

18才及び23才の3例で、5例中経過最長は4日であった。生前彼らは健康で、高血圧を含め問題とすべき既往歴はなかった。

この5例の計測結果は、頭蓋内圧亢進症では、動脈圧は代償性に急激に上昇し時に 300 mmHg に達すること

もあるとされてはいるものの、そのことが直ちに脳血管が高血圧型に固定化されていることを意味するものではないだろうとの予想と、完全に異なるものであり、また、短時日の内に動脈系が高血圧型になると考えられたのはこれ迄のところ、今回報告した急性脳損傷のみである。

10. 末梢神経障害を伴った sudanophilic leukodystrophy (SLD) の1例

新田 永俊*, 巻瀧 隆夫*, 石黒 英明**, 馬場 広子**
福原 信義**

* 国立療養所犀潟病院神経病理

** 同 神経内科

臨床: 死亡時51歳, 女性. 両親はいとこ結婚. 29歳, CO 中毒. 25歳頃よりふらつき, 38歳頃より家事ができず, 物忘れ出現. 42歳時新潟大学神経内科にて諸検査の結果, SLD と診断. 当科転院時, 意欲や自発性が低下し, 痴呆あり. 四肢は痙性で深部反射両側亢進, 病的反射なし. 起立不可能. 頭部 CT で前頭葉に著明な大脳白質の広範な低吸収域を認め, 脳波で 4~5 Hz の θ 波が混入. その後臥床がち, 四肢屈曲拘縮となり, 時に全身けいれん出現. 50歳時, 無言無動となり, 翌年心不全, 腎不全にて死亡. 全経過25年. 死後3時間で剖検.

病理所見: (SN-197) 脳重 725 g, 前頭葉と頭頂葉に著明な脳萎縮と脳室拡大があり, 脳幹や小脳, 脊髄も萎縮性. 大脳皮質は非薄化し, 神経細胞脱落, gliosis, 層状壊死を, 白質にはびまん性脱髄と軸索の減少, gliosis を認め, 嚢胞化し, U線維は保たれる傾向にあった. Globoid cell や髄鞘の異染性はなく, Oil-red O染色陽性細胞散在. 髄鞘塩基性蛋白 (MBP) や myelin-associated glycoprotein (MAG) 免疫組織染色では KB 染色よりも白質の染色性は保たれていた. 大脳基底核と視床の gliosis, 海馬の虚血性変化を認めた. 脳幹では錐体路の

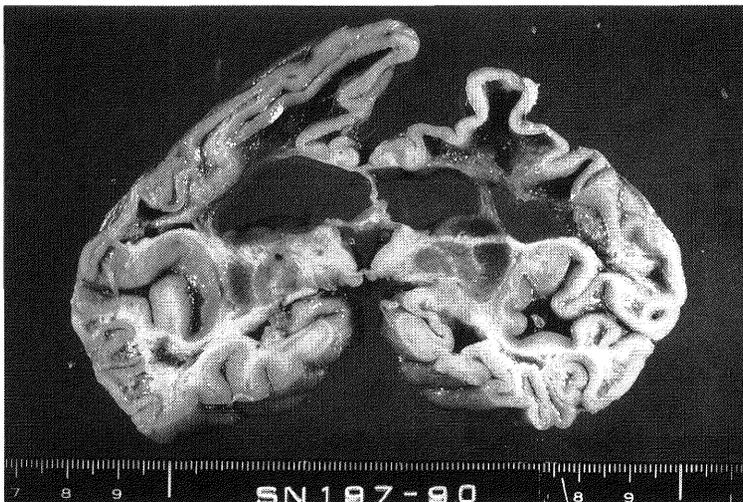


図1 大脳断面. 前頭葉と頭頂葉に著明な白質の変性を認め, 嚢胞化している. 大脳皮質は非薄化し脳室拡大を認める.

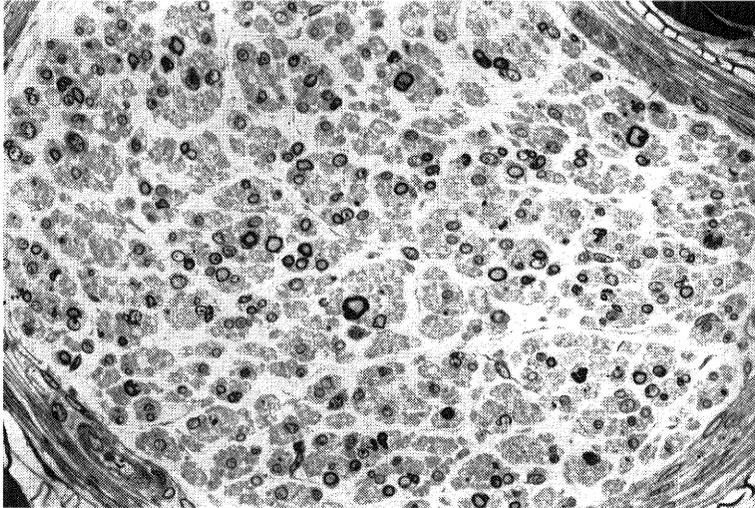


図 2 剖検時腓腹神経。有髄線維の著明な脱落と再生線維が散在している。トルイジンブルーサフラニン染色，×530。

二次変性を認め、小脳白質も淡明化していた。脊髓側索と後索は変性し、後根神経節は保たれているものの、腓腹神経では有髄線維の著明な脱落と再生有髄線維が、大腿神経では segmental に薄い髓鞘を持つ再生線維が見られた。

考察：本例での末梢神経障害は節性脱髄と考えられ、中枢と末梢神経系の共通組成部分、MBP や MAG と髓鞘染色の違いから何らかの原因による髓鞘脂質の障害が病態として考えられた。

11. 成人型 G_{M1} -ガングリオシドーシスの 1 剖検例

吉田 邦広*、池田 修一*、柳澤 信夫*、川口 研二**
泉 従道***

* 信州大学医学部第三内科

** 同 第一病理

*** 鹿教湯病院神経内科

症例：66歳，男性。

臨床所見：7～8歳頃より徐々に構音障害，歩行障害が出現。30歳頃より歩行不能，42歳時には発語不能となった。54歳時の診察所見では短軀，高度の脊椎後・側彎，開眼・挺舌困難，発語不能，体幹・四肢の筋緊張の亢進とジストニア姿勢，四肢の諸関節の屈曲拘縮が見られたが知能はほぼ正常。頭部 CT では中等度の側脳室前角の拡大を認めた。白血球 β -ガラクトシダーゼの低下（正常の約 6%）により G_{M1} -ガングリオシドーシスと診断された。全経過約 58 年で 66 歳にて死亡。両親は血族結婚

で同胞 3 名に本症が確認されている。

病理所見：肉眼的には尾状核，被殻，淡蒼球の萎縮が見られ，小脳深部白質と視床内側核に陳旧性出血巣を認めた。組織学的には尾状核，被殻の小型神経細胞の変性，脱落が目立ち，残存する神経細胞の胞体内にはルクソールファストブルー陽性の蓄積物質が充満していた。視床や淡蒼球，中脳赤核，大脳皮質，延髄オリブ核，脊髓中間質などの神経細胞にも同様の蓄積物質を認めたが，程度は線条体に比べて軽度であった。また小脳では特に虫部でプルキンエ細胞の脱落が高度で，torpedo も多