

Nageotte's residual noduleが見られた。小脳では歯状核にグルモース変性が見られたが、神経細胞の脱落は目立たず、歯状核門などにグリオーススが認められた。小脳皮質はほぼ保たれていた。橋核、下オリブ核の変性は目立たなかった。赤核では神経細胞の脱落は目立たないが軽度のグリオーススが見られた。黒質では神経細胞脱落があり、グリオーススとフリーメラニンが認められた。淡蒼球では外節のグリオーススが見られ、視床下核では神経細胞の高度な減少とグリオーススが認められた。大脳皮質の変性は見られなかった。骨格筋には横紋筋融解症と神経原性筋萎縮の所見が見られた。橋核、歯状核には1C2抗体陽性の核内封入体が認められた。舌下神経核神経細胞、脊髄前角細胞、後根神経節細胞には、核内または胞体に顆粒状の1C2抗体陽性像が認められた。

【遺伝子検索結果】染色体14q32.1のATXN3 (*Mjd1*)に77CAGリピートを認めたため、MJD/SCA3と確定診断された。

【問題点】遺伝子検索にてMJD/SCA3と診断された剖検例である。脊髄前角細胞の高度な脱落、脊髄小脳求心系および後索路系の変性が見られたが、従来の報告例に比べて橋小脳求心系の変性がほとんど目立たなかった。

4 ポリオ罹患66年後、新たに四肢麻痺、球麻痺様症状が発現した1剖検例

小阪 崇幸・付 永娟・豊島 靖子
黒羽 泰子*・長谷川有香*・谷 卓*
松原 奈絵*・小池 亮子*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学講座
国立病院機構西新潟中央病院*

症例は77歳、男性。1歳時にポリオに罹患。以後、右足を引きずって歩く。67歳時、歩行障害が進行し、両手の筋力低下および両腕の挙上困難も出現したため某病院神経内科を受診したところ、ポストポリオ症候群と診断された。68歳時、介助歩行となる。以後も症状は徐々に進行。誤嚥性肺炎を繰り返すようになり、76歳時には気管切開術、胃瘻造設術を施行された。死亡7ヶ月前の神

経学的所見としては、意識清明で、首振りや口パクにてコミュニケーションは可能。挺舌良好で舌萎縮なし。眼球運動制限や眼振なし。ベット上全介助で、全身の筋力低下(徒手筋力試験では上下肢とも2程度)、筋萎縮が認められた。外観上、右下肢が対側と比べ数cm短く、右股関節は外旋位拘縮。深部腱反射は消失、病的反射なし。排尿障害なし。血液ガスにて pCO_2 が66 mmHgと高値。3ヵ月後には両下肢および左上肢は完全麻痺となった。その後、 CO_2 の貯留が進行し、呼吸状態悪化により永眠。臨床的には、ポストポリオ症候群や筋萎縮性側索硬化症が疑われ病理解剖となった。病理学的には、右腰仙髄前角にて高度の神経細胞脱落を伴うglial scarが認められ、同部位のneuropilはsynaptophysin染色にて染色性が消失。これらは陳旧性ポリオ病変と考えて矛盾のない組織所見だった。加えて、左腰髄にも大きさは異なるものの同様の病変が認められ、運動野ではBetz細胞脱落およびグリオーススを軽度ながら認めた。これらの変化がポリオを罹患し76年の長期経過に伴い出現した組織変化なのか興味深い。ちなみに、脳幹運動神経諸核や脊髄前角において、ALSの際に認められるBunina小体やTDP43陽性封入体は認められなかった。付随的な病理学的所見として、subclinicalなPD病変、etiology不明の筋炎を認め、臨床経過に何らかの修飾をもたらしたと考えられた。

5 椎骨脳底動脈系に線維筋異形成症をきたし、くも膜下出血を発症した全身性エリテマトーデスの1女兒例

岡崎 健一・柿田 明美・大野 秀子*
西平 靖・小池 俊朗*・高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
燕労災病院脳神経外科*

症例は13歳の女兒。3年前から全身性エリテマトーデス(SLE)として、近医で治療されていた。早朝、自宅のトイレで倒れているところを家人が発見し、燕労災病院に救急搬送された。搬送中に心肺停止し、救急外来で気管挿管、心マッサ