

#### 4 多系統萎縮症とレビー小体病：シヌクレイノパチーの合併剖検例

小柳 清光・木下 朋実\*・浅川 美果  
鈴木 絵美・矢澤 正信\*\*

信州大学医学部神経難病学講座  
同 脳神経内科リウマチ・膠原病内科\*  
JA 長野厚生連富士見高原病院内科\*\*

【臨床所見】死亡時72歳，女性，家族に類症なし。201X-9年，左手足の振戦が出現。某病院でパーキンソン病として治療されていたが，徐々に歩行や日常生活動作が困難になった。201X-4年，転倒し右肘骨折，以後自立歩行困難。尿閉から膀胱カテーテル留置，呂律不良悪化。201X-3年富士見高原病院に紹介され入院。パーキンソニズム，小脳失調症状，MRI所見（脳幹十字サイン）から多系統萎縮症と診断。神経症状は徐々に悪化。201X-2年，嚥下困難となり胃瘻造設。201X-1年，誤嚥性肺炎や尿路感染を繰り返し，201X年4月死亡。

【神経病理所見】脳のみ解剖，脳重1,040g（左後頭葉先端部を除く），脳底の動脈を除く小脳と脳幹は103g。橋底，小脳の萎縮，黒質の強い脱色と青斑核の中程度脱色，被殻と淡蒼球の萎縮が認められた。橋核神経細胞，小脳プルキンエ細胞は脱落し，一方歯状核の神経細胞脱落は見られない。下オリブ核と黒質では著明な，青斑核では中等度の神経細胞脱落。被殻では後部外側腹側部で神経細胞脱落。

小脳白質や橋底，脳幹被蓋，黒質，基底核および大脳白質などにリン酸化アルファシヌクレイン（p-alphaSyn）免疫染色陽性のグリア細胞質封入体が多数。一方青斑核ではレビー小体が，黒質ではp-alphaSyn免疫染色陽性の神経細胞，pale bodyも認められた。レビー小体は大脳皮質に広範に，扁桃体では多数認められ，レビー神経突起も密に見られた。リン酸化タウ免疫染色で，神経原線維変化，プレタングル，スレッドが海馬，海馬傍回に多数，Abeta免疫染色で老人斑が側頭葉，後頭葉などで認められ，アミロイド血管症が後頭葉などに見られた。

【問題点】本症例が多系統萎縮症とレビー小体病の偶然の合併であるのか，シヌクレイン遺伝子に何らかの変化がないか，病巣形成における2疾患の相互影響の解析は重要な点と思われた。

#### 5 限局的な神経変性を呈した Machado - Joseph 病の1剖検例

樋口 真也<sup>1)2)</sup>・巻淵 隆夫<sup>3)</sup>  
若林 允甫<sup>4)</sup>・山田 光則<sup>1)</sup>

国立病院機構さいがた医療センター  
臨床研究部<sup>1)</sup>  
国立病院機構新潟病院神経内科<sup>2)</sup>  
上越総合病院検査科<sup>3)</sup>  
小千谷さくら病院神経内科<sup>4)</sup>

症例は死亡時58歳，男性。20歳代に痔核の手術あり。49歳頃より，階段昇降時に困難を感じるようになった。51歳時，某病院を受診。神経原性筋萎縮、起立歩行障害を指摘され，遺伝子検索でMachado-Joseph病（MJD）の診断を受けた。この頃から，下腹部不快感，肛門部痛があり，体幹を蛇に締め付けられる感じを訴えていた。53歳時，排便排尿困難の訴えが高度。54歳、膀胱結石に対し、経尿道的破碎術を受けた。この頃には移動に車椅子を必要としたが，食事は箸の使用が可能。書字で震えあり。嚥下・発語に異常なし。病状は極めて緩徐に進行。尿閉となる。55歳，過食，多動・不穏あり。車椅子，ポータブルトイレ使用可能だが，転倒多し。57歳，一過性に呼吸停止状態になるも，刺激により呼吸・意識状態回復。58歳時，肺炎を繰り返し死亡。経過約9年。

【家族歴】父が同病，自宅で伝い歩きの状態。

【病理組織学的所見】大脳を覆う硬膜の内側面に褐色調の薄い新生膜（両側慢性硬膜下血腫）を認める。脳重1,310g。大脳・脳幹・小脳は比較的保たれているのに対し，脊髄は細い。右淡蒼球内節に古い小梗塞巣あり。組織学的に，クラーク核で高度の神経細胞脱落が認められ，後脊髄小脳路の変性が明瞭。後索（特に薄束）に髄鞘の淡明化を認める。脊髄前角（頸髄優位）に軽度の神経細胞脱落が疑われる。脳幹・小脳・大脳の諸核に