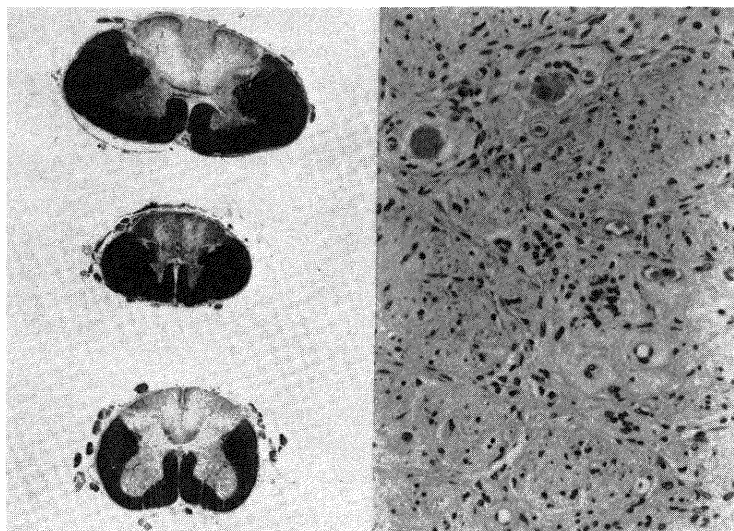


為、不随意運動 (pseudoathetosis) を両手指に認む。筋力は軽度低下し、腱反射は消失。死亡1カ月前より黄疸出現し、全経過13カ月で死亡。

剖検 (SN880) では、胆のう腔を占める腫瘍 (5×4×2cm) があり、転移が、胆道周囲、傍大動脈、左頸部などのリンパ節、肝、右副腎、ダグラス窩に認められた。組織学的には、異型カルチノイドであった。神経系には、

転移はなく、腓腹神経の髄鞘、軸索の著しい変性、後根神経節細胞変性 (図右)、脊髓後根>前根の変性、後索変性 (頸>胸>腰髄) (図左) を認めた。感覚神経系の変性は、後根神経節細胞変性による dying back phenomenon と考えられた。蛍光抗体法による、後根神経節の IgG, M, A 染色は陰性だった。



7) Ragged-red fiber を伴うミオクロースてんかん (MERRF, 福原病) の1剖検例

武田 茂樹*, 若林 孝一*, 大浜 栄作*, 生田 房弘*
本間 義章**, 福原 信義***, 田中 恵子****
米田 誠****, 宮武 正****

* 新潟大学脳研究所実験神経病理

** 佐渡総合病院神経内科

*** 金沢大学神経内科

**** 新潟大学脳研究所神経内科

本例は、本症をはじめて記載した福原らの論文 (J. Neurol. Sci. 47: 117, 1980) の、症例1である。

症例: 死亡時30才, 女性。母に脳波異常, 兄にミオクロースてんかんを認める。14才頃より転倒しやすくなり, 16才頃より手足のミオクローススや, 全身痙攣, 意識消失発作など出現。企図振戦と, 脳波上てんかん発作波を認める。その後, 書字困難, 歩行時のふらつき増強。IQ 低下を認める。21才, 小脳失調性歩行, 水平性眼振, Romberg 徴候, 右側 Babinski 徴候を認める。足は Friedreich ataxia 様変形を示す。血清 pyruvate 1.7

mg/dl, lactate 25.8mg/dl と上昇。下肢の筋萎縮を認め, 筋生検で12%に ragged-red fiber を認める。1985年, 30才で死亡。

剖検所見 [N39 (85)]: 脳重 1,100g。小脳歯状核, 赤核, 淡蒼球外節, 橋被蓋, 前庭神経核に中等度から高度の神経細胞脱落と gliosis を認める。視床下核の神経細胞は萎縮性で, 髄鞘の淡明化と gliosis が明らかである。小脳は萎縮し, Purkinje 細胞と顆粒細胞の脱落を認める。黒質と青斑核には, 中等度の神経細胞の脱落を認める。脊髄は全長にわたり萎縮性で, 薄束,

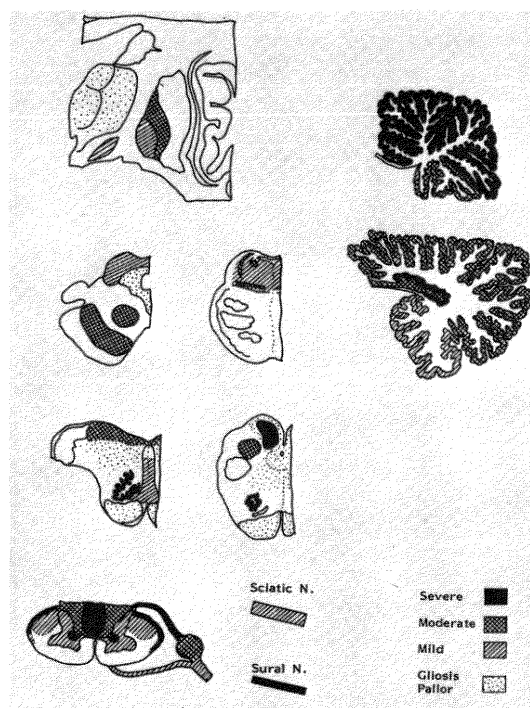
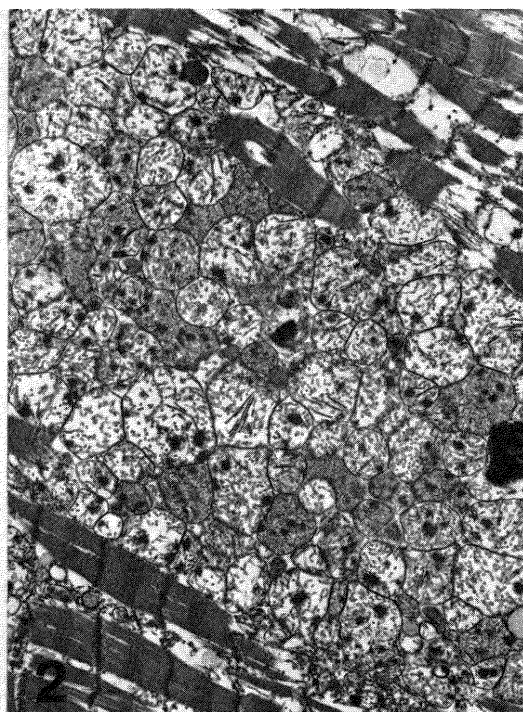


図 1 神経系における病変分布

図 2 心筋における異常ミトコンドリアの集積
×16,000

後脊髄小脳路に強い変性を認める。楔状束，前脊髄小脳路，外側皮質脊髄路は軽い変性を示す。後角やクラーク核の神経細胞脱落は強い。末梢神経系では，脊髄後根，腓腹神経で有髄線維が著明に減少し，後根神経節には，神経細胞の中等度の変性を認める。脊髄前根は軽度の変性を示す。図1に神経系における病変分布を示す。四肢筋では，筋原性の変化を認める。心臓は160gと萎縮性である。電顕的に，上腕二頭筋，心筋，横隔膜などの筋

鞘膜下に，ミトコンドリアの異常集積を認めた(図2)。

〔討 論〕

福原信義(金沢大神経内科) 今まで Ramsay Hunt 症候群と Friedreich 失調症の合併として報告されている症例では，心筋や骨格筋の検討がなされていない。今後，そのような症例が MERRF と同一のものとされてくる可能性がある。

8) 変性型 myoclonus epilepsy の1剖検例

大藤 高志*, 宮沢 幸仁**, 阿部 憲男**, 千葉 健***

* 国立仙台病院臨床研究部

** 同 神経内科

*** 同 精神科

症例: 60才男性。昭和39年頃から疲労時にめまいを感じ年に数度意識喪失発作が起きるようになった。44年10月より当院精神科でてんかんとして加療が開始された。45年10月には tonic-clonic convulsion が始り，48

年には finger tremor も加わった。55年8月上肢に myoclonus が認められ，更に構音障害，歩行障害も出現しこれらは次第に増悪した。57年3月には寝たきりの状態となり60年3月神経内科に入院したが，この時点で