

7. 傍腫瘍性オプスクローヌス-ミオクローヌス症候群 (OMS) の1剖検例

大原 慎司, 林田 研介, 渡会 恵
飯島 尚子, 大出 貴士

国立病院機構中信松本病院神経内科

症例：死亡時50才男性。喫煙家。生来健康であったが、平成12年7月勤務中にめまいと悪心を自覚し近医に入院。徐脈、尿失禁を認め、独歩、経口摂取は可能であった。約2週間の経過で歩行時のふらつきが増悪し、意識障害も加わり当科に転入院した。入院時血圧116/72 脈拍は30/分

整。意識は簡単な指示にのみ従う。両眼に opso-clonus, 頸から上肢近位にかけて首振り様のミオクローヌスを認めた。胸部X線で左下肺野に腫瘤影を認め、気管支鏡下細胞診にて肺小細胞癌と診断。髄液蛋白高値。既知の傍腫瘍症候群の抗体スクリーンは全て陰性であった。抗がん化学療法に

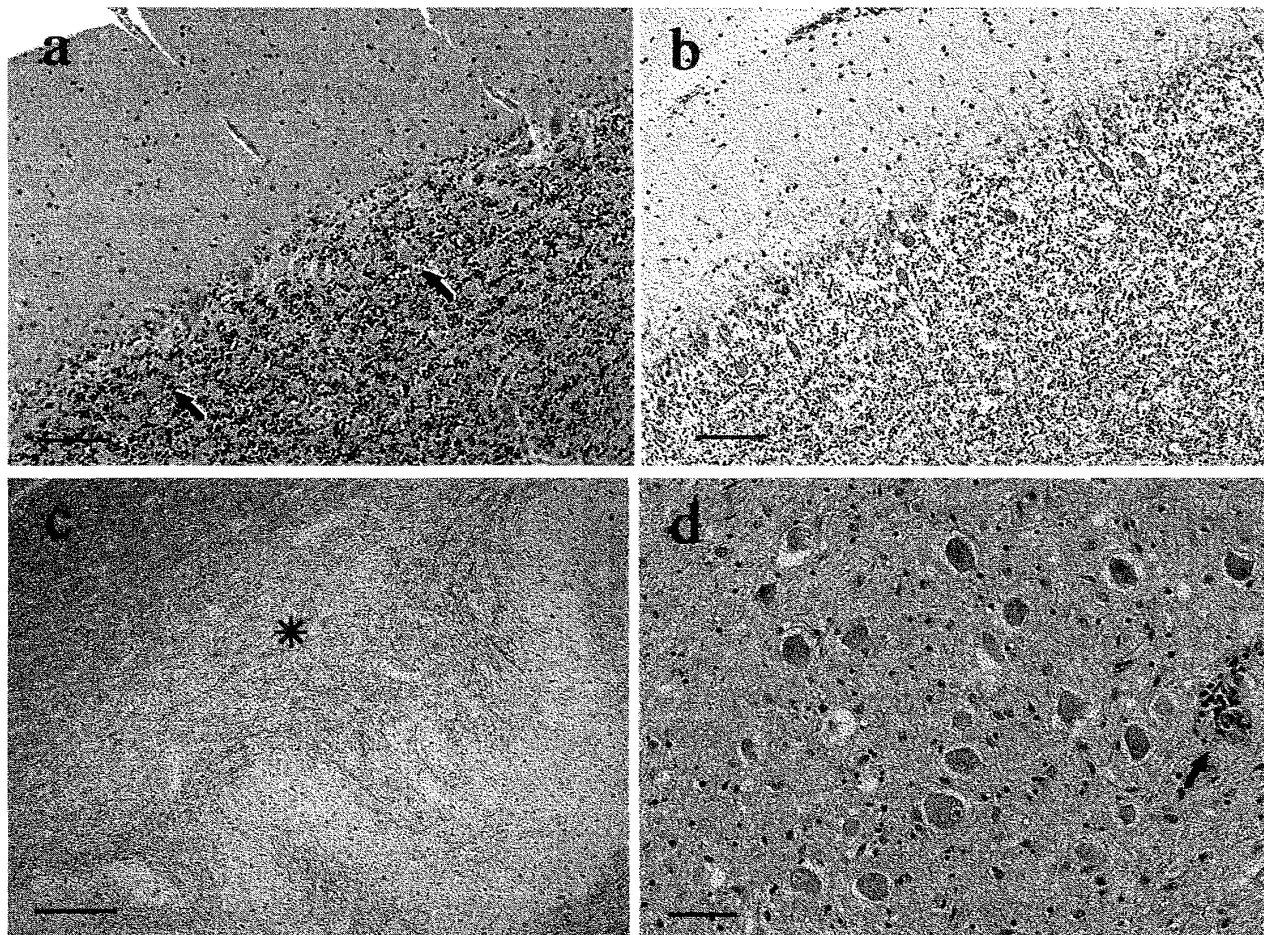


図1 小脳では、皮質の Purkinje 細胞の脱落と多数の torpedo (矢尻) の出現を認める。後者は嗜銀染色で容易に同定される。(a) H.E.染色。(b) Bodian 染色。Bar = 100 μ m 歯状核では、核門周囲の髄鞘の脱落 (*) と軽度の神経細胞の脱落が認められる。血管周囲の単核球の浸潤 (矢印)。(c) KB 染色。Bar = 150 μ m (d) H.E.染色。Bar = 25 μ m

より徐脈は改善，頸部の不随意運動は消失し，意識も清明となった。4クール終了後には，画像上腫瘍影は消失，左下葉切除施行したが，残存腫瘍は認めなかった。しかし，その後も Ocular flutter と小脳性失調は残存し，奇声を上げたり幼児性の言動などの精神症状が出没したが，腫瘍の再発は認めず。精神症状はステロイド剤の内服により改善がみられた。平成 14 年 3 月，胸椎硬膜外膿瘍 (MRSA) を併発して対麻痺となった。平成 15 年 5 月 31 日に肺炎にて死亡。全経過 2 年 11 ヶ月。

剖検所見：死後 3 時間で全身解剖を施行。内臓器，中枢神経系には残存腫瘍は認めず。大脳小脳は肉眼的に萎縮は明らかではなく，組織学的には

大脳皮質および基底核は良く保たれていた。一方，小脳ではプルキンエ細胞の脱落を広範に認め，torpedo の出現を伴っていた (図 a, b)。顆粒神経細胞も軽度脱落していた。歯状核は核門周囲のグリオーシスと軽度の神経細胞の脱落を認めた (図 c, d)。脊髄には胸髄の横断性圧迫病変に伴った二次性の索変性が認められた。

考察：本例は肺小細胞癌に伴った傍腫瘍性 OMS であるが，抗癌治療が奏効して長期の生存が得られた。経過中，ステロイド反応性の精神症状の出没が特異であった。剖検所見では，多彩な神経・精神症状にも拘わらず，病変は小脳に限局しており，従来の報告にほぼ一致していた。

8. 長期経過 (33 年) をとり，視神経，視索，脊髄病変を主体とした多発性硬化症の 1 例

伊古田勇人*，山根 優子*，岩崎 章**，中里 洋一*

* 群馬大学大学院医学系研究科病態病理学

** 深谷赤十字病院神経内科

症例：69 歳女性。

臨床経過：36 歳時，左拇指の痛みとしびれで発症した。下肢対麻痺と胸部以下の感覚障害も出現し，翌年には右視力低下が現れた。38 歳時，多発性硬化症と診断された。43 歳時には右視力が光覚弁となり，立位歩行不能，車椅子歩行となった。四肢麻痺は次第に進行し，めまい，頸部以下のしびれが出現し，坐位不能となった。45 歳時，呼吸障害と意識消失のためレスピレーターを装着，気管切開が施行された。47 歳時，血漿交換を施行し，胸部のしびれ感が減少したが，運動麻痺は不変であった。その後症状の増悪およびステロイドパルス療法による改善を繰り返していた。69 歳時，尿路感染症および敗血症性ショックにより，全経過 33 年で死亡した。

病理所見：脳重量 1190g。肉眼的に脳表に著変なし。剖面では大脳，小脳，脳幹には明瞭な脱髄斑は見られない。脳室の拡大なし。脊髄では胸髄の萎縮と変形が目立つ。組織学的に脳室周囲を主

座とし，大脳白質に散在する境界不明瞭な髄鞘の淡明化巣を認める。病変の大部分において炎症細胞浸潤は明らかでないが，前頭葉の一部では，脱髄斑内に血管周囲性の軽いリンパ球浸潤を認める。

Oligodendroglia の減少や gliosis は目立たない。左小脳には泡沫組織球浸潤を伴う境界明瞭な脱髄斑を認める。髄鞘の淡明化は特に視神経，視索，胸髄，腰髄において著明で，脊髄では構築の乱れ，Schwann 細胞による末梢性髄鞘の再生，下位外側皮質脊髄路の変性を伴っている。

問題点：

1. 診断は視神経脊髄型多発性硬化症でよいか。
2. 脊髄の脱髄および末梢性再髄鞘化病変の成り立ちについて。
3. 本症例に見られた大脳の境界不明瞭な髄鞘淡明化の成り立ちを，脱髄と再髄鞘化で説明可能であるか。