

左室壁運動は過収縮であったが、徐々にび慢性低下となり、心不全を呈するようになった。胸部XPカテーテル位置に変化はなかったが、ペーシング閾値は10Vまで上昇した。完全房室ブロックは補充調律が全くなく、また、左室機能が著明に低下したため、第3病日にPCPSとLABPを開始した。この時の心筋生検で心筋炎と確定診断した。PCPS作動中、ペーシング最大出力12Vでペーシング不全であった。左室壁運動が改善傾向を示した頃より、補充調律が出ないもののペーシング閾値も4Vまで改善した。しかし、第9病日PCPS離脱後に出力12Vでもペーシング不全をきたし、右室心尖部および下壁でのペーシングは不適當と判断した。同日、中隔側へのペーシングを目的に、ペースメーカ植え込みで使用するscrew inリードを用いて体外ペーシングを行った。ペーシング閾値は1Vと安定し、ペーシング不全をきたすことなく経過した。洞調律の維持可能となった第17病日にscrew inリードを抜去した。

心筋炎などでの心筋のペーシング閾値が上昇し、最適ペーシング部位の選択に難渋する場合のトラブルシューティングの1例としてここに報告する。

## 第36回上信越神経病理懇談会

日時 平成22年10月16日(土)

午前11時～午後6時

会場 新潟大学医学部 第3実習室

### 一般演題

#### 1 頸髄症から呼吸不全に至ったアテトーゼ型脳性麻痺の1剖検例

武井 洋一・腰原 啓史・小口 賢哉

大原 慎司・小柳 清光\*

NHO まつもと医療センター中信

松本病院神経内科

信州大学医学部神経難病学講座\*

症例は死亡時48歳、男性。出生時および小児期の詳細な病歴は不明であるが、生後すぐに脳性麻痺と診断。30代まで勤労可。40歳頃、両上下肢の軽度の感覚障害と両下肢の軽度の筋力低下を自覚。その後も同様のエピソードを何回か繰り返し、最終的には臥床状態となる。食事や喫煙は自力で可能であった。48歳、意識障害にて近隣の病院に入院。呼吸不全を認め、非侵襲的持続陽圧換気(NPPV)が開始されて当院へ転院した。神経学的所見では意識は清明で、簡単な指示には従えた。顔面のgrimacing、口とがらし、頭を左に傾ける痙性斜頸と、頸部を絶えず回旋させる不随意運動を認めた。発声は困難。聴力両側やや低下。両上下肢は拳上不能で、手指背側骨間筋は萎縮。表在感覚は頸部以下で高度に脱落。両下肢で腱反射は亢進し、錐体路徴候陽性。脳CTでは明らかな異常なく、頸椎CT、MRIでは頸椎の高度の変形と上位頸髄圧迫が認められた。呼吸不全と腸閉塞が進行し、入院後半年で死亡。

【剖検所見】脳重1355g。肉眼的には脳萎縮を認めず、大脳の剖面でも異常はなく黒質の色調は保たれていた。脊髄ではC4レベル頸髄腹側にやや斜めに走行する小切痕を認め、同部の脊髄は著明に萎縮性。組織学的には、大脳皮質の神経細胞は

保たれていたが、被殻の一部に大理石紋様状態を認め、淡蒼球には軽度のグリオシスを認めた。さらに外側膝状体の層構造の不明瞭化、中脳黒質の神経細胞の分布の左右差、青斑核のメラニン減少が疑われた。一方、C4 脊髄では灰白質は白質に比べて萎縮はより高度で、同髄節にほぼ限局性に前角細胞の脱落と血管増生、一部に細胞浸潤を認めた。上下の脊髄では側索の Waller 変性を認めた。

#### 【問題点】

1. アテトーゼ型脳性麻痺の責任病巣および発生異常の可能性について
2. 頸髄病変の組織所見とその成因について。頭頸部の不随意運動との関連は？

## 2 広範囲にタウ蛋白の蓄積を認めた 60 歳ダウン症候群剖検例

樋口 真也\*、\*\*・五十嵐善男\*  
大木 翔平\*・大嶋 崇文\*・下村登規夫\*  
山田 光則\*

さいがた病院臨床研究部  
国立病院機構新潟病院神経内科\*

症例は死亡時 60 歳、女性。

【現病歴】2 歳時にダウン症候群と診断。第 1 種精神薄弱の障害手帳、視覚障害 5 級あり。盲学校を卒業後 20 歳時、施設で作業の仕事を開始。40 歳頃から物忘れが出現し徐々に進行。45 歳時けいれん発作出現し投薬開始。当院へ入院。座位保持が何とか可能な状態。55 歳時、意思疎通が困難で寝たきりの状態。59 歳時ミオクロヌスが出現し投薬開始。脳 MRI で萎縮が高度。入院後 13 年で急な呼吸停止で死亡。特有な顔貌、耳介の低位と低形成あり。

【脳肉眼所見】脳重 560g。大脳全体に萎縮が強く、前頭葉・側頭葉に優位。剖面では皮質、白質とも萎縮し、脳室開大が目立つ。海馬、扁頭体の萎縮が強く、基底核や視床の萎縮は中等度。被殻の色調は保たれていた。脳幹は全体に小さいが、黒質や青斑核の脱色素はなかった。小脳に明らかな変化なし。

【組織所見】大脳皮質は Betz cell を含め神経細

胞脱落が高度。残存神経細胞には高頻度に神経原線維変化を認めた。基底核や視床の神経細胞脱落を中等度認め、淡蒼球では内節で強い。脊髄前角の神経細胞脱落は軽度だが神経細胞は萎縮性。小脳虫部でプルキンエ細胞が軽度脱落していたが、歯状核は保たれていた。

【免疫組織化学】Tau 染色では大脳・脳幹全体にタウ蛋白の高度蓄積を認め、脊髄では後角に認めた。A $\beta$  染色では老人斑が大脳全体に多数、小脳に少数認められた。アミロイド血管症を伴う。 $\alpha$ -synuclein, TDP-43 の異常蓄積なし。嗜銀性顆粒なし。

【問題点】高齢のダウン症候群という稀な剖検例を経験した。本例では極めて強いアルツハイマー病性変化を認めたが、 $\alpha$ -synuclein, TDP-43 の異常蓄積など加齢に伴うとされる変化は認められなかった。

## 3 高度な脊髄前角細胞脱落を伴った Machado-Joseph disease/SCA3 の 1 剖検例

信澤 純人・横尾 英明・町並 陸生\*  
中里 洋一

群馬大学大学院医学系研究科病態病理学  
河北総合病院病理部\*

症例は 43 歳、女性。35 歳時より歩行時にふらつきを来すようになった。翌々年の初診時には痙性対麻痺、深部腱反射亢進、病的反射、眼振および下肢 spasm が認められ、遺伝性脊髄小脳変性症と診断された。40 歳時には筋力低下が進行しており、誤嚥による呼吸困難を来すこともあった。43 歳、ショートステイでの口腔ケア中に誤嚥を認め、呼吸状態が悪化したために入院となった。誤嚥性肺炎の診断にて加療されたが、横紋筋融解が発生、呼吸状態が悪化して入院後 16 日目に死亡した。全経過は約 8 年であった。

【神経病理所見】脳重 1200g。脊髄は萎縮しており、クラーク柱に神経細胞の脱落、前・後脊髄小脳路に明瞭な有髄線維の減少が見られた。前索、後索、後索核の変性も認められ、前角細胞は減少していた。後根神経節細胞も減少しており、