

には再現性なし。歩行不能、寝たきりとなり肺炎を併発、1988年5月、再入院。除皮質硬直姿勢、無動無言の状態で意思の疎通は不能。その後、感染を繰り返し1990年12月に死亡。

剖検所見：N36（'90）。脳重 1,120 g。前頭葉、海馬、海馬傍回、視床内側核、橋被蓋の萎縮。淡蒼球は褐色調。黒質の高度の色素脱失。組織学的には、(1) 淡蒼球、黒質、線条体大型神経細胞の高度の脱落。上丘、橋脚被蓋核に中等度、視床下核、青斑核、マイネルト核に軽度の神経細胞脱落。(2) 視床下部および視床前・内側核の高度の神経細胞脱落。(3) 前頭葉、帯状回、島回、扁桃核、側頭葉内側部の高度の神経細胞脱落とグリオーシス。同部に ballooned neuron の出現 (図 1)。電顕的に Pick 小体類似の封入体を少数認めた (図 2)。(4) 前頭葉および側頭葉、上記の基底核、脳幹諸核に神経原線維変化が少数ながら広範に出現。これは約 12~15 nm 径の straight tubules から成っていた (図 3)。

本例の病理組織像は、これまで corticobasal degeneration (Arch Neurol 18: 20~33, 1968; Acta Neuropathol 81: 89~94, 1990) として報告されてきた症例群のそれに類似する。しかし、本例の基底核・脳幹病変は PSP と類似するものであり、これまでの corticobasal degeneration の報告例とはやや趣を異にし、PSP と

の異同についても興味ある 1 例と考えられた。

〔質問〕

坂尻頭一（犀潟病院神経内科）Corticobasal degeneration の臨床像の特徴とされている様な hemiparkinsonism が初期に認められなかったか。また病理像でも黒質線条体系に laterality がないか。

〔解答〕

若林孝一（新大脳研実神病）臨床症状および病理組織像に laterality は認められませんでした。

〔附議〕

巻淵隆夫（犀潟病院神経病理）1989年 Gibb らが報告した corticobasal degeneration に臨床及び病理的に良く一致する例を経験しました。その例は、右上肢の不随意運動で発症し、脳の肉眼所見では、葉性萎縮よりもさらに限局性の脳回の萎縮が頭頂葉に認められ、光頭では neurofilament の蓄積で巨大に腫大した ballooned neuron と神経原線維変化が多数認められました。脳幹部の神経原線維変化は PSP のそれとは異なり粗大棒状の形を呈していました。Corticobasal degeneration は 1 つの疾患カテゴリーであると考えます。

16. 臨床的に akinesia を主徴とし、病理学的に Pick 病と考えられた

1 剖検例

横尾 英明*, 平戸 純子*, 佐々木 惇*
 中里 洋一*, 小山 徹也**, 狩野 忠雄***
 * 群馬大学医学部第一病理
 ** 同 第二病理
 *** 狩野脳神経外科

症例：60才、男性。物忘れ、感情失禁で初発し、さらに知能低下、錐体路徴候、錐体外路徴候を伴う著明な akinesia が加わり、2年後には歩行不能の状態になり、約12年の経過で死亡した。

剖検所見：脳重量 850 g。前頭葉眼窩面や側頭極を主体に、前頭葉穹窿面、側頭葉下面、尾状核、被殻、淡蒼球、視床下核、扁桃核、中脳、黒質、橋底部に強い萎縮があり、頭頂葉、後頭葉、視床に軽度の萎縮を認めた。

大脳剖面では半卵円中心の高度の萎縮と脳室の著明な拡大が見られた。

組織所見：萎縮部位と一致してニューロンの脱落があり、萎縮の程度と比較すると軽度ではあるがグリオーシスを認めた。大脳白質にはびまん性に有髄線維の減少とグリオーシスが見られ、内包、大脳脚、橋、延髄錐体に至る錐体路の変性が特に顕著であった。

ニューロン内には硝子様で且つ嗜銀性の封入体がアン

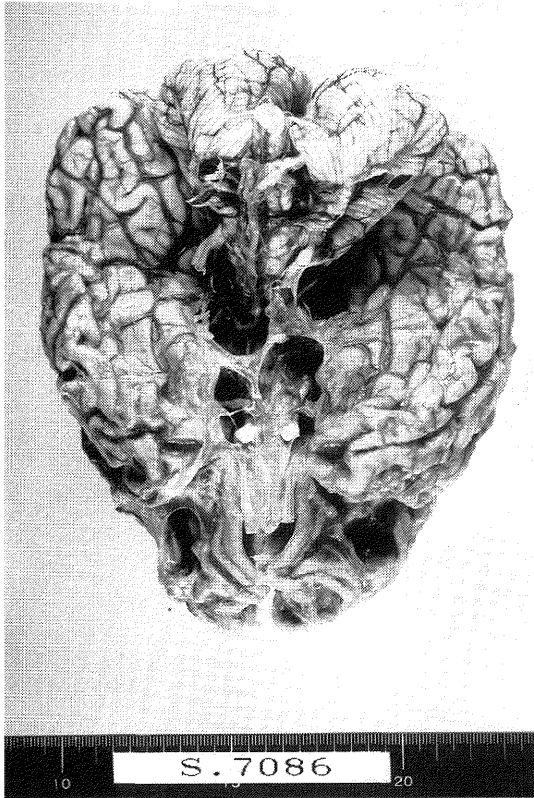


図1 前頭葉，側頭葉の葉性萎縮を認める．特に前頭葉眼窩面と側頭極の萎縮は著明である．

モン角，扁桃核，大脳皮質（Ⅲ～Ⅴ層）には多数，尾状核，レンズ核，視床には少数認められた．免疫組織化学的にこの封入体は neurofilament (NF)，リン酸化 NF に対する抗体に強く反応し，MAPs には軽度に応じたが PHF, tubulin, ubiquitin, actin には陰性であった．封入体の電顕像は NF またはそれより太い線維状構造と細胞内小器官が様々な比率で混在していた．時にその内部に平野小体類似の結晶状構造を含むもの，同心円状構造を巻き込んだもの，微細顆粒の付着した細管を伴うものなどが認められた．

考察：本例は Pick 病の generalized variant (Munoz-Garcia, 1984) の範疇に入ると考えられるが，臨床経過と封入体の微細構造に非定型的所見が認められた．

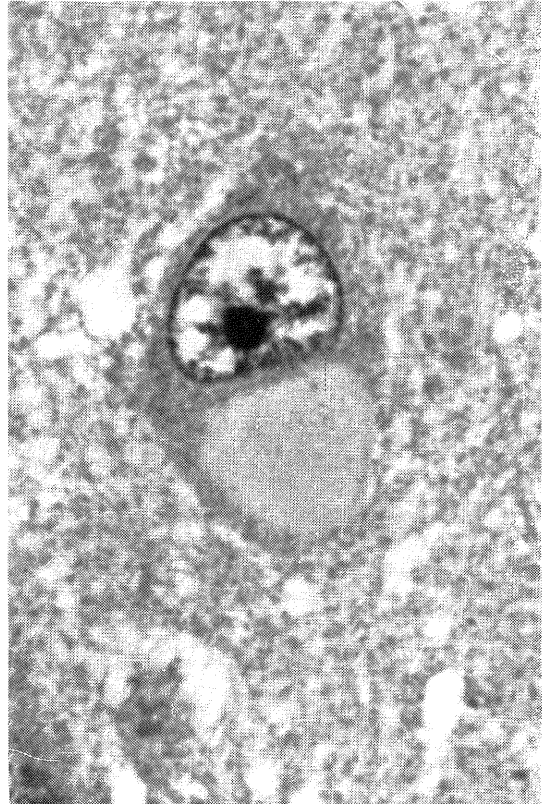


図2 ニューロン内に硝子様の封入体を認める．（アンモン角，H.E. 染色）

〔附 議〕

中里洋一（群大第一病理） 特有な臨床症状と大脳の葉性萎縮を特徴とする Pick 病には，古典的な Pick 病と atypical な所見の目立つ『generalized variant の Pick 病』があります．後者が真の意味で Pick 病であるか否かは別にしても，それがあままたった疾患単位を成す様にも考えられます．演者が報告したこの症例も，その様な疾患単位に属する症例であろうと考えております．

生田房弘（新大脳研実神病） 有機水銀中毒などで選択的に犯される側頭葉の横回が本例では健常に近く残っている点では，将来本症例の病巣発現機序を考える上で示唆にとむ所見かも知れない．