

11) 急性小脳性失調を呈し Pellagra の組織像を示した3才女児剖検例

高橋 均*, 大浜 栄作*, 生田 房弘*, 永井 博子**

中村 宏志**, 宮武 正**

* 新潟大学脳研究所実験神経病理

** 同 神経内科

症例: 3才6カ月, 女児. 両親は又いとこ結婚. 正常満期産, 発育正常.

以前より気付かれていた夜間就眠時の四肢のピクツキのため昭和59年12月27日(3才4カ月)初診. 脳波は正常. 12月29日より歩行時のふらつき, 転倒が出現. 髄液, CT 正常, 心電図では軽度 LVH. その後, 頭痛, 発熱とともに運動失調悪化. 翌年2月5日, 新大神経内科に入院. 運動失調, 言語緩慢, 眼球軽度内転位, 下肢筋力低下, 深部反射亢進, 頭, 手のミオクローヌス, 夜間就眠時のミオクローヌスでんかん. IQ98. その後, 一時運動失調は改善. 2月26日, 上気道炎にて発熱し, 運動失調, ミオクローヌスが増悪. 3月9日(3才6カ月), 突然心停止にて永眠された. 脳幹脳炎, Leigh's disease, mitochondrial encephalomyopathy, leukodystrophy, lipidosis などが疑われたが, それらを支持する臨床検査成績は得られなかった.

剖検所見: 身長 94.5cm, 体重 18kg, 頭囲 48.5cm. 神経系: 脳重 1,090g. 肉眼的に脳回が不規則にみえる以外, 特に異常は指摘できない. 組織学的には, central chromatolysis を示す神経細胞が, 大脳皮質(特に Betz 細胞), 橋核(図1), 歯状核, 舌下神経核を除く脳神経諸核, 薄束核, 楔状束核, 脊髓灰白質(特に前角細胞)(図2)などに広範かつ多数認められる. 脊髓では, 薄束, 前・後脊髓小脳路, 前・外側皮質脊髓路の変性が明瞭である(図3), 末梢神経では, 後根神経節の変性, また前根, 腓腹神経には軽度ながら myelin ovoid, macrophage の出現があり, active な変性所見がみられる(図4). 小脳では, 深部小葉に強調される顆粒細胞の脱落を主とする皮質変性が認められる(図5). 血管系では, periarterial fibrosis が著明.

一般内臓器: 心筋内点状出血, 限局性無気肺, 舌炎(図6), 消化管のカタル性炎.

以上の組織像は, Pellagra のそれに一致するが, 食餌, 栄養に特に問題のなかった3才女児例であることから, Hartnup 病あるいは先天性トリプトファン尿症などの可能性を疑いたい.

〔討論〕

石田陽一(群大第1病理) Pellagra, pellagra-like syndrome では小脳の変性病変はあまり記載されていない. Betz cell, Pontine nuclei, 後索核などに汎発する central chromatolysis とどう関聯するとお考えですか.

高橋 均(新潟脳研実験神経病理) 御指摘のとおりで, Pellagra では小脳変性の記載は見当りませんでした. 紙面の都合上一括して述べてしまいました.

本例でみられた顆粒細胞の脱落を主体とする小脳皮質変性は, 先天性代謝異常(Tay-Sachs 病, ceroid lipofuscinosis)やアルコール性小脳皮質変性に認められております. 本例においては, 極めて重要かつ示唆に富む所見と考えております.

藤澤浩四郎(東京都神経研) 腓腹神経エボン包埋標本には見事な Waller 変性像を認めるが, 大部分の有髄神経線維は先づ健存している. 然るに腰髄神経節に見る大型節細胞はその大半が central chromatolysis を示している. 同様のことが橋核神経細胞と橋腕との間にも存しているように思われる.

本例に見る central chromatolysis は矢張り axonal reaction ではなく胞体に一次的に生じて来た過程であろう.

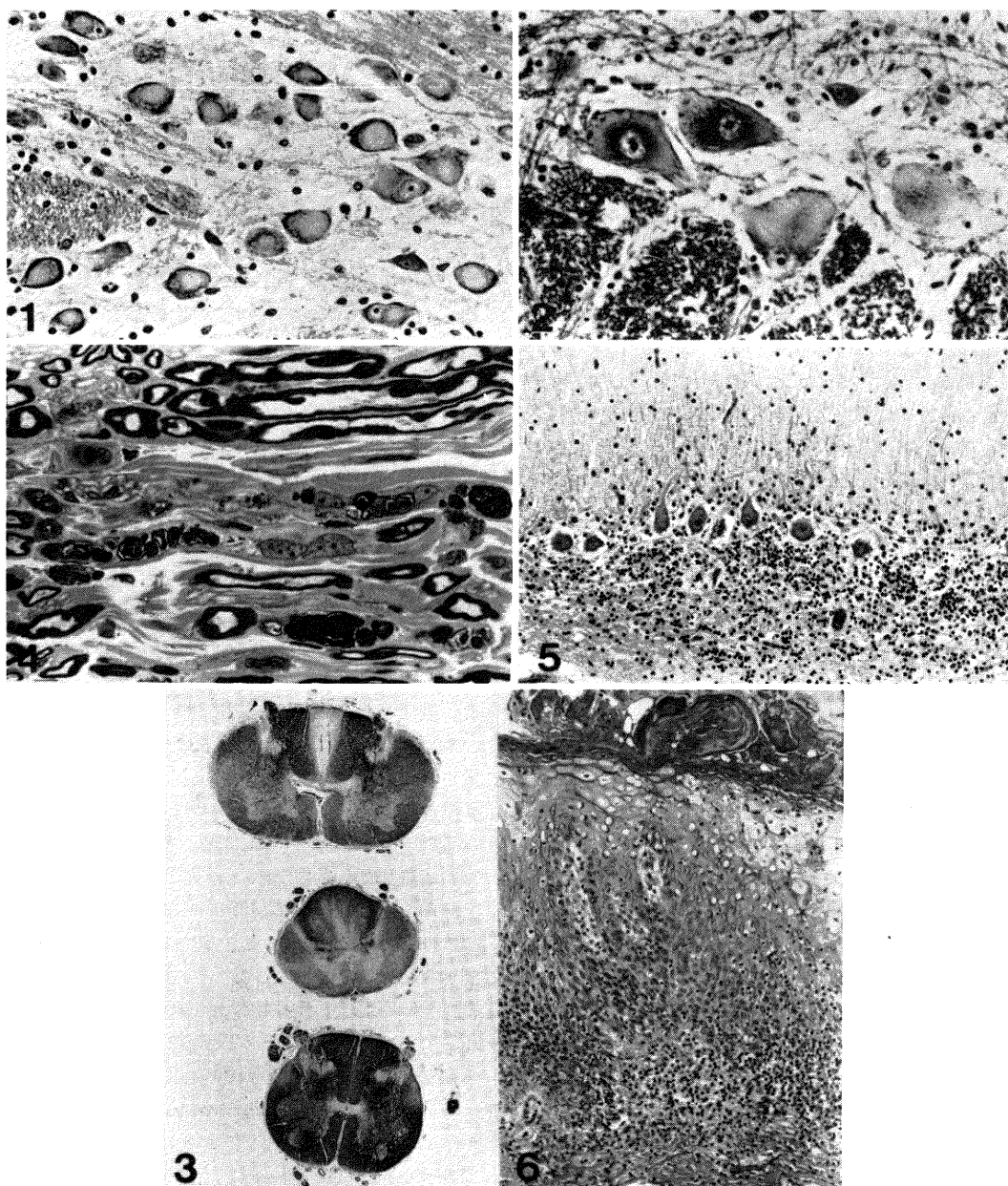


図 1 橋核. K-B.

図 2 腰髄 (L₄) 前角. K-B.

図 3 脊髄 (C₇, TH₈, L₄). K-B.

図 4 腓腹神経. Epon 切片.

図 5 小脳半球. HE.

図 6 舌. HE.