

4) Wernicke 病様の脳病変を示した慢性アルコール中毒の1剖検例

中西 幸浩*, 石田 陽一*, 山内 康彦**

* 群馬大学第一病理

** 同 第二内科

症例: 24歳, 男性.

既往歴: 高卒後に自動車事故にあい, その3年後より痙攣発作が起こるようになった. その頃より飲酒量が増加し, ポケットウイスキーを朝から毎日3~4本亡くなるまでの3年間飲んでいた.

現症の経過: 昭和62年11月1日, 多弁, 不眠, 意識障害を主訴に入院した. 神経学的には意識障害, 両側の縮瞳傾向のほかには異常はなかった. 腰椎穿刺で脳脊髄液の圧は正常, 細胞数 196/3, 蛋白 125, 糖 187 であった. 入院後も意識状態に変化はなく, 発熱は続き, 入院後21日で死亡した. 胸部X線で右肺に肺炎像がある.

剖検所見: 肝は 2700g と腫大し, 脂肪化が著しい. 右肺には, 膿瘍形成を伴う肺炎の所見が認められた. 脳は 1370g, 割面で第3脳室壁下に両側性に線状の軟化性病巣があり, 小脳皮質構造は全体として粗造であった.

病理組織学的所見: 組織学的に肝には肝細胞の高度の脂肪化, 硝子体の出現, グ翰周囲あるいは肝小葉内に不規則に広がる線維化などアルコール性肝障害に特有な病変を認めた. 第3脳室壁に認められた線状病巣は macrophage の出現の著しい軟化病巣で, 血管の増生を伴っていた. 同質の病変は中脳水道周囲, 延髄迷走神経背核, 乳頭体に認められた. 小脳では分子層から顆粒層にいたる神経細胞の変性と脱落があり, macrophage の増生を伴っている. 残存するプルキンエ細胞胞体は好酸性均質となっている. 変性は小脳虫部から半球部に広範にひろがり, 歯状核神経細胞のグルモース変性を伴っている. 橋底部の正中域には central pontine myelinolysis の所見がある. 脊髄前角細胞には central chromatolysis の所見がある.

〔附 議〕

小川 宏 (座長) (桑名病院神経病理)

1. フロアーで演者にお尋ねしたところ, 本例では, ①「入院時, 著しい血圧低下状態がみられた」由, 血清電解質のデータは得られていないようですが, central pontine myelinolysis の病変や小脳病変の発現機序を考える上で貴重なデータと考えられます (文献: 小川宏ら, 低血糖発作を反復した1剖検例の脳病変, 新潟医誌,

91. 606~608, 1977). また, ②「腰椎穿刺での細胞数 196/3 の細胞種は, リンパ球が主, 顆粒球が少数混在」とのことでしたが, この細胞種について, 更に石田陽一先生から, 「その主たる細胞が確かにリンパ球であったかどうかは必ずしも定かでなく, 第3脳室周囲の上衣下や小脳のクモ膜下に phagocyte がみられることから, phagocyte が遊出していた可能性も考慮しておきたい」という貴重なコメントを頂きました.

2. 本例の脳には確かに Wernicke 脳症の病変がみられる, と云えると思います.

3. 一方, 本例で特徴的なのは小脳病変であろうと思

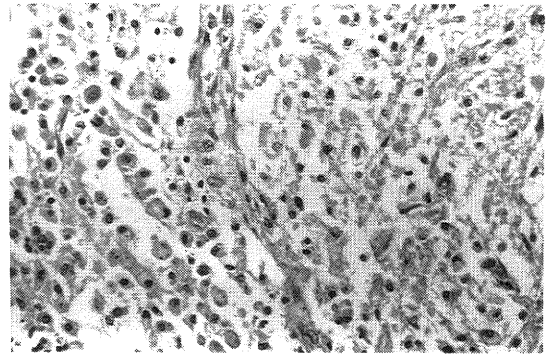


図1 第3脳室壁 (H.E. 染色)
多数の単核細胞の増生と毛細血管の新生

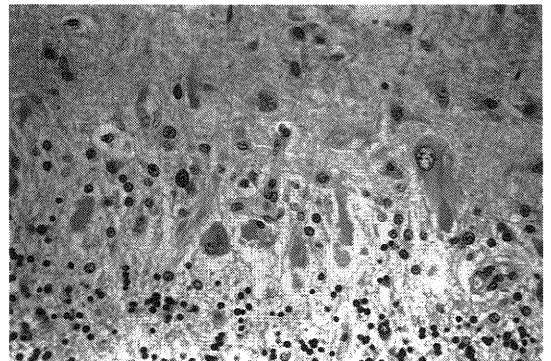


図2 小脳皮質 (H.E. 染色)
プルキンエ細胞体と突起内の好酸性均質構造物

います。そこでは、処によって完全壊死が、処によって不完全な壊死がみられる。小葉の髄板で、髄鞘が融解し、軸索が保たれている所などは不完全な壊死巣と呼びたいが、このような病変は central pontine myelinolysis の病変と共通性があります。また、不完全壊死巣で、原発刺激像に似た変性を示している Purkinje 細胞の胞

体内に、演者御指摘のようにエオジン好性の変性産物あるいは封入体がみられますが、私は初めて見る所見です。このような変性像を御経験の方はいらっしゃいませんか？小脳病変は血管支配との関係からみても珍しい分布です。稀有な、貴重な小脳病変のみられる症例を御提示頂き、真に有難うございました。

5) 大脳皮質に広範な海綿状態を認めた1剖検例

檜前 薫*, 大浜 栄作*, 生田 房弘*, 永井 博子**

* 新潟大学脳研究所実験神経病理学部門

** 水原郷病院神経内科

症例：死亡時30才，男性。飲酒歴は日本酒1日3合。1988年10月26日（死亡前21日）から頭痛，発熱が出現し，4日後，5日後には全身痙攣発作も出現し入院。CT，MRI，髄液検査では異常は認められなかったが，痙攣重積状態に移行した。単純ヘルペス脳炎が疑われ治療されたが，症状は改善されず，11月12日のMRI，T₂強調像では大脳皮質全体が高信号となった。11月14日血清ナトリウムが182mEq/dlとなり不整脈が出現，翌日には149mEq/dlに補正された。11月16日死亡。経過中肝酵素，単純ヘルペスウイルス抗体価の上昇は認められなかった。

剖検所見：N34(88)。肝臓は2250gで広範な脂肪変性を認めた。脳は1530gで腫大し両側鉤ヘルニアを認めた。組織学的には大脳皮質，特にⅢ層より深部の海綿状態が前頭葉から後頭葉に至るまで広範に認められた(Fig. 1)。これらの部にはアルツハイマーⅡ型膠細胞が多数みられ(Fig. 2)，PAS陽性核内封入体を有す

るものも(Fig. 3)認められた。同様の変化は前障，扁桃核とごく軽度ながら尾状核，視床にも認められたが，被殻には認められなかった。電顕下では，神経細胞は良く保たれていたが，星状膠細胞とその突起は著しく腫大し，突起内および核内に糖原顆粒をいれていた(Fig. 4)。大脳白質では細胞反応のみられない斑状の髄鞘崩壊像が大脳回白質に多発性に認められた。電顕では，同部の髄鞘は広範に vesicular disruption を示していた(Fig. 5)。中枢神経系にウイルス性脳炎等の炎症性変化は認められなかった。

考察：本例の大脳皮質の海綿状態は，星状膠細胞とその突起の腫大によるものであることが示された。この原因は肝原性と考えた。大脳回白質の髄鞘崩壊は，末期の電解質異常に関連した extrapontine myelinolysis と考えた。この病変の初期変化は，髄鞘の vesicular disruption であることが初めて示された。