

## 10. 全身のミオクロームスを主徴とし、大脳皮質運動野に限局する両側対称性萎縮と、広範に神経原線維変化の出現をみた1剖検例

土井 建朗\*, 井手 芳彦\*, 高守 正治\*

小田 恵夫\*\*, 巻淵 隆夫\*\*\*

\* 金沢大学神経内科

\*\* 同 第1病理

\*\*\* 国療犀潟病院神経病理

**臨床経過：**51歳男性。44歳時より右手の震えを自覚。45歳時には右上肢筋力低下し、不随意運動も顕著になった。47歳時座性歩行となり、左上肢の震えも出現。48歳時右下肢も震えてきたため当科に入院。入院時軽度の上方視制限、頸部及び上肢の固縮、頸部のジストニア、上下肢の痙性、左上肢を中心に右上下肢のミオクロームス、右上肢に目立つ左上肢及び右下肢の筋力低下が認められた。意識障害、痴呆、感覚障害はなく、明らかな失調、失行、失認、筋萎縮、fasciculation、自律神経障害も認められなかった。検査上、一般採血、脳波、神経伝導検査、髄液検査に特記すべき異常は見られなかった。表面筋電図より本例の不随意運動はミオクロームスと考えられた。頭部MRIではT2強調画像にて中心溝前方の運動野から運動野前域の白質に高信号域を認めた。入院後ミオクロームスは左下肢、顔面、横隔膜に波及し、全方向性眼球運動制限、頸部の著明なジストニア、嚥下障

害、構語障害、四肢の著明な筋力低下を認め、約8年の経過で進行し、呼吸不全で死亡された。

**病理所見：**(11574, C36)脳重は1,200g。大脳皮質は運動野に限局した著明な萎縮がみられる。組織学的には、大脳皮質運動野、被殻、視床（主に内側核、正中中心核）、黒質、淡蒼球、視床下核に神経細胞の脱落とグリオーシスがみられる。軽度の ballooned neuron が変性の強い運動野に観察される。錐体路には著明な変性がみられる。neurofibrillary tangles (NFT), glial fibrillary tangle (GFT) が小脳プルキンエ細胞層を除くほとんどすべての灰白質、皮質下白質に観察される。免疫染色ではリン酸化ニューロフィラメント染色で NFT 弱陽性、tau1, tau2 染色は NFT, GFT とともに陽性であった。本例は corticobasal degeneration の1例と考えられた。

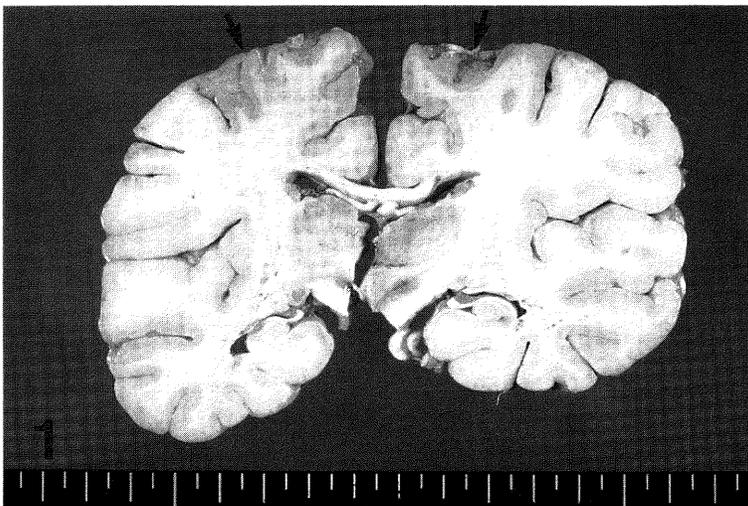


図1 両側中心前回に限局した大脳皮質の著明な萎縮(矢印)が認められる。

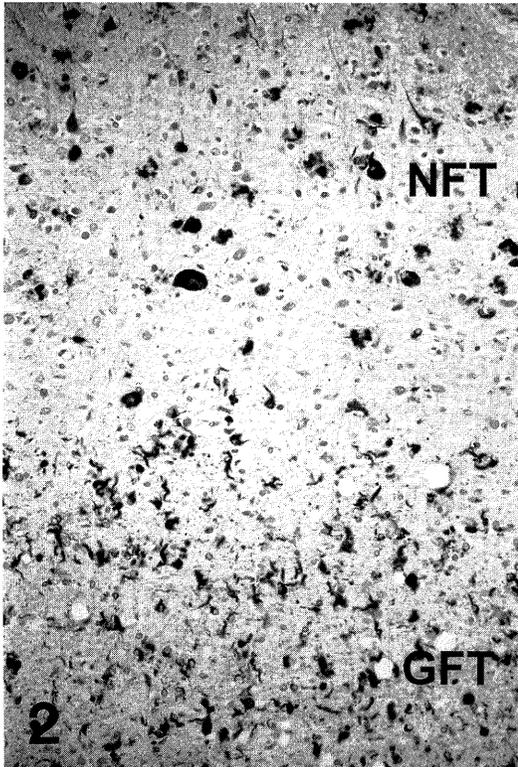


図2 大脳皮質運動野の neurofibrillary tangles (NFT), 白質の glial fibrillary tangle (GFT) はいずれも tau1 陽性である。

#### 〔討論〕

土井建朗 初老期に発症し、進行性のミオクローヌスを呈する疾患は多くない。本例はまさにそういう症例です。臨床的には CBD と考えられるが、病理学的検討についてコメントをお願いしたい。

若林孝一(新潟大学) この例の皮質下病変は PSP のそれと区別できないように思う。しかし、これだけ高度の、しかも運動野にはほぼ局限する大脳皮質病変を有する例を PSP の範疇に入れるのはどうか。現時点では corticobasal degeneration (CBD) の中に入れておいた方がよいと思われる。

土井建朗 筋萎縮は殆ど目立たなかった。

#### 〔池田修一座長のまとめ〕

この患者の病理所見は大脳では運動野のみが選択的に障害され、著しい神経細胞消失、NFT がみられる。また錐体路変性も高度で、これに基底核系の変性関わっている。こうした病変分布を示す疾患は Corticobasal degeneration でよいのではないかと考える。Corticobasal degeneration という概念自体が最近提唱されたものであり、本当に1つの疾患単位なのか確定していない。従って臨床像も多様である。しかし本患者の錐体路と錐体外路系の系統変性所見は Corticobasal degeneration に合致していると考えられる。

## 11. 傍脳室白質軟化、パーキンソン病に合併した亜急性連合変性症の1剖検例

古井 英介\*, 卷淵 隆夫\*, 坂尻 顕一\*\*  
中島 孝\*\*, 福原 信義\*\*

\* 国立療養所犀潟病院神経病理  
\*\* 同 神経内科

症例：死亡時58歳男性。家族歴に異常なし。生来精神発達遅延あり、小学校ははじめのため中途退学。34歳頃より歩行障害、口運び傾向が出現。51歳、半介助にて不安定ながら独歩可能だったが、さらに進行し、嚥下も悪化したため、55歳、胃管栄養開始。この時点で強制把握・手掌オートガイ反射・口尖らし反射・吸引反射・Gegenhalten

・マイアーンソン徴候が陽性、眼球運動制限はないが、舌の萎縮・挺舌不良を認めた。頸部・両上肢に鉛管様強剛、両下肢に屈曲拘縮があり、腱反射は四肢で低下し、座位保持可能ながら起立・歩行は不能であった。56歳、胃瘻造設術施行されるが、腹壁びらんおよび吸引性肺炎を繰り返し、IVH 管理となる。ビタミン B12 は補給され