶ月). 経過中, 牛脾臓抽出物由来のワクチンを摂取

していたこともあり, 臨床的にはCreutzfeldt-Jacob病が疑われた.

病理解剖学的所見: 両側腎臓の萎縮が高度(左右50g)で, 組織学的には糸球体硬化を呈しており, 糸球体腎炎の末期像と考えられた. 脳は軽度の萎縮が見られたが, 大脳, 脳幹, 小脳いずれも保たれており, 神経の変性脱落は見られなかった. また中脳, 橋, 小脳を中心に神経細胞内にリポフスチン様の沈着物が認められた. 電顕的には, 神経細胞にリポフスチンの増加が見られたが, 異常な沈着物はなかった. グリアの細胞質と突起には高電子密度の不定形物質が認められた. また大脳

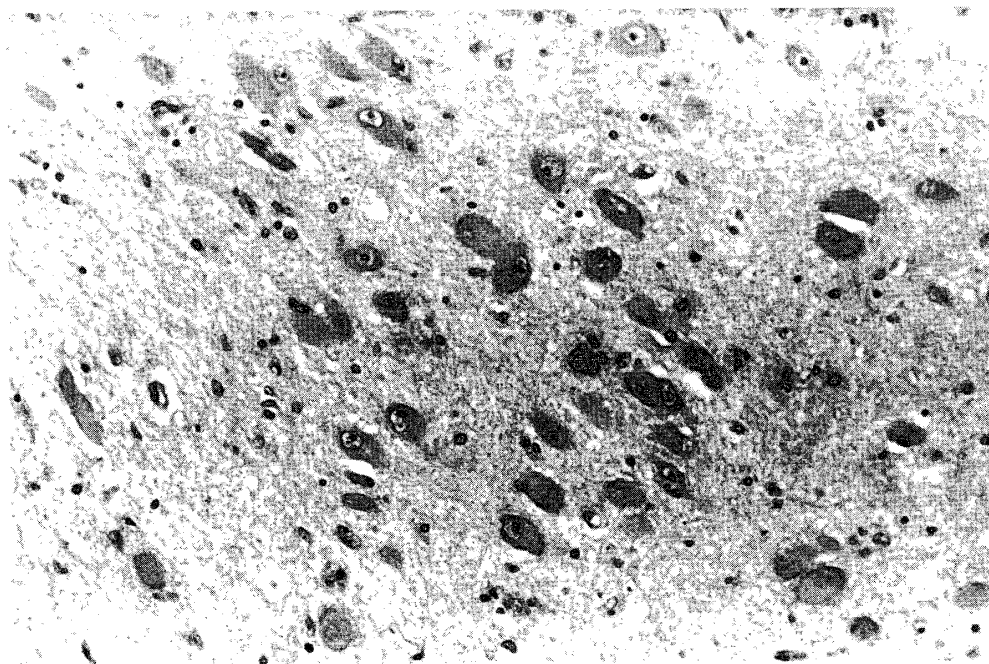


図1 中脳を中心として, 神経細胞内にリポフスチン様の沈着物が目立つ(HE染色, 150倍)

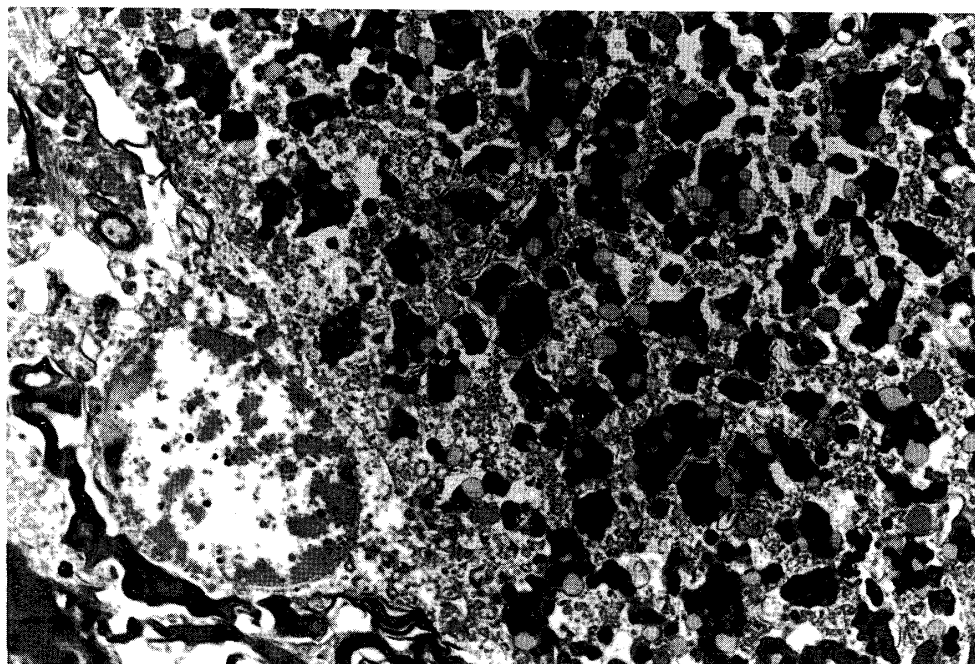


図2 神経細胞内の沈着物はリポフスチンであり，異常な沈着物は見られない。（電顕，6000倍）

凍結組織からは，Western-blotting 法にて異常プリオンは検出されなかった。

まとめ：進行性の神経症状の責任病巣が問題となったが，神経病理学的には Creutzfeldt-Jakob

病の所見はなかった。腎機能低下，透析療法に基づく脳症が考えられたが，病理組織学的変化は乏しかった。