

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、前庭脊髓系、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

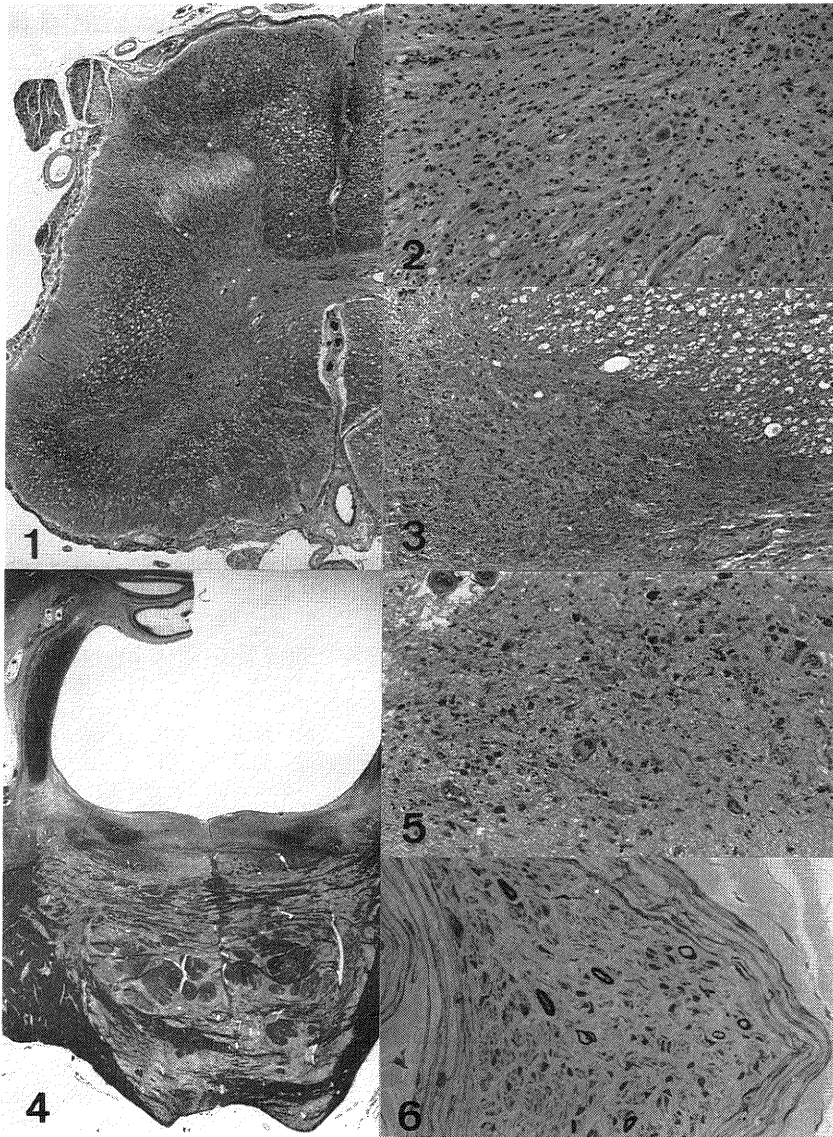
\*\* 同 神経内科学部門

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。経過中錐体路症状，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，オスフ核（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。



- 図 1 第4腰髄. K.B.  
 図 2 Onuf 核. H.E.  $\times 86$   
 図 3 クラーク核. H.E.  $\times 86$   
 図 4 橋. K.B.  
 図 5 黒質. H.E.  $\times 86$   
 図 6 腓腹神経. エポソ包埋.  $\times 274$