

### 13. 橋・小脳変性を伴う corticobasal degeneration (CBD) の一剖検例

蘇 牧\*, 吉田 泰二\*, 平田 温\*\*, 畑澤 順\*\*\*

\* 秋田県立脳血管研究センター 病理

\*\* 同 神経内科

\*\*\* 同 放射線科

症例：68歳，男性。1985年（56歳）よりふらつき歩行。89年夏，頭部 CT で小脳萎縮と脳室拡大を指摘。毎週のように転ぶ。90年3月，階段から転落，秋田赤十字病院入院。前傾姿勢，無表情であった。パーキンソン症候群と診断され，抗パーキンソン薬を処方。11月には独歩不能。91年8月，噎せやすく，飲み込みが悪くなったため，当センターへ入院。仮面様顔貌，失見当識，発語は単調でウナリ声，仮性球麻痺，垂直性眼球運動障害，無動，筋固縮軽度，右手の pill-rolling 振戦，強制把握。進行性核上性麻痺が当初疑われた。頭部 CT では，前頭葉，側頭葉および脳幹の萎縮。経管栄養開始，肺炎を繰り返した。92年8月，無言無動症。94年3月，全身性間代性痙攣。頭部 CT および MRI の脳萎縮所見は進行し，脳梁を含め大脳白質の高度萎縮。CBD が考えられた。その後，数回の左顔面中心の部分てんかん発作，抗てんかん薬で一時改善したが，徐々に回数が増えて，12月より重積状態。97年3月に肺炎，18日に心停止。全経過は約12年。

剖検所見：脳重 980 g。前頭葉と脳幹の著明な萎縮。1) 前頭葉，頭頂葉に中等度の神経細胞脱落とグリオース，広範に ballooned neuron (図 1)。2) 脳梁を含む白質の高度変性。3) 淡蒼球，視床および視索上核

に高度，線条体，前障，乳頭体および視床下核に中等度の神経細胞脱落とグリオース。4) 黒質に高度，橋被蓋網様核，橋縫線核および橋核に中等度，青斑核に軽度の神経細胞脱落とグリオース。内側縦束と中心被蓋路，さらに前頭，頭頂側頭橋路および橋横走線維は高度の変性 (図 3)。下オリブ核は仮性肥大。5) 歯状核の神経細胞脱落とグルモース変性，Purkinje 細胞の中等度脱落と Bergmann グリア増生。6) 脊髄には両側の錐体路の変性。7) 上記した皮質，皮質下諸核および白質の病変分布に一致して，好銀性神経細胞内封入体，astrocytic plaque, coiled body および thread が広範に認められた (図 2)。なお，右側中および前大脳動脈皮質枝支配領域と両側の基底核に多発性脳梗塞。

考察：本例は高度の皮質下諸核の変性を示す CBD と考えられた。下オリブ核の仮性肥大は中心被蓋路の変性による二次変性であると推定した。一方，橋底部および小脳皮質の変性に関しては，線条体，橋核および小脳白質に認められるグリア細胞内好銀性封入体は，いずれも抗ユビキチン抗体染色で陰性であることから，多系統萎縮症の合併より CBD の病変が広がったものと考えたい。

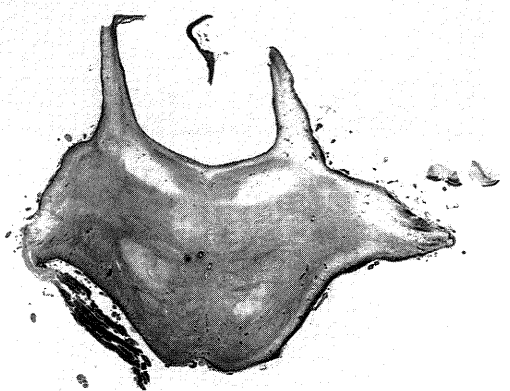
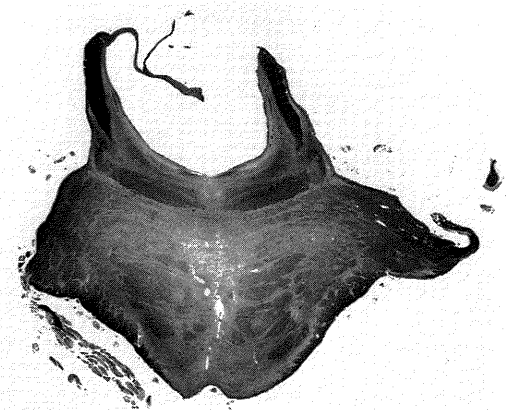
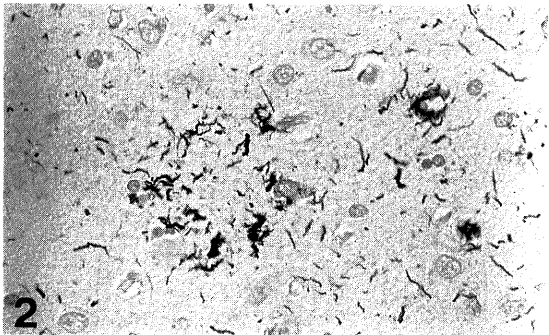
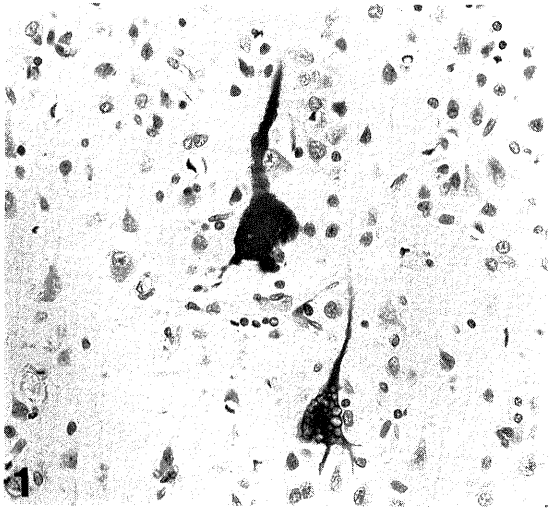


図1 上前頭回皮質第5層に認められた ballooned neuron.  $\alpha$  B crystallin 免疫染色 ;  $\times 230$ .  
 図2 上前頭回皮質に認められた astrocytic plaque と neuropil thread. Gallyas-Braak 染色 ;  $\times 350$ .  
 図3 橋底部および被蓋の高度の萎縮. 上 : HE&LFB 染色 ; 下 : Holzer 染色.