

が diffuse に強くやられるタイプの ALS があることはよく知られているが、この様な case では明らかに spinothalamic tracts がやられているし、後根も軽くやられているようにも見える。臨床上、感覚障害は全くとらえられていないのでしょうか。私は、大脳の老人性変化を含めて、この例と大へんよく似た ALS 例を経験したが、その例では感覚障害を呈し、臨床的及び病理的にも polyneuritic form の ALS とみなした case であった。

近藤清彦（佐久総合病院神経内科） 本例では感覚障

害は自覚的にも他覚的にも認められなかった。

藤澤浩四郎（東京都神経研） 大脳皮質の HE 標本を2, 3見せていただいただけですが、老人斑を認める以外に格別の病変が大脳に進行しているとは思えません。

渥美哲至（新大脳研神経内科） ALS 病変、老人性変化のいずれも明確な所見を有しており、両者が単なる合併であるのか本質的に両者の発生原因に共通性を有している可能性を示唆するのか、問題提起になる症例と思われる。

### 10) Sensory polyneuropathy を呈した Vit. E 欠乏症例の腓腹神経所見

中島 孝, 田中 恵子, 山崎 元義, 渥美 哲至  
宮武 正

新潟大学脳研究所神経内科

症例：44才，男性。主訴：両下肢の刺す様なしびれ感，下痢。家族歴，既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：昭和59年4月20日に激しい腹痛にて発症，上腸管膜動脈絞扼にて広範囲小腸切除術を施行（残存小腸はトライツより130cm），強い下痢と吸収障害のため中心静脈栄養となった。術後は胆汁うっ滞性肝障害を認め，腹部 echo 上脂肪肝を認めた。10月，皮膚炎，脱毛などが出現，その後両足のしびれ感も出現。大量のビタミン剤，微量元素，新鮮凍結血漿などの投与で，翌年6月皮膚炎，脱毛は改善したが，両下肢の表在感覚障害は増悪した。その後，経口摂取可能となったが，感覚障害は改善せず，11月当科入院した。

一般身体所見：体重 44kg，身長 160cm。黄疸（－），貧血（－）。

神経学的所見：知能，脳神経系は正常，筋力低下，筋萎縮を認めず。協調運動は正常範囲。起立試験，Romberg 試験は正常。表在感覚は両下肢に刺す様なしびれ感を認め，両手および膝より遠位の両下肢に全感覚鈍麻と異常感覚を認めた。深部感覚は位置覚，振動覚正常。両側アキレス腱反射消失。病的反射（－）。

検査所見：一般血液尿検査では T. Bil. 1.6mg/dl 軽度高値以外正常。TC 143mg/dl， $\beta$ -lipo 382mg/dl は正常下限。liquor，EEG 正常。頭部 CT は軽度の小脳萎縮を認めた。末梢伝達：尺骨神経 MCV 52.7m/s。SCV 41.2m/s と正常，脛骨神経 41.2m/s と低下。腓腹神経は導出不良。血清 Vit. B<sub>1</sub>，B<sub>2</sub>，B<sub>6</sub>，B<sub>12</sub>，niacin，folate，Vit. A 正常。血清  $\alpha$ -tocopherol 294  $\mu$ g/dl

(1004 $\pm$ 65SE) 赤血球  $\alpha$ -tocopherol 136  $\mu$ g/dl (176 $\pm$ 9SE) と低下。

腓腹神経病理組織像：有髄神経の高度の脱落，myelin の崩壊を認めた。脂肪含有細胞が多数出現していた。Morphometry で有髄神経密度の減少と大径有髄線維の減少を認めた。

#### 〔討 論〕

小口喜三夫（国立長野病院神経内科） 本例について，演者から2点の問題点が提出されています。ひとつは末梢神経の変化が axonal degeneration としてよいか。第2点は泡沫細胞の意義についてであります。

線維の脱落は小径有髄線維，無髄神経線維にもあると思われる。

藤澤浩四郎（東京都神経研） 生検標本所見に見る大きな特徴は，大径有髄線維の脱落よりも小径有髄線維の消失ではなからうか。そうすると計測結果のヒストグラムとは大分ずれた印象がある。もう一度計測し直してみただけませんか。

中島 孝（新大脳研神経内科） 中径有髄神経が保たれているということに関しては同意見ですが，細径有髄線維と無髄神経についての density, distribution については再度検討してみたいと思います。

高橋 均（新大脳研実験神経病理） macrophage 内に認められた封入体は，adrenoleukodystrophy にみられる針状様封入体と似ているようにも見えましたが，いかがでしょうか。

渥美哲至（新大脳研神経内科） 封入体の微細構造は ている。  
既知の疾患特異的封入体とは異り非特異的なものと考え

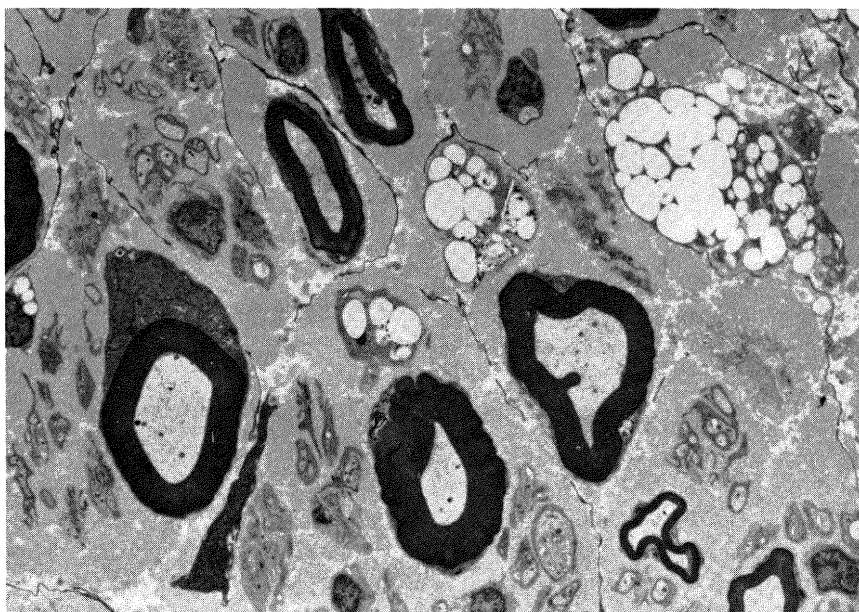


図 1 Vacuolar cells in endoneurium ( $\times 2,200$ )

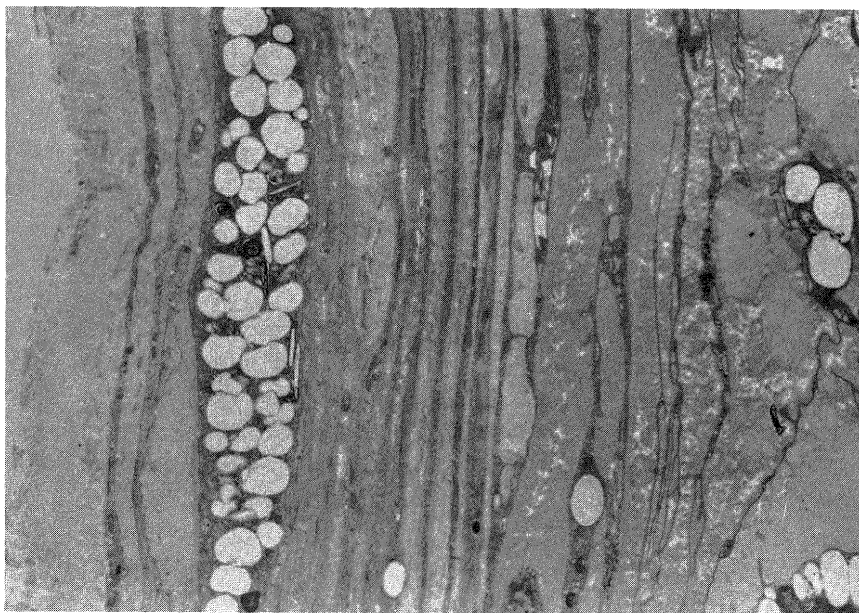


図 2 Vacuolar cells in perinenrium ( $\times 3,700$ )