

で多くみられ、知能発達不良例でみられない点が興味深く思われました。3. 類似点の1つとして、演者も御指摘のように、1) 神経系の変性所見はよく類似しております。例えば、その中で私も強調しておきたいことは、(1). 脊髄の後根神経節のみならず、腹腔神経節などの交感神経節ですら residual nodule がみられます。このことは自律神経系を含む末梢神経系の変性が高度なことを示しております。(2). 類似点の第2として、中枢神経系でも末梢神経系でも、neuron の変性像には central chromatolysis (CC) が広汎にみられます。この変性像は種々の疾患でみられ、非特異的な所見ですが、N16

(74) では著明なるいそうがあり、当時、栄養障害性脳症との関係を強く考えさせられました。ところで、本例では、時代も移り、中心静脈栄養が為され、栄養状態は肥満に近い位、良好であった由であります。しかし病理学的には CC は広汎にみられます。このことから、本疾患にみられる CC は、単に栄養障害あるいは栄養欠乏に続発するものではなく、本疾患の神経系の変性に本質的に共通して出現する所見の可能性が強い、と考えられました。その他、稀有な貴重な剖検例から、沢山、勉強させて頂きました。真に有難うございました。

13. Machado-Joseph 病が疑われた1剖検例

松本 隆一*、田畑 賢一*、中川 真一*、石亀 廣樹**
 石井善一郎**、松田 正之***、池田 修一***
 柳澤 信夫***、近藤 清彦****
 * 佐久総合病院神経内科
 ** 同 病理
 *** 信州大学医学部第三内科
 **** 公立八鹿病院神経内科

症例：死亡時53歳男性。本人を含む3世代10人（男性5人、女性5人）に類似疾患があり常染色体優性遺伝が疑われた。28歳、歩行障害で発症。38歳頃より杖歩行、40歳頃より構語障害、嚥下障害を自覚。46歳、当科入院。両側眼瞼下垂、眼球運動障害、眼振、顔面筋、舌の萎縮、fasciculation、構語及び嚥下障害、斜頸、四肢筋の筋緊張低下及び萎縮、深部腱反射亢進、両側 Babinski 反射、協調運動障害、歩行不能を認めた。頭部 CT 上は脳幹の萎縮が著明であった。以後呼吸器感染症を繰り返し、時折人工呼吸器を使用した。53歳、肺炎で死亡。

剖検所見：脳重は 1,020 g。前頭葉、小脳に軽度の萎縮、橋を中心とする脳幹に高度の萎縮を認め、大脳皮質では広範な第Ⅲ～Ⅴ層の層状壊死を認めた（図1）。淡蒼球は内節、外節とも神経細胞の消失とグリオシスを認め、その程度は内節により高度であった（図2）。線条体、視床では基質の粗鬆化と肥満型グリアの増生を認めた。視床下核は殆ど脱落していた。黒質色素細胞、動眼神経主核、滑車、舌下神経核、迷走神経背側核、歯状核は中等度、Purkinje 細胞は高度に脱落していたが下オリブ核は保たれていた。脊髄では前角、脊髄小脳路、

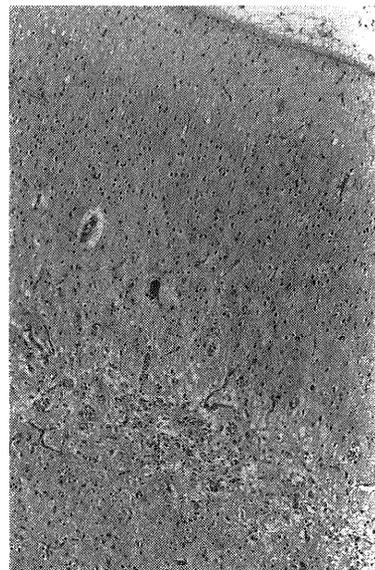


図1 島皮質（H-E 染色）、皮質第Ⅲ～Ⅴ層では神経細胞が脱落し、著明な肥満型グリア、新生血管の増生を認める。

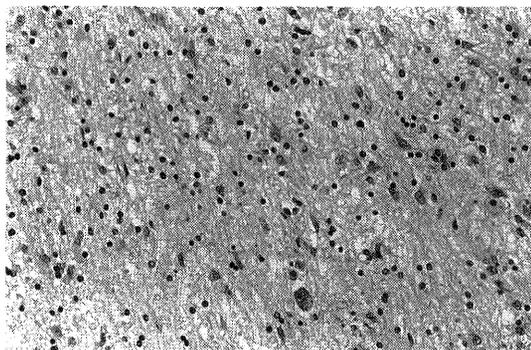


図 2 淡蒼球 (H-E 染色), 内節, 外節ともに中等度の神経細胞脱落と, 著明なミクログリアの増生を認める.

Clarke 柱に変性を認めたが側索, 中間質外側核は保たれていた. 上腕二頭筋に著明な神経原性筋萎縮を認めた.

考察: 本例に認められる大脳皮質, 線条体, 視床, 小脳皮質の病変は, 従来 Machado-Joseph 病 (以下 MJD) では保たれるとされており, 無酸素性脳症の関与が考えられる. 臨床所見及び淡蒼球, 視床下核, 脊髓等の病理所見より本例を MJD と診断してよいものと考えた.

〔附 議〕

山田光則 (新大脳研実神病) 本例の大脳, 小脳皮質の病変は虚血に起因した変化と考えたく思います. これを考慮しますと, 本例の病変の組織像およびその分布は, これまで Machado-Joseph 病として報告されてきた症例群に一致するものと思います.

生田房弘 (新大脳研実神病) 本例におけるいわゆる無酸素性脳症の発現は, 本例の鳥距野や横回の病変は他の皮質よりむしろ弱いことから, 純粋な酸素のみの欠乏による病変ではなく, 乏血状態における変化と考えたい.

14. 人工呼吸器装着により長期間生存した筋萎縮性側索硬化症の剖検例の検討

田畑 賢一*, 中川 真一*, 吉田 敏一*, 市川 英彦**
石亀 廣樹***, 石井善一郎***, 近藤 清彦****
柳澤 信夫*****

* 佐久総合病院神経内科

** 同 内科

*** 同 臨床病理

**** 公立八鹿病院神経内科

***** 信州大学医学部第三内科

症例: 死亡時66歳男性. 1967年(42歳), 構音障害で発症し, 四肢麻痺に進行. 翌年, 筋萎縮性側索硬化症と診断され, 当院内科入院. 1971年, 気管切開施行. 1972年6月, 人工呼吸器装着. 1973年, 眼球運動障害が出現し徐々に進行. 1989年から神経因性膀胱. 1991年9月14日, 腎不全が原因で死亡. 経過中に一過性の褥瘡を認めた. 死の直前まで, 妻を介して意志の表出が可能であった. 神経学的には, 全方向の眼球運動制限, 顔面筋・舌の筋萎縮と筋力低下, 四肢完全麻痺と深部反射消失, Babinski 徴候陰性, 神経因性膀胱を認めた.

病理所見: 脳重量は 1,140 g で, 前頭葉に目立つ大脳全体の萎縮を認めた. 大脳皮質, 特に前頭葉で神経細

胞の萎縮と neuropil の淡明化を認めた (図 1). 前中心回で Betz の巨細胞は消失していた. 舌下神経核, 迷走神経核, 顔面神経核, 三叉神経運動核の神経細胞減少を認めた. 外転神経核, 動眼神経核の神経細胞減少, 小脳の Purkinje 細胞減少は軽度であった. 脊髓は前後に扁平化し, 前索と側索に著しい病変を認めた. 前角神経細胞減少は, 頸髄・胸髄に著しく, 腰髄・仙髄には比較的軽度であった. クラーク柱, 中間質外側核, Onuf 核 (図 2) は保たれていた.

考察: 従来からの長期生存例の報告では, 病理学的に広範な病変分布が指摘されてきたが, 本例は長期呼吸器管理下でも, 筋萎縮性側索硬化症の病変分布の特異性が保た