

同様な報告<sup>1)</sup>があり、Joseph 病の構成病変のひとつと考えられる。

② 横隔神経の所見は、再生像と考えられた。髄鞘の薄い有髄線維も再生所見である可能性がある。このような所見は本病では報告がなくその意義については更に検討を要する。

## 文 献

- 1) 小川 宏, 渥美哲至, 他: Nodosal ganglion に病変を認めた Joseph 病の1剖検例. 第29回日本神経病理学会抄録集, p. 169, 1988.

### 〔附 議〕

小川 宏 (桑名病院神経病理) 演者の御指摘のよう

に迷走神経の Nodosal Ggl. を拝見しますと、脊髄後根神経節と同様に residual nodule (以下 RN) が可成り多数みられ、本例でも変性は明らかである、と考えます。

交感神経系では、星状神経節について見ると、RN は殆んどみられないが、satellite cell や Schwann 細胞の単位面積当りの密度が増加している印象を受け、やはり変性があるものと推察致します。

なお、その他に興味深く思ったことは、「交感神経幹」と記された標本を拝見したところ、その神経節の1部に RN が散見されたことです。これまでの私の経験では、交感神経節では、変性があっても RN ははっきりしないものと思っておりました。交感神経幹で本例のような所見の経験をお持ちの方がおられたら御教示頂きたい。

## 2) 黒質・青斑核・迷走神経背側核・交感神経節に Lewy body の出現をみた Joseph 病の1剖検例

茂木 崇司\*, 湯浅 龍彦\*\*, 宮下光太郎\*\*, 宮武 正\*\*

\* 新潟医療生活協同組合木戸病院神経内科

\*\* 新潟大学脳研究所神経内科学部門

症例: 65才, 女性. 家族歴: 父親と同胞7人中2人に同症状あり. これまで本邦で Joseph 病として報告された家系との関連はない. 1975年 (52才) 歩行障害, 手指の巧緻運動障害に気づく. 54才新潟大学神経内科初診. 体幹失調, 断綴性言語, 眼振を認め, SCD (LCCA) の診断を受ける. 56才両下肢末梢のしびれ感を自覚. 57才両下肢の感覚障害は更に悪化. 58才新潟大学神経内科へ入院. 知能正常, EOM: saccadic, 眼振 (+), 上方注視制限. 断綴性言語. 舌・臀部に線維束性攣縮. 四肢共同運動障害. Romberg 陽性. DTR: 上肢正常, 下肢 (-), 病的反射 (+). 両膝以下の全知覚低下を認める. 当時は, 'Polyneuropathy を伴った atypical OPCA' と考えられた. その後は, 徐々に歩行障害が増悪, 63才頃より寝たきり状態. 肺炎・敗血症を併発し, 1988年1月8日死亡. 全経過13年. 経過中, 錐体外路症状や自律神経症状には気付かれていない.

剖検所見 N1 (88): 脳重 (固定後) 1040g. 脊髄腰膨大部には 2.9×1.5×1.8cm 大の Lipoma が附着している. 組織学的に, 高度の神経細胞脱落とグリオーシスが, 淡蒼球・特に内節, 視床下核, 橋核, 齒状核, 動眼・

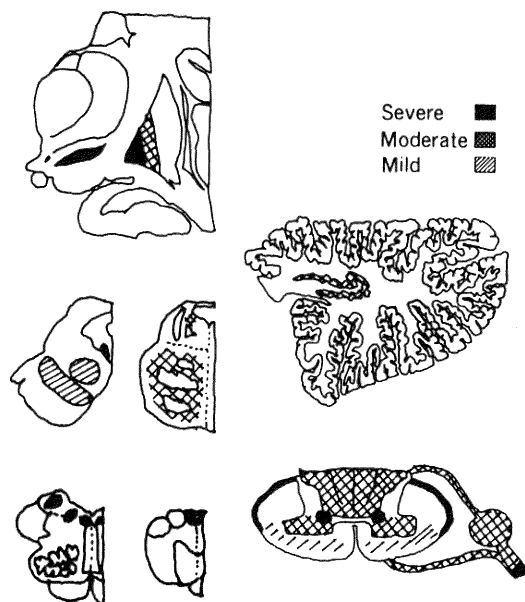


Fig. 1 Topography and severity of lesions in this case.

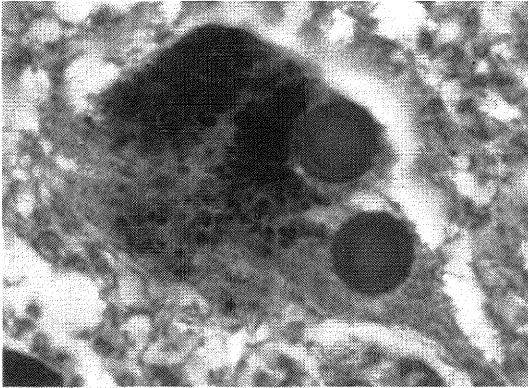


Fig. 2 Lewy bodies in the pigmented neuron of the locus ceruleus.

舌下・前庭神経核・迷走神経背側核にみられる。中等度の変性は黒質、赤核、青斑核に、軽度の変性は下オリ-

ブ核、小脳皮質にみられる。大脳皮質、被殻、尾状核に著変はない。脊髄では、前・後脊髄小脳路、後索、クラーク柱、前角に変性がみられる。皮質脊髄路、中間質外側核は保たれている。前根・後根・腓腹神経も著明に変性している。更に、黒質・青斑核・迷走神経背側核・交感神経節と広範に Lewy body が認められた。

考察：本症例の病変分布は Joseph 病に合致し、認められた封入体は Lewy body であった。これまで報告された Joseph 病の中で、本症例の様に広範に Lewy body の出現を伴った例はなく、極めて興味深い症例と思われた。

#### 〔解答〕

茂木崇司（木戸病院神内）本症例の Lewy body は aging に伴って出現してくる程度を越え、より広範であると思われ、貴重であると考えた。

### 3) 生前 ALS が疑われ、一次・二次運動神経系に加え、網様体系、前庭脊髄系、脊髄小脳系、錐体外路系などの変性をみた 1 例

武田 茂樹\*, 山田 光則\*, 生田 房弘\*  
荒井 元美\*\*, 犬塚 貴\*\*, 宮武 正\*\*

\* 新潟大学脳研究所実験神経病理学部門

\*\* 同 神経内科学部門

臨床経過：死亡時64才男性。家族に精神神経疾患なし。1984年5月（死亡2年5カ月前）進行性の四肢・顔面の筋力低下出現。7月、筋萎縮と fasciculation。深部反射低下。病的反射なし。8月、軟口蓋挙上不良と神経原性筋萎縮。CSF：細胞数 1/3, 蛋白質 215mg/dl。陰萎。非定型的ながら ALS が疑われた。10月、人工呼吸器装着。glove and stocking type の hypesthesia, hypalgesia を認める。11月、深部腱反射全て消失。四肢筋収縮なし。1985年8月, atonic bladder。12月, Horner 症候群。1986年4月, 眼運動上転制限あり, 1カ月で上・下転の高度の制限となる。10月肺炎により死亡。経過中錐体外路系症状, 不随意運動, 痴呆は認められない。

病理形態所見：剖検〔N46 (86)〕時脳重は 1260g。肉眼的に橋・延髄被蓋と、延髄錐体の著明な萎縮をみる。組織学的には、以下に示す脳幹、脊髄を主とする広範囲にわたる変性を認める。1) 一次・二次運動神経系 (図

1), 四肢筋の強い変性。Betz 細胞はじめ motor cortex 神経細胞の脱落と脊髄前角、顔面神経核、舌下神経核などの神経細胞の完全な脱落。2) 脳幹網様体 (図 4), および、その頭側及び尾側への延長である不確帯、脊髄中間灰白質 (図 1) の変性。3) 橋と延髄の網様体脊髄路ニューロンに強力な興奮性入力を送るとされる、室頂核、上丘、大脳皮質運動野・運動前野の変性。4) 前庭脊髄系の変性。5) クラーク核 (図 3), 副楔状束核、脊髄小脳路など、脊髄小脳系の変性。6) 眼筋運動核、オヌフ核 (図 2) の変性。7) 黒質 (図 5), 淡蒼球, ルイ体, 歯状核など錐体外路系の変性。8) 末梢知覚神経系の変性 (図 6)。9) Bunina 小体は認められない。

本例の病変分布は ALS の範囲ではとらえきれないものであり、上記した広範な系統を一次性に障害する、まさに特異な多系統変性症である可能性が考えられた。