

## 6. 白質の壊死巣と海綿状変性を伴った毛細血管拡張性失調症の一部検例

神谷 誠\*, 新井 華子\*, 佐々木 惇\*, 平戸 純子\*  
中里 洋一\*, 坂爪 由夏\*\*, 岡本 幸市\*\*

\* 群馬大学医学部第1病理

\*\* 同 神経内科

はじめに：大脳・小脳白質の巣状壊死と海綿状変性，大脳皮質の血管周囲性海綿状病変を伴った毛細血管拡張性失調症（AT）の一部検例を経験したので報告する。

症例：症例は26歳，男性，幼小時より精神発達遅滞，感染症を繰り返し，19歳小脳性失調症状出現し，24歳毛細血管拡張性失調症と診断された。25歳より，杖歩行困難，構音・嚥下障害，傾眠を伴い群馬大学医学部神経内科入院。頭部 MRI にて脳内に多発する T1 low, T2 high の mass lesion を認めた。同脳外科にて needle biopsy 施行，診断は necrosis with edema & gliosis であった。26歳全身状態が徐々に悪化し死亡した。

病理学的所見：脳は 835 g で全体にわたり萎縮性であった。大脳は側脳室が拡大し，白質内に小豆大から拇指頭大の黄白色病巣が数個見られた。本症例に見られる AT に典型的な神経学的所見として，大脳では皮質の

astrocytosis，神経細胞の萎縮，軟膜小動脈の硝子変性，下垂体前葉の巨核細胞出現が，小脳ではびまん性小脳萎縮，Purkinje 細胞の萎縮・脱落，顆粒層の gliosis，簞細胞脱落，白質の gliosis，歯状核の萎縮，細動脈壁の硝子化が，脊髄では前角細胞の萎縮，前皮質脊髓路・外側皮質脊髓路・薄束・後脊髓小脳路の有髄線維の減少が認められた。また，一般臓器では胸腺の欠如，精巣の萎縮，諸臓器の感染症が認められた。従来の AT 症例にない神経学的所見として，大脳皮質の血管周囲性海綿状変性，大脳・小脳白質の多発性凝固壊死・石灰化・海綿状変性が認められた。

問題と討論：大脳皮質の血管周囲性海綿状変性は，その周囲の神経細胞に虚血性変化が認められ，この病巣が虚血による可能性が示唆された。また，大脳・小脳白質の多発性凝固壊死病巣は，白質を多発性におかす病変で

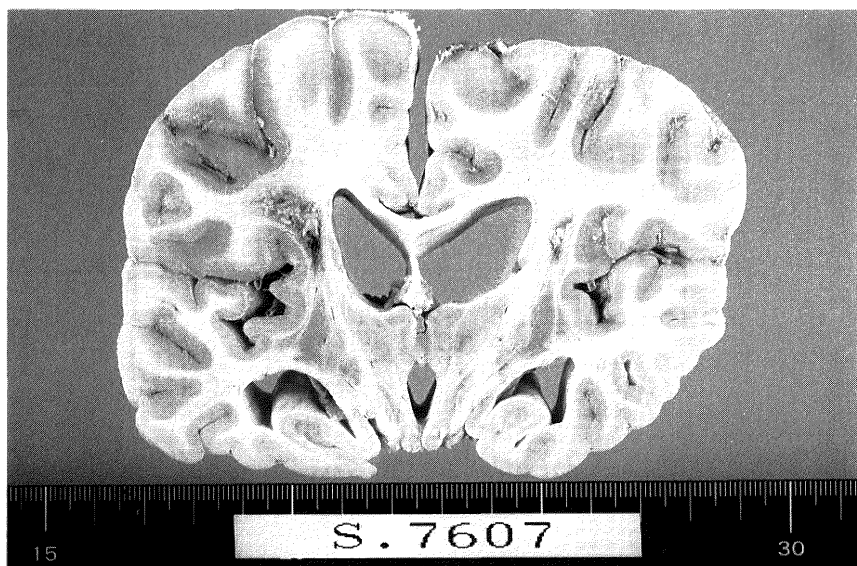


図1 乳頭体を通る断面で，両側側脳室の拡大，被殻，淡蒼球の萎縮が見られた。白質では散在性に黄白色の病巣が認められた。また，この白質の黄白色の病巣は大脳の他の断面や小脳の断面においても認められた。

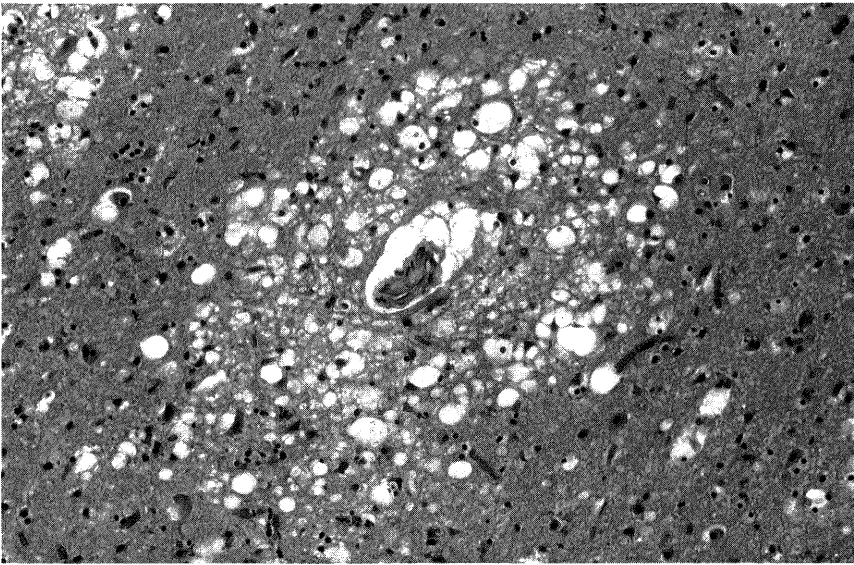


図2 大脳皮質にび漫性に、血管周囲性の海綿状変性が認められた。(HE, ×50)

あり、進行性多発性白質脳症 (PML) 等が考えられたが、JC virus 抗体による検索は陰性であった。

#### 〔討 論〕

生田房弘 (新潟脳外科病院) 座長の若林先生に PML ではないのかと問われて見せてもらいました。PML を強く私も疑いました。それは後頭葉の白質壊死巣内に散在する Oligodendroglia 様細胞の核内に充満しているヘマトキシリンに濃染するものの存在であります。私が 1960 年代に当時日本で知られていた 6 例の PML 例に認めたようなキレイな multifocal な壊死ではないのですが、やはりうろこ状でその原形のような形も広範な壊死巣内に認められることと、そこに奇怪で

巨大な GFAP (+) Astrocyte がみられる点からも PML を考えてみる必要があるように思いました。1960 年代以後の例では広範な壊死巣を示す例もありますので、是非、まず「もどし電顕」で見ても戴ければと思いました。

中里洋一 (群馬大学) 白質病変の成り立ちについて PML とのご指摘をいただきありがとうございます。本例は脳生検が行われた際に、PML を疑い標本を北大の長嶋教授に PML 抗体によって染色していただきました。その結果は陰性でありましたので、その後は他の原因を考えて、検索してきました。今回剖検が得られましたので、再度 PML との見方からの検索を行ってみます。