

7. Chorea にて発症した paraneoplastic striatal encephalitis の一部検例

朴 月善*, 若林 孝一**, 谷 卓***, 森 茂***
田中 恵子****, 石原 法子*****, 高橋 均*

* 新潟大学脳研究所病理学分野

** 同 脳疾患解析センター

*** 済生会新潟第二病院神経内科

**** 新潟大学神経内科

***** 済生会新潟第二病院病理

症例：死亡時73歳，男性（R12-97）. 1997年5月中旬より情動不安定，呂律が回らない感じ. 6月2日初診. 多弁で，上肢の“chorea 様運動”を認め入院. その後，四肢・体幹・頭部に choreoathetosis ないしは ballism 様の不随意運動が一日中出現するようになった. WAIS-R では言語性 IQ76. 6月中旬より寝たきりとなり意志の疎通は困難. 頭部 MRI では T2 強調画像で両側尾状核の腫大と high intensity (図1). 胸部 X 線および CT で左肺門部腫瘤 (+). CEA は 10.3 と上昇. 血清にて抗 Yo, 抗 Hu 抗体 (-), イムノブロットで 68KDa の band (+). 以上から paraneoplastic encephalitis が疑われた. デキサメサゾン筋注にて症状はやや改善し，簡単な指示に应答するようになったが発語なし. 9月中旬より肺炎を併発し死亡. 全経過4ヶ月.

剖検所見：左肺門部の実質およびリンパ節に径3cmの小細胞癌を認めた. 他には転移を認めず. 脳重1200g. 肉眼的に両側尾状核は褐色調を呈し萎縮性(図2). 組織学的に，尾状核および被殻(特に前方背側部)に血管周囲性リンパ球浸潤とアストロサイトーシスを伴う高

度の神経細胞脱落が認められた(図3). 淡蒼球にもマクロファージの出現を伴う神経細胞脱落が認められた. 小脳では顆粒細胞がびまん性に脱落. さらに，脊髄後索の軽度の変性と後根神経節の神経細胞脱落を認めた.

考察：本例では，最も高度の病変は尾状核に認められ，病初期，chorea 様の不随意運動に加え，多弁，軽度の知能低下が認められた点はハンチントン舞蹈病との類同を思わせ興味深い. 最近 paraneoplastic encephalitis と考えられる例において，稀ながら chorea を呈し，画像所見にて線条体病変が示唆される例のあることが報告されている(Mov Disord 1997; 12: 464, Neuro-Oncol 1998; 36: 185). 本例はその病変が組織学的に確認された最初の剖検例と考えられる.

〔討 論〕

池田修一(信州大学) 尾状核と被殻は発生学的には同一起源であるのに，この症例では抗神経細胞抗体が尾状核の神経細胞のみを強く選択的に障害している. 何を targeting としてこうした基底核内での選択的神経変性が生じるのか興味のあるところだ.

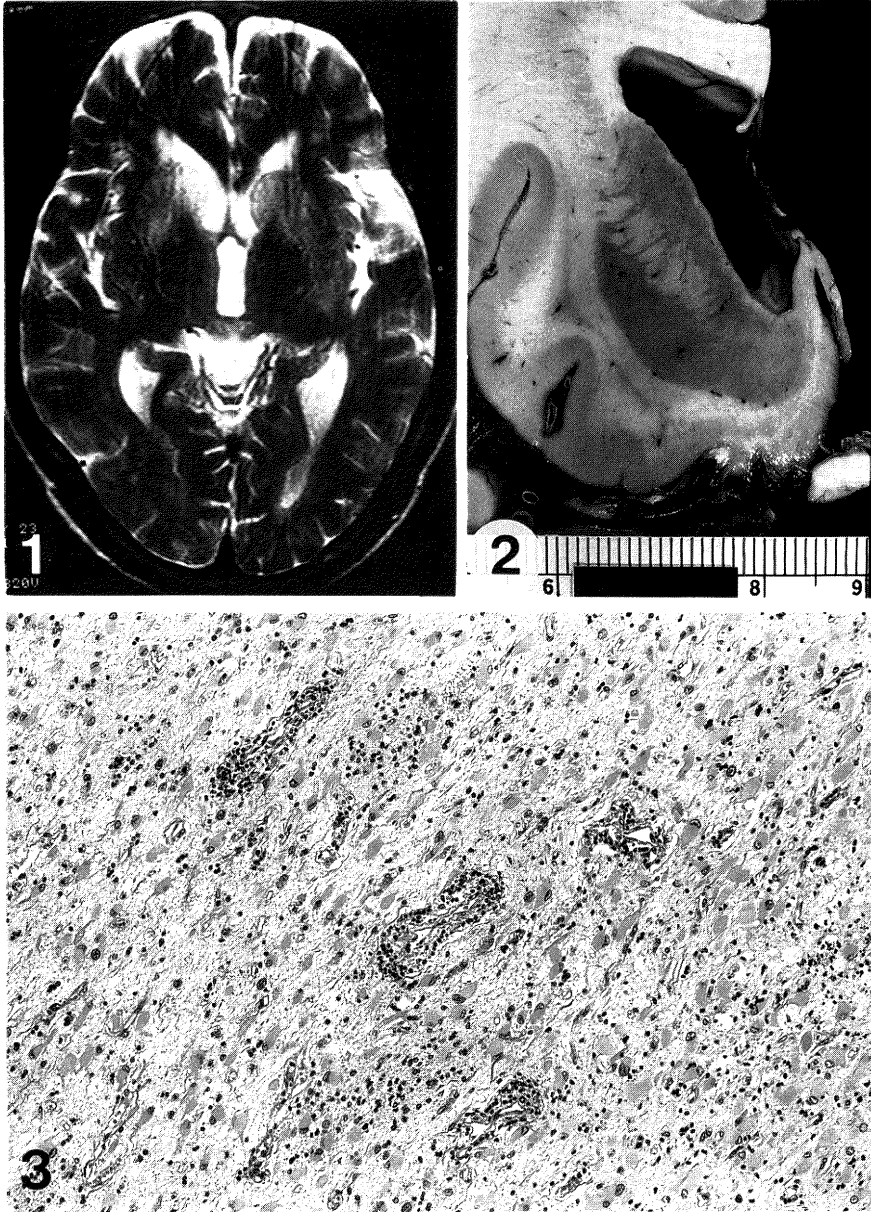


図1 死亡3カ月前の頭部MRI (T2強調) : 両側尾状核ならびに被殻前方部の high intensity area を認める。
 図2 尾状核は高度に萎縮。
 図3 尾状核は血管周囲性リンパ球浸潤とアストロサイトーシスを伴う高度の神経細胞脱落を呈する (H&E 染色, ×140)。