

8. 長期生存した亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の1剖検例

山田 光則*, 川崎 浩一*, 川上 明男**
高橋 均*

* 新潟大学脳研究所病理

** 下越病院神経内科

症例：死亡時27歳，女性．1964年12月，正常分娩にて出生，発育正常．1965年8月，麻疹ワクチン接種後，軽度の麻疹症状が出現．1971年9月（6歳），勉強が遅れていると指摘された．10月，頭部の前屈発作，易転倒性，眼球上転発作出現．12月，新潟大学神経内科入院．脳波で周期性同期性放電が認められた．終日臥床状態．1972年1月（7歳），ミオクローヌス出現．発語少なく，呼名に無反応．2月，血清麻疹抗体価上昇が判明．除脳姿勢，一過性の後弓反張，多汗，高血圧，頻脈，高熱などの発作を繰り返した．5月，除皮質硬直．症状固定し退院．以後，神経学的所見はほぼ不変．1982年5月（17歳），無動性無言．下越病院神経内科で経過観察となる．27歳，肺炎から呼吸状態不良となり死亡．全経過21年．

病理組織学的所見：N23（92）：頭部のみの局所解剖．大脳から上部頸髄まで中枢神経系は高度に萎縮し，特に大脳では脳溝から脳室を透見できるまでに皮質および白質が薄くなっていた（図1）．神経細胞の脱落は広範かつ高度に見られ，大脳皮質では完全に消失している部も認められた．脳実質には著しいグリオシスが生じ，血管周囲にリンパ球主体の cuffing が散見された．多数のアストロサイトやオリゴデンドログリア，および僅かに残存する神経細胞に好酸性の核内封入体が認められ（図2），免疫組化組織学的に抗麻疹ウイルス抗体で陽性となった．電顕観察では，核内および胞体内に外径約18nmの麻疹ウイルス様ヌクレオカプシドが認められた．興味深いことに，極めて高度に萎縮した中枢神経系の中で，視索上核（図3）と海馬の顆粒細胞層には他と際だって多数の神経細胞が残存していた．

これまで SSPE では中枢神経系の選択的細胞障害性は指摘されていないが，著明に萎縮した SSPE 剖検脳の検索から，神経諸核が必ずしも同一の病態あるいは変性過程に陥らない可能性が示唆された．

〔討 論〕

生田房弘 数年前，共同研究者の檜前らは一時間余心停止した例でこの SON neuron が生き続けているこ

とを認め，神経進歩に報告しました．また私と武田は，脳死例でも4日後位まではこの核の neuron が生きているのを認めた．本症例では臨床歴中に心停止などの出来事はなかったか．

山田光則 特に指摘されていない．

池田修一（信州大学） われわれも長期経過の SSPE（約18年）患者を診ているが，画像上大脳の萎縮は非常に高度である．しかし自発呼吸を含めた脳の植物機能はよく保たれており，臨床的にも大脳と脳幹で障害程度に差があることが推測される．

熊西敏郎 一酸化窒素合成酵素（NOS）陽性の神経細胞は虚血に強い傾向にある．この例では supraoptic nucl. が残存しているが，この核の neuron では NOS の発現が強い．もし，臨床経過中に blood supply の低下などがあったとすると大変興味深く思われる．

熊西敏郎 生後8か月での麻疹ワクチンの投与は早期すぎると思うが，その理由は？

山田光則 兄が麻疹に罹患したため．

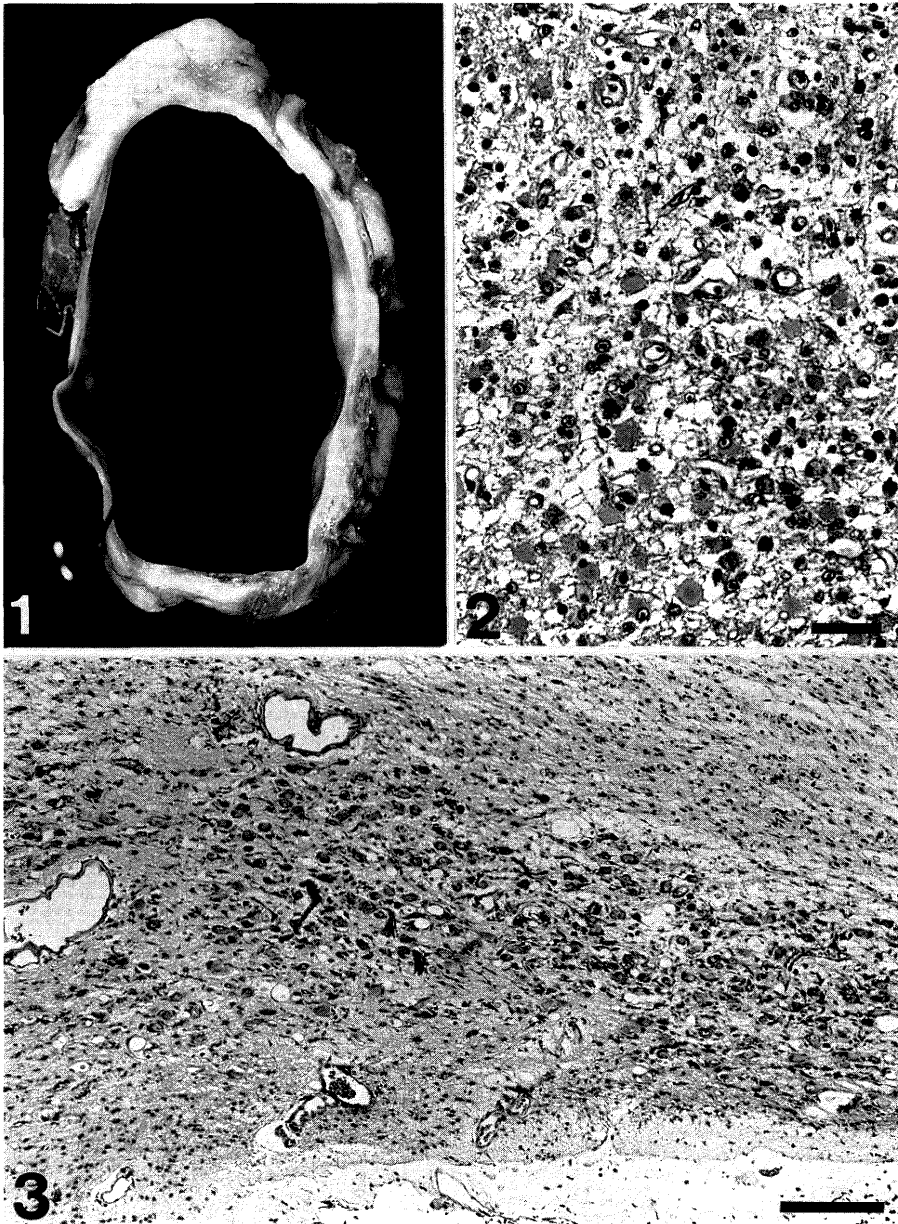
小柳清光（新潟大学） 視索上核は抗利尿ホルモン（ADH）の分泌核とされているが，SSPE 長期生存例の ADH の血中濃度と尿量，及びその日内リズムはどうか．

山田光則 ADH 濃度，日内リズムともに不明です．尿量の異常は指摘されていない．

池田修一 われわれの長期生存中の SSPE 患者は導尿を受けているが，多尿でなくオスプレッションの異常があるとは思えない．失外套症候群であるため，日内リズムについてはわからない．

〔中里洋一座長のまとめ〕

長期経過の SSPE であり，大脳の広範な萎縮にもかかわらず，多数の封入体を伴う active な炎症が持続していることと，Nucl. supraopticus と海馬の顆粒細胞が良く保たれていることで興味の深い症例である．下垂体は良く保たれており，hypothalamus の保存と加えて植物機能が良かったことと関係していると考えた．



- 図 1 右後頭葉剖面. 大脳は著明に萎縮し, 脳室の高度拡大が見られる.
- 図 2 大脳皮質では神経細胞が高度に脱落し, 多数のアストロサイトや僅かに残存する神経細胞に核内封入体が認められる. (H&E 染色 Scale bar=40 μ m)
- 図 3 周囲組織と対照的に, 視索上核には多数の神経細胞が残存している. (KB 染色 Scale bar=200 μ m)