

13) Creutzfeldt-Jakob 病の1剖検例

中里 洋一\*, 石田 陽一\*, 坂田 則行\*\*, 国友 貞夫\*\*\*

\* 群馬大学第1病理

\*\* 同 第2病理

\*\*\* 利根中央病院精神神経科

症例：68才，女性。兄弟各1名に初老期痴呆がある。昭和57年4月，物忘れが目立つようになった。8月，記憶・記銘・見当識の障害，るいそう，夜間不眠が現れ，長谷川式痴呆検査では粗点5であった。10月，食欲不振，臥床傾向，尿便失禁，情動失禁，全身運動機能低下が目立つようになる。脳のCT scan では大脳の年齢相当の萎縮と基底核石灰化が認められた。脳波では4~6Hz, 50~80 $\mu$ V の $\theta$ 波が汎性に出現していた。血液および髄液で各種のウイルス抗体価を検索したが全て陰性であった。昭和58年1月，歩行中に左右に傾く様になり，四肢の筋強剛と拘縮が認められた。5月，歩行不能，食

欲低下。10月，傾眠傾向が現れ，12月16日，死亡した。全経過1年8カ月であった。

剖検所見：脳重量は1,000gで，大脳に軽い萎縮が見られるが，小脳，脳幹，脊髄には著変はない。剖面では側脳室の軽い拡張が認められた。病理組織学的には大脳皮質に著しい神経細胞の脱落と海綿状変性があり，軽度の星状膠細胞増生を伴っている。新皮質の病変は広汎かつびまん性であるが，後頭葉有線野・頭頂葉中心後回・弁蓋部・側頭葉横回・前頭葉眼窩回などでは第IV層が良く保たれている。アンモン角の病変も軽い。前頭葉白質にはびまん性の髄鞘淡明化があり，脂肪顆粒が出現している。尾状核には高度の，被殻・前障に中等度の，視床・淡蒼球・扁桃核には軽度の海綿状変性がみられる。脳幹の諸核・脊髄の病変は軽い。小脳は比較的良く保たれている。アミロイド斑の出現はない。

考察：本例は Creutzfeldt-Jakob 病（亜急性海綿状

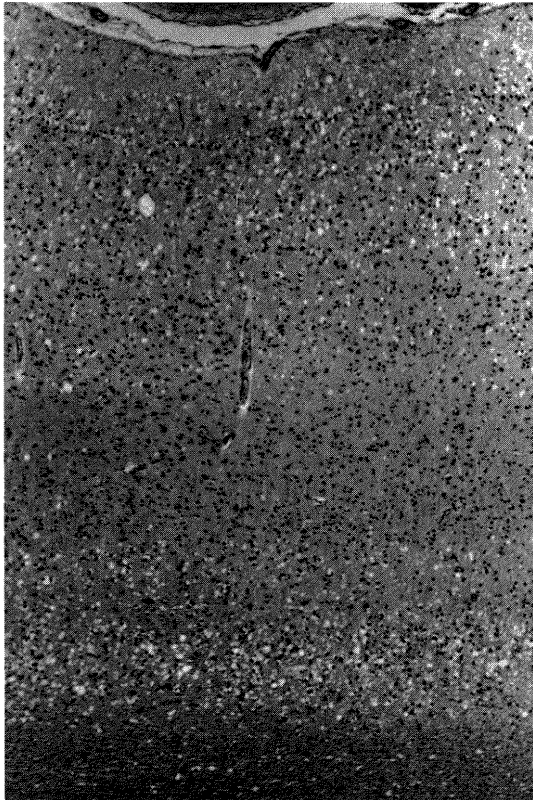


図1 後頭葉有線野の皮質第IV層には海綿状変性がほとんどみられない。H.E. 染色。50倍。

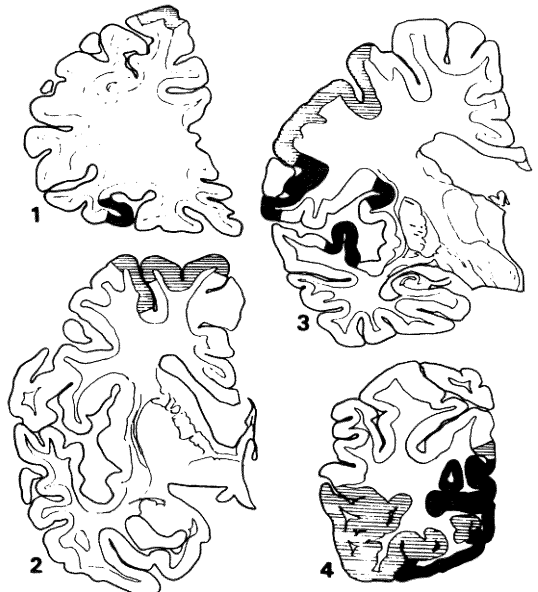


図2 右大脳半球において皮質第IV層が良く保存されている領域(■)とやや良く保存されている領域(▨)の分布。

脳症)と考えられる。大脳の新皮質に高度の海綿状変性と神経細胞の脱落がみられたが、第一次感覚領において皮質IV層が良く保たれている点が本例の特徴である。

〔討論〕

吉田泰二(新大脳研神経病理) primary sensory cortex が何故か spare されているのは、どのように考えたら良いのでしょうか? Ischemia で起る laminar necrosis, Anoxia で起る病変分布, Hg 中毒病変の分布を考えると興味深い。

中里洋一(群大第1病理) なぜ第一次感覚領のIV層が selective に病変をまぬかれているのかは解りません。皮質IV層には視床皮質投射系の特異的求心性線維が終ると言われております。CJ 病の海綿状変性の少くとも一部は presynaptic terminal の腫脹でありますので、本例の視床および内外膝状体の病変が軽いことと関連があるのかも知れません。

高橋 均(新大脳研実験神経病理) 大脳皮質の病変

(海線状変化, 神経細胞脱落, gliosis) は、どこをみてもその強弱にそれほど差がなく、むしろ一様と断言しているように思われました。大脳皮質病変はほぼ同時期に起ったようにも思えますがいかがでしょうか。

中里洋一 大脳新皮質の海綿状変性と神経細胞脱落は第一次感覚領をのぞききわめて広範かつ慢性であり、また均一にみえます。グリアの反応も皮質内には軽く、皮髄境界部に強くおこっています。これらの病変はご指摘のとうり期を一にして発生してきた可能性があると思えます。

生田房弘(新大脳研実験神経病理) 灰白質の spongy state の像は極めて高度に属す症例に思われる。同程度の像を Gajdusek らが Kuru を注入したチンパンジー脳に見た。その孔と孔の間に astrocyte が介在している。それなのに神経細胞の胞体は尚多数残存して認められるのが特異に思う。こうした例で、脊髄を含めた病変分布を記載して戴けると有意義と思う。