

第8回上信越神経病理懇談会記録

期日 昭和57年11月20日

会場 群馬大学医学部基礎講義棟

顕微鏡実習室

(昭和58年1月8日受付)

御挨拶 石田陽一 (群馬大学医学部第一病理学教室)

上信越神経病理懇談会もここに第8回を迎えることになりました。新潟、松本、東京、千葉から多数の皆様が遠路御参会下さり、誠に有難うございます。この会の趣旨は神経病理を学ぶ人々が症例を持ち寄り、じっくりと標本をみて、気楽に討論し、懇親を深めることにあります。今回もこの趣旨に沿い、活発な討議が行われるようよろしく御協力をお願いい

たします。

本年2月、この懇談会の設立に御尽力され、また第5回懇談会を主宰されました本学脳神経外科川淵純一教授が不慮の事故のためお亡くなりになりました。皆様とともに御冥福をお祈り致したいと思えます。

1. 老年病変を伴ったオリブ・橋・小脳萎縮症の一剖検例

高橋 滋*, 宮永和夫*, 木村寛子*

高木正勝**

*群馬大学神経精神科

**岸病院

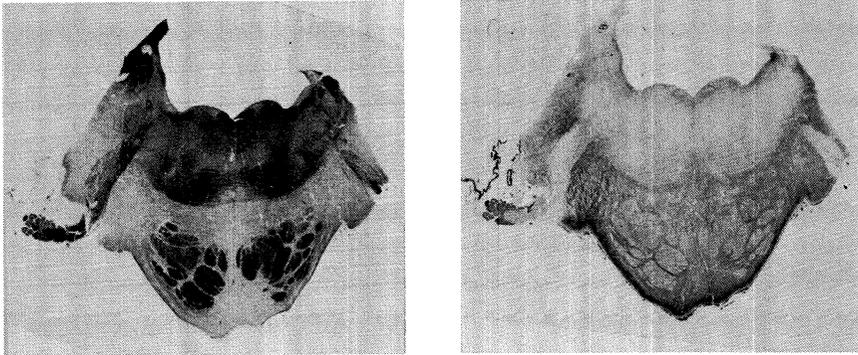
オリブ・橋・小脳萎縮症は、線条体・黒質変性症などの他の系統変性症との組み合わせが目されている。今回われわれは臨床的に小脳症状を主とし、パーキンソン症状が目立たず、高度の痴呆を伴った症例を経験したので報告する。

症例： I.M. 75歳、男子。家族歴、既往歴に特記すべきことない。68歳より歩行障害に気付かれた。ついで言語障害が出現した。69歳両上肢に振戦がみられ、パーキンソン病と診断された。L-DOPA 投与されたが改善しなかった。70歳協同運動障害、失調歩行、軽度痴呆がみられ、脊髄小脳変性症が疑われた。TRH 治療は無効であった。72歳軀幹の失調が目立ち、尿失禁が出現した。73歳岸病院に入院した。企図振戦、痴呆、性格変化がみられ、次第に好褥的となり、経管栄養を受けた。75歳イレウス併発し死亡した。全経過7年。

剖検所見： 脳重量1,140g。大脳全体に軽度の萎縮を認める。橋底部、小脳の萎縮は著しい。脳底動

脈の硬化は軽度である。組織学的には、大脳皮質、海馬、扁桃核に老人斑、原線維変化を認める。海馬に多数の顆粒空泡変性をみる。大脳白質に淡明化を認める。被殻、尾状核に小軟化巣を認めるが、神経細胞の脱落は目立たない。淡蒼球、視床に著変ない。中脳では、黒質、赤核に著変ない。橋では、横橋線維、中小脳脚に脱髄、グリオゼを認める。橋核神経細胞の変性脱落は高度である。延髄では、オリブ核に高度の神経細胞の脱落とグリオゼを認める。脊髄では著変ない。小脳では、プルキンエ細胞は高度の脱落を示す。顆粒細胞も軽度に減少している。軸索はトルペドの形成を示す。小脳白質に脱髄、グリオゼをみるが、歯状核の神経細胞は保たれている。

考察： 本例はオリブ核、橋、小脳に変性を認めるが、黒質および線条体の変性はみられず、定例と考えられる。また老年病変を伴っており、臨床病理所見について検討した。



- 図1 a 橋, 横橋線維, 中小脳脚が淡染している, Klüver - Barrera 染色.
- 図1 b 変性部にグリオーゼがみられる, Holzer 染色.

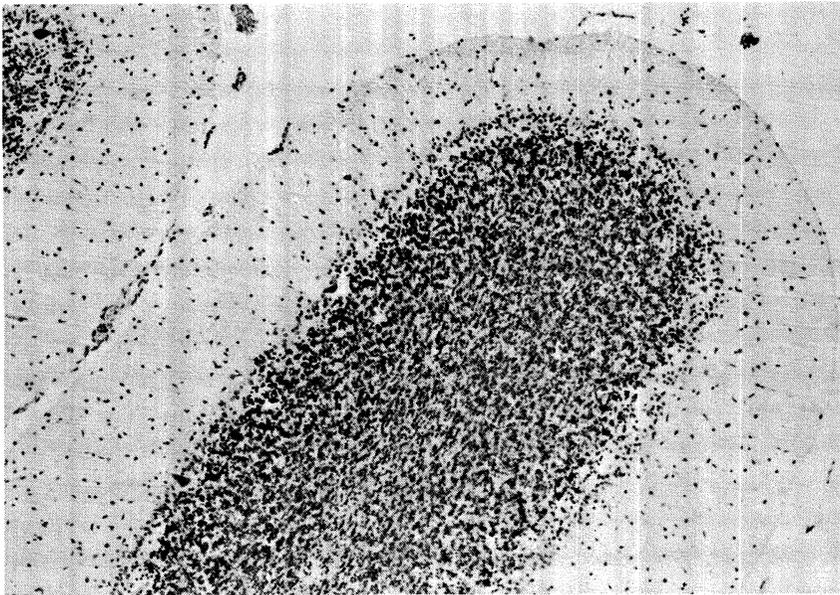


図2 小脳皮質. プルキンエ細胞の脱落がみられる.
Klüver - Barrera 染色. X73.

〔討 論〕

高橋 滋: OPCA の症例であるが, parkinson 症状が初期にみられ, 経過とともに認められなくなっている. 病理学的に黒質, 線条体の病変は目立たないことで, 臨床症状と一致している. OPCA では parkinson 症状, 錐体路症状, 自律神経症状を伴うことが多く, 本例では小脳症状のみである点が特徴

的である.

老年病変を伴う点をどう考えるか. OPCA に合併したものと考えることが妥当と思われる.

小口喜三夫: 臨床的に考察しますと, 本例は失調症を主体としており, 錐体外路系症 (Parkinsonism の症状), 錐体路症状, 自律神経障害を欠いていることが特徴といえ, OPCA というよりは, Holmes (孤

発例)やLCCAが考えられると思います。しかし病理学的には見事な olive, pons, Purkinje の変化がみられ、非常に考えさせられた症例です。

巻瀧隆夫：老人性変化の分布は、Alzheimer 神経原線維変化は無名質、脳幹正中部にも出現し、老人斑は島回まで広範に認められる。この分布から、OPCA とは別に老人性痴呆が合併したと考えたい。

生田房弘：小脳白質のルーズな astrocytosis のみ

の部は、病変が古く、当初の病変が cystic cavity を作る程ではないけれども強かった。ということ語っているのではないのでしょうか。

石田陽一：OPCA の classical case としてはこの例の黒質病変は軽度すぎる。この例の小脳半球白質の病変はこの例が高令者であり、線状体に小軟化巣がある点を考慮し、循環障害性の病変とも考えられる。

2. いわゆる錐体路起始部の一側大脳皮質領域にほぼ限局する病変をもつ例の索変性

武田茂樹*, **茂木崇司***, **生田房弘***,
山田修久**, **長谷川彰****

*新潟大学脳研究所神経病理

**新潟大学脳研究所脳神経外科

症例：49歳男性。昭和54年10月、肺癌の手術を受く。翌年、死亡3カ月前左肩痛、左腕左足の筋力低下出現。5月、CTにて右運動領野を含む Rt-fronto-parietal 領域に転移巣。5月20日腫瘍全剝術。術後30日目の6月19日、胃潰瘍からの大量出血により死亡。

死亡1時間後に全身解剖。死亡30日前に行なわれた肺癌転移部に対する手術巣と、組織学的にこれとほぼ同時期に相当すると思われる附随病変は、Rt-superior and middle frontal gy. 最後端部、Rt-precentral gy., Rt-postcentral gy., Rt-superior parietal lobule 前半部など、延髄錐体を構成する線維束(いわゆる錐体路)の起始部と考えられている一側大脳皮質の領域にほぼ限局していた。この他、Lt-inferior parietal lobule(1×0.7cm)、Rt-superior parietal lobule(0.8×0.6cm)に小転移巣を認めた。本例の下行路変性を、通常の paraffin 標本と剖検時採取固定された Marchi 染色標本で検討した。

KB 染色で、中脳、橋の右皮質脊髓路として成書に記載されている部、右延髄錐体、C₇、Th₈の右前皮質脊髓路(Rt-ACS)に海綿状態を認めた。Th₈で SudanIII陽性顆粒は出ていない。

以下、Marchi 標本で認められた変性顆粒の出現部位を記載する(図)。橋では、Rt-parieto-temporo-pontine fiber, pyramidal tract, fronto-pontine fiber、延髄では、Rt-pyramid の他、両側medial lemniscus, reticular formation(これは corticobulbar fiber と思われた)。C₇では、Rt-ACS、Lt-lateral corticospinal tract(Lt-LCS)、Rt-LCS、

少数ながら右・側索前方部から外側部。さらに顆粒は数珠状となり、Rt-ACS から前交連～左前角へ、Lt-LCS から左前角に認めた。Th₈、L₂では、顆粒は C₇とほぼ同じ部位に認めるが、数は全体により少くなっていた。

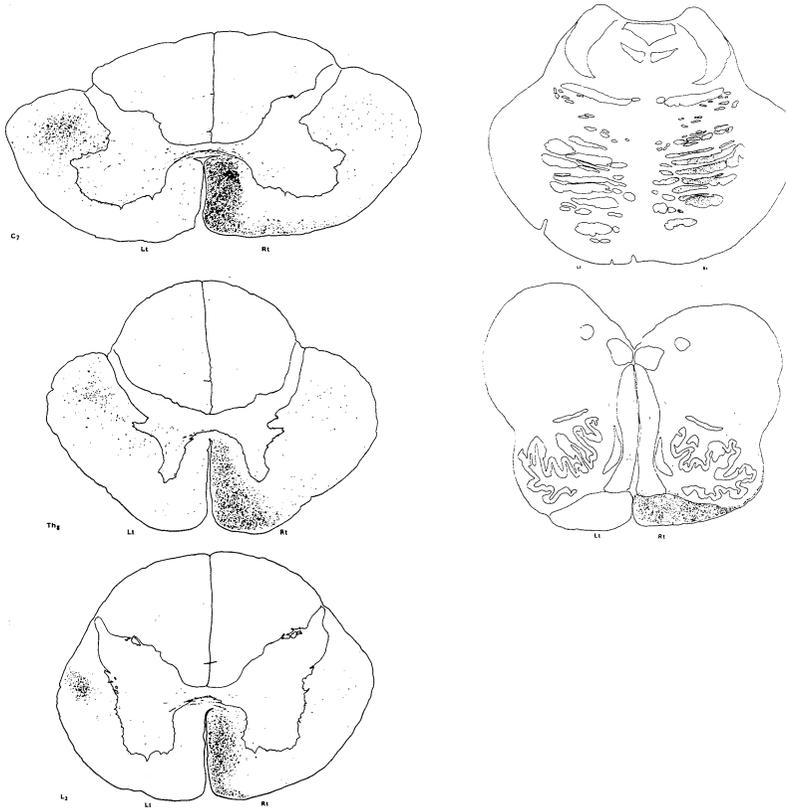
脊髓レベルでの非交叉性線維は、ACS と同側 LCS の他、側索前方の腹側部と、少数ながらこれら以外の同側・側索にも散在していると思われた。これは、ALS の索変性を考えていく上で、重要な所見と思われた。また、ACS の線維の多くは、前交連を通り、対側の前角に入ることが示唆された。

〔討 論〕

大江千廣：人間の例で皮質脊髓路を追求した仕事は少いので貴重な所見と考えられる。特に同側の前索を下行して脊髓のレベルで前交連を通して対側の前角に至る経路が示唆される点は、重要であろう。これは臨床的に皮質病変と同側には症状がみられなかったことを説明することにもなるのではないか。

石田陽一：皮質脊髓路は成書によると延髄下部で70～80%は cross するといわれている。この例で大部分は uncrossed のまま同側の前索を下降しているようである。病変はまた前索、反対側の側索の病変は下行するにつれて軽減しており、ALS の索変性とはその点でことなっている。

武田茂樹：教科書的には、延髄錐体交叉部で70%から90%の線維が交叉すると言われておるようです。しかし、文献的には100%交叉例や無交叉例などが報告されており、個体によりかなり variation をもつ



ようです。本例における右 anterior corticospinal tract が一見大きく、Marchi顆粒も多数出ているのは、錐体路の交叉率が少なかったという、anatomical variation の可能性もあると考えられます。

生田房弘：出題の主旨は、ALS マルキー染で顆粒が cortico-spinal tract といわれている部以外の側索前方部にも散在性に多数認められますことから、この顆粒が cortico-spinal fiber か、脳幹に起始する

fiber か、それ以外の fiber か、の問題に手がかりを得たい為でした。本例の所見で、ALS 程ではありませんが、側索前方にも大脳皮質からの fiber が存在するという点に私共は興味をもちました。また、前索に左右不同がありますが、ヒトでも脊髄レベルの交連で結局交叉する所見も認められ、検討いただきたかったものです。

3. 下垂体後葉・視床下部に多量の類球体出現を認めた 小児軸索変性症の一部検例

小川 晃*, 平戸純子*, 石田陽一*
長嶋完二**, 鈴木成欣**, 黒梅恭芳**

* 群馬大学医学部第一病理

** 群馬大学医学部小児科

症例： 2歳9か月男児。第1子。血族結婚はなし。
昭和54年5月25日出生。直后より哺乳力微弱にて入

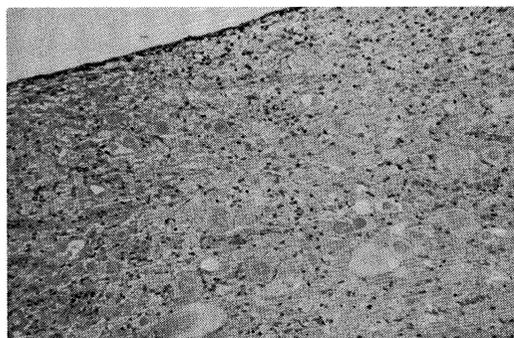
院。眼振・対光反射消失・流涙の不全がみられた。
7か月頃、尿閉と便秘が出現。内分泌検査にて尿崩

第8回上信越神経病理懇談会記録

症と三次性甲状腺機能低下症が認められた。これまで、体重増加・精神運動発達がみられなかった。2歳時、嚥下性肺炎を併発した。2歳8か月時、心停止を起こした後、痙攣・四肢硬直がみられるようになり、昭和57年2月10日死亡した。

剖検所見： 体重6630g・身長69.3cm・脳重量550g・表面には著変なく、断面では、側脳室・第三脳室の拡張があった。内臓臓器では、肺が実質性であり、胸腺・リンパ装置の腫大を認めた。

組織学的には、中枢神経系において、灰白質を中心に Spheroid bodies の出現が広範に認められた。Spheroid は径10~150 μ の円形或は楕円形の構造物で、好酸性均一に染色されるもの、細顆粒状のもの、有芯状のものがみられた。Spheroid の分布は、漏斗部及び下垂体後葉に最も豊富で、ついで延髄被蓋・外側膝状体・扁桃体・視床下部・乳頭体・歯状核・



漏斗部。径10~150 μ に至る多数の類球体がみられ、有芯状のものも含まれている。H.E.

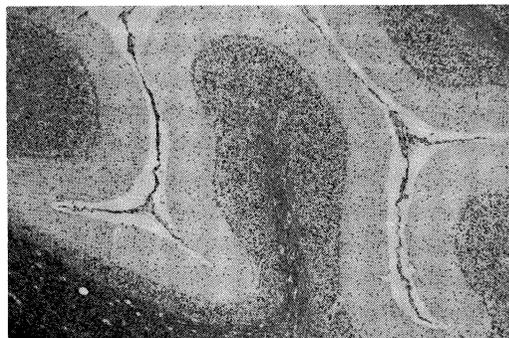
〔討論〕

小川 晃：本例は、中枢神経系の灰白質を中心に多数の類球体が認められた点、小脳の萎縮病変、淡蒼球の遊離脂肪が増量していた点から、小児軸索変性症 infantile neuroaxonal dys trophy と考えましたが、症例はこれまでの報告例と異なり、類球体が視床下部から漏斗部、下垂体後葉に豊富に出現していた点と視床・大脳皮質に萎縮病変 Gliosis が認められた点が、問題点であると考えられます。

藤沢浩四郎：診断について、スフェロイドが密集多発しているのは視床下部・下垂体後葉及び延髄後索核である。逆に大脳・小脳白質にはスフェロイドは皆無ではないが、極めて少ない。更に大脳・小脳白質（及び脊髄側索・前索）にはび慢性的変化が認め

脊髄後角に多く、基底核・尾状核・黒質・網様体・オリブ核・脊髄前角・後索にも少数認められた。大脳皮質には、ごく少数みられるのみであった。末梢神経系では、腹腔神経節・アウエルバッハ神経叢・骨盤神経節に少数の Spheroid が認められた。前頭葉・頭頂葉頂部・後頭側頭回の皮質の一部、海馬、視床に神経細胞の消失と gliosis があり、前頭葉底部・側頭葉・後頭葉の白質に脱髄と gliosis がみられた。小脳は、半球・虫部ともに Purkinje 細胞の消失・顆粒細胞の脱落があり、Bergmann glia の増生・gliosis がみられた。脂肪染色で、淡蒼球に遊離脂肪滴の増量があり、線状体は脂肪顆粒細胞が多数出現していた。

組織所見の特徴から、小児軸索変性症と考えたが、漏斗部・下垂体後葉に多量の Spheroid の出現のある点が、本例の特徴的所見である。



小脳。Purkinje 細胞の消失・顆粒細胞の減少・gliosis が認められます。H.E.

られる(グリア反応、髄鞘淡明化)。後者は生前の心停止の既往との関連が疑われる。以上のような観点から、本例は INAD としては稍非定型過ぎるので、INAD 以外に、別の疾患(例えば、未知の先天性代謝異常など)の可能性も考慮しておくべきではないか。

石田陽一：Spheroid の分布の異常や大脳皮質、視床に病変がある点など特異な所見を示す例であるが、INAD のカテゴリーのなかで理解できる症例と思う。出生時に既に発病していること、心停止、痙攣などの anoxic episode がどこまで病変像を修飾しているかが問題である。

小川 宏：本例には尿閉や便秘などの自律神経症状が認められております。中枢神経系(CNS)では白

律神経機能と関連の深い視床下部を含め spheroid body の出現などの変性が指摘されておりますので、末梢神経系 (PNS) について記載のない場合、上記症状を上記 CNS 病変と対応させて考える場合もあります。しかし、PNS を見せて頂いたところ、①太陽神経節、②星状神経節、③胃、腸の Auerbach 神経叢、④脊髄後根神経節、⑤三叉神経節いずれにも神経細胞の変性崩壊像、③以外では satellitosis、

①～③で spheroid body、④⑤でも spheroid に類似した像がみられます。このような所見から考えると、本症は CNS と PNS に同質の病変が出現する疾患であり、上記の自律神経症状は CNS の変性のみによるのではなく、PNS の変性にも対応するもので、本症の病変は全神経系に亘る広汎なものと考えられます。稀少且つ貴重な症例を観察する機会を与えて頂き有難うございました。

4. 錐体路病変を伴った変性型ミオクローヌステんかんの一部検例

中島 茂*, 巻淵隆夫*, 生田房弘*

小宅 洋*, 内藤明彦**

*新潟大学脳研究所神経病理

**新潟大学医学部精神科

症例： 18歳，男。

家族歴： 父方の祖母には舞踏病様運動，父にはミオクローヌスがあり，両者とも痴呆と小脳失調を伴うがてんかんはみられない。

臨床歴： 乳児期より知能身体発育遅延がみられた。8歳でてんかん発作が初発。以後，知能低下が目立ち，13歳時，新潟大精神科を受診。てんかん，ミオクローヌス，歩行失調，言語障害がみられ，ミオクローヌステんかんと診断された。14歳で起立，歩行不能となり翌年，自発運動，自発言語もみられなくなり，徐々に全身状態が悪化し，18歳で死亡。

剖検所見： 頭蓋骨は著明に肥厚。脳重は920gと萎縮し，特に前頭葉と脳幹部に強い。組織学的には淡蒼球とくに外節に強い萎縮変性があり，視床下核にも変性がみられた (Fig.1)。被殻，尾状核も変性し大型神経細胞は認められず，視床にも強弱はあるが，びまん性に軽度の変性がみられた。中脳では上丘，赤核，網様体を含む被蓋部の変性と黒質網状層の変性が顕著であった (Fig. 2, 3)。橋被蓋部の萎縮変性も強かった。小脳歯状核の変性も強く (Fig. 4)，歯状核門さらに上小脳脚にも変性がみられた。延髄オリブ核や小脳プルキンエ細胞の変性脱落は目立たなかった。

大脳皮質では運動野を含めて広範に神経細胞の変性脱落が軽度みられたが，内包，大脳脚，延髄錐体には淡明化はみられなかった。ところが，脊髄では両側錐体路に明らかな淡明化がみられた (Fig. 5)。前角細胞には著変はみられなかった。

これらの病変分布は内藤らの提唱した Heredi-

tary dentatorubral-pallidoluyian atrophy の分布と一致するが，本例では脊髄錐体路に明らかな病変がみられたことが注目される。内藤らが報告した5家系16例のほぼ全例に錐体路徴候がみられることや，本例が臨床的に典型かつ末期例であることを考えると錐体路病変はこの疾患に共通する重要な所見とも考えられるし，また，本例はこれまでの報告例と家系が異っていることによる可能性もあり今後，症例を重ねて検討したい。

〔討 論〕

原田憲一：(1) 変性型ミオクローヌステんかんとは，形態学的には単一のものではない，と今日の時点では考えてよいのではないか。そうとすれば，この例の形態学的所見は，DL・PAであった，という理解がよいのではないか。

(2) 脊髄側索の変性は，combined の multi-system atrophy という考え方でよいのではないかとと思う。

(3) 頭骨の肥厚について，どう考えられるか。私がかつて子どもの変性疾患の頭骨に，増殖性骨炎の像をみたことがある。

赤井淳一郎：臨床的にてんかんがあり，そのほかの臨床症状からも，変性型ミオクローヌステんかんでよいと考えますが，DRPLAの原著からの立場からすると遺伝性DRPLAという言い方は，さらに概念を混乱させるのではないでしょうか。

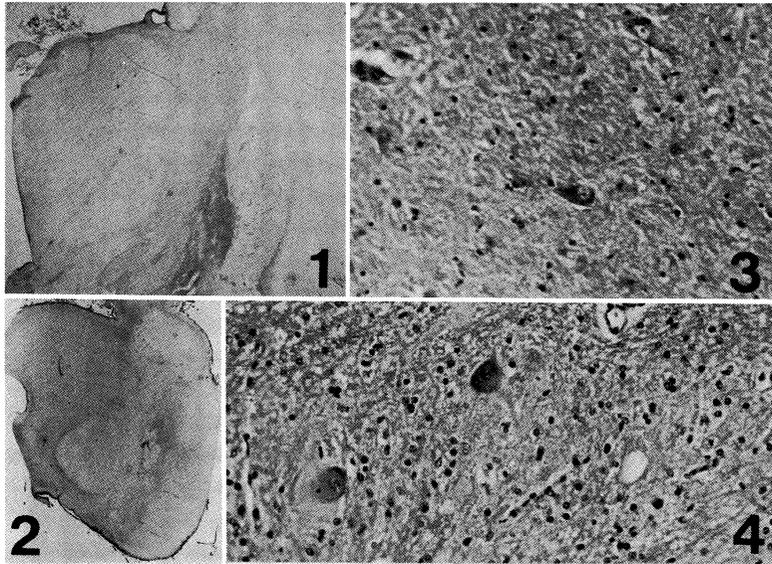


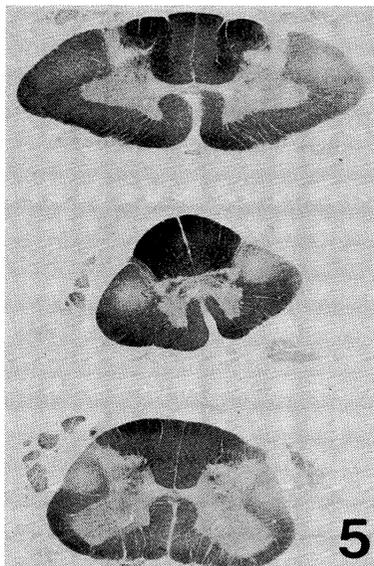
Fig. 1. Holzer staining of the basal ganglia. Gliosis in the pallidum and subthalamic nucleus.

Fig. 2. Holzer staining of the mid brain. Prominent gliosis in the reticular zone of the substantia nigra.

Fig. 3. Gliosis in the reticular zone of the substantia nigra. H. E. $\times 140$.

Fig. 4. Degeneration of nerve cells and gliosis in the dentate nucleus. H. E. $\times 280$.

Fig. 5. Degeneration of the pyramidal tract in the spinal cord. K. B.



5. 前頭葉側頭葉型 Pick 病の1剖検例

長谷川正俊*, 石田陽一*

阿部政雄**

*群馬大学医学部第一病理

**北毛診療所

症例： 62歳，女。
昭和46年9月（51歳）頃から自己中心的な勝手な行動が目立つようになった。昭和47年1月，群大精

神科，脳外科に入院し，脳萎縮症，失語症と診断され退院したが，症状は悪化し，昭和53年（58歳）頃より完全に失語の状態となった。昭和55年頃からは

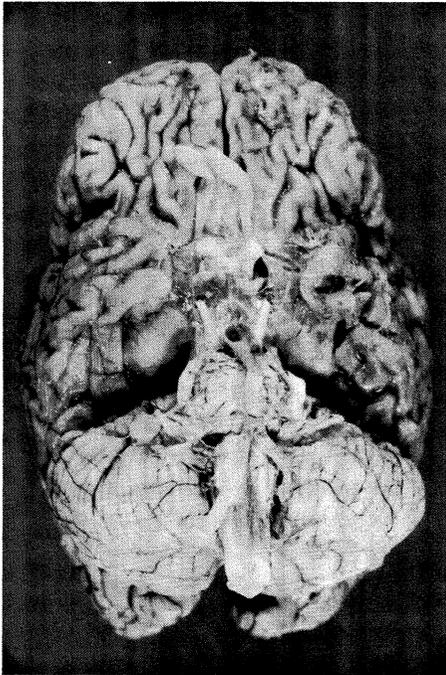
全身状態が悪化し、次第に全身衰弱が高度となり、嚥下障害、呼吸困難、浮腫を生じ、昭和57年6月死亡した。全経過11年。

剖検所見：主病変は脳と肺に認められた。脳重量は970g。全般に大脳は萎縮性となっているが、前頭極から前頭葉底部、左右の側頭葉に萎縮病変が強調されている。側頭極では脳溝が広く開き、鉄さび色の着色がある。大脳の前額断断面では側脳室特に前角の拡張があり、尾状核は平板化している。側頭葉の萎縮病変は前部に強く後方は弱い。側頭葉後部ではT₁及び横回は比較的良好に保たれている。側頭葉白質には高度の萎縮がある。海馬回、海馬の萎縮は軽い。脳幹には軽い萎縮があるが、小脳には肉眼的には著変はない。左右肺には細葉性又は小葉大の灰黄色結節性病変が多発しており、心・肝・脾・腎

などの実質臓器には高度の萎縮が認められる。

病理組織学的所見：萎縮を示す前頭葉側頭葉皮質では皮質上層に強い神経細胞の消失があり、残存する細胞には萎縮またはリポフスチン顆粒の蓄積がある。組織の海綿状態と星形グリアの増生をともなっている。白質の髄鞘線維も減少消失し、グリア性の硬化像を示している。海馬の顆粒細胞の一部にPick細胞様構造を認めたが、Bodian染色では明らかな嗜銀球は確認されない。老人斑や神経原線維変化はほとんど見られない。この他尾状核の高度の萎縮、前頭橋路の変性などの所見も認められた。肺の結節性病変は、滲出傾向の強い結核症であった。

臨床所見、大脳の萎縮病変の分布と組織所見から本例は前頭葉側頭葉型のPick病と考えた。

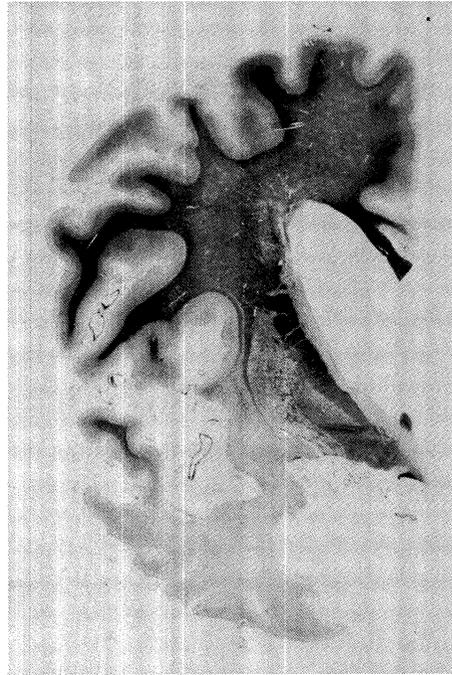


脳底部肉眼像：前頭葉底部、側頭葉に両側性の萎縮があり、特にその前部に強い。

〔討 論〕

巻瀧隆夫：1. Ammon角のSommer's sectorにAlzheimer神経原線維変化が少数認められた。

2. 肉眼的に萎縮の強さは左にやや強い。皮質下組織の病変分布との関連を解析するとおもしろいと



前交連を通る前額断断面 KB染色標本：萎縮性の側頭葉白質は染色性を失い、半卵円中心も淡染している。

思う。

赤井淳一郎：Pick病の診断はマクロの病変分布と臨床症状が重要で、本例もその点では問題はないようです。組織所見についても経過のある時期にみられるもので、それについても本例で、非定型などこ

るは少ないと考えます。

小柳清光：Guam PD では temporal lobe の中で、とりわけ Ammon 角で強い atrophy が見られる。この症例で、Ammon 角が preserve されるのとはきわだった対比がありますが、何かお考えがござい

ましたらお教え下さい。

石田陽一：Pick 病の temporal lobe では uncus, T1 など発生学的に古い部分は比較的よく保たれている。その点で、Alzheimer disease などの primary dementia とはことなるように思う。

6. Guam 島の amyotrophic lateral sclerosis, parkinsonism-dementia complex の中枢神経系病変の再検討

Guam 島に多発する、いわゆる parkinsonism-dementia complex (PD), amyotrophic lateral sclerosis (ALS) の病理解明のために、NIH と新潟との共同研究が1979年発足した。以来 ALS 12例、PD 53例、ALS-PD 2例、対照93例、計160解剖例が蓄積した。現在これらの症例を用いて、神経細胞変性過程における神経原線維変化 (NFC) の役割についての研究、黒質および青斑核の神経細胞脱落の分布、脊髄白質の索変性パターン、脊髄神経細胞脱落の分布、モノアミン合成酵素の変化の検討などの研究が進められている。

Guam ALS と PD の神経病理学的研究はすでに平野ら、Malamud らにより詳細になされ、これらの疾患は同一の原因による、NFC を伴った変性性神経疾患のスペクトラムの両端を表わしていると解されてきた。しかしまず、肉眼的に萎縮の程度と分布を検討してみると、PD では大脳皮質 (対照の 58—80%) および白質 (50—90%) の広範な萎縮とアンモン角の強い萎縮に加えて、尾状核 (78%)、被殻 (85%)、淡蒼球外節 (80%)、内節 (64%)、視床 (70%) などの萎縮もみられ、全体として極めて特徴的な形態を呈する (図A)。これに黒質の強い色素脱失 (図B) を合わせ、PD の解剖診断を肉眼的に下すことは大多数例で可能である。一方 ALS では尾状核 (73%)、淡蒼球外節 (83%)、内節 (70%) の萎縮がみられたが、他の部では対照と差は認められなかった。PD と明らかに異なる外観を呈する ALS 大脳においても、黒質と密接な関係を有するこれらの部位で萎縮がみられたことは興味深い。

さらに対照16例、PD 2例、ALS 3例の Bodian 染色標本を用いて中枢神経系50個所での NFC の出

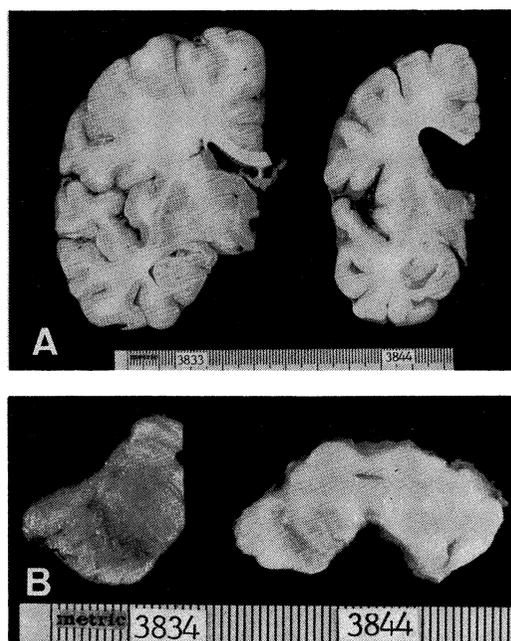
小柳清光*, 巻渕隆夫*, 生田房弘*

大藤高志**

*新潟大学脳研究所神経病理

** NINCDS Research Center, Guam (現: 国立仙台病院)

現頻度を検討した。NFC は対照例の75%に認められ、PD と差がない程多数の NFC を有する症例もあり、NFC に関しては対照から PD に連続する一つのスペクトラムの存在が示唆された。ALS 例の NFC の数は対照と差は認められなかった。これらの所見の意義について現在検討を進めている。



図A, B 3844 PD 56才, 女,
3833 対照 58才, 男,
3834 対照 70才, 男.

〔討論〕

小柳清光：Guam ALS, PD の形態所見を理解するには、双方の疾患の土台ともいえる、Guamanian control の厳密な検討が最も必要なこと、と考えています。

岡本幸市：1) Guam ALS, PD は減少傾向にあるが、古い剖検例と最近の剖検例を比べると差がありますか。

2) Guam ALS と PD with amyotrophy は、先生の印象としては、異なるという感じでしょうか。

藤沢浩四郎：神経原線維変化 (NFC) が Guam の ALS 及び PD の病機にとって、どれ程一次的、本

質的な病変であるか、特に対照例にも NFC が出易い Guam の「人種的」特徴とも関連させて、演者の現在のお考えを伺いたい。

小柳清光：PD の中枢神経系形態所見を形成しているのは、neurofibrillary change, granulo-vacuolar body, Hiraro body, そして neuronal loss などの factor が考えられる。今回は neurofibrillary change に focus を合せ、検討してみました。

巻淵隆夫：PD で観察される Alzheimer 神経原線維変化は、コントロールに比し一般的に多数、広範囲は認められるので、PD の一つ重要な所見と考えたい。

7. 頭蓋内 germ cell tumor の3剖検例

症例1) 14歳男児。嘔吐で発症。CTscan で松果体部及び左尾状核頭部に mass lesion がみられ入院。照射療法で松果体部腫瘍の縮小、尾状核部腫瘍の消失がみられた。1カ月後再発がみられ、照射、化学療法にて一時腫瘍縮小がみられたが再び増大し、発症より7か月で死亡。頭部剖検で、松果体部に5×3.5×3.5cmの出血性壊死性腫瘍がみられ、右基底核、視床、中脳視床下部に浸潤し、第4脳室内に播種巣が認められた。左尾状核頭部は軟化し、Cyst がみられた。組織学的には yolk sac tumor と考えられ、左尾状核は脱髄が著明で腫瘍細胞は認められなかった。症例2) 13歳男児。頭痛、嘔吐で発症。入院時うっ血乳頭、性早熟がみられ、脳血管写で松果体部の mass lesion の所見が認められた。松果体部照射を行なったが、腰部痛、尿閉、左下肢麻痺が出現し、脊髄にも照射を加えた。症状は悪化し発症より11か月で死亡。剖検所見、延髄前面に径4.5cmの腫瘍がみられ、正中断で松果体部に径2cmの多のう胞性腫瘍があり、第3脳室に膨出していた。腰髄軟膜に肥厚がみられた。組織学的には、松果体部腫瘍はのう胞性奇形腫で、延髄前面の腫瘍は胎児性癌の組織像と思われた。症例3) 7歳女児。尿崩症で発症し、1年10か月後に入院。脳血管写で視床下部、視床に腫瘍の所見がみられた。入院後意識障害が増強し発症より1年11か月で死亡。剖検所見：視床下部を中心として小鶏卵大腫瘍があり、漏斗部、中脳を圧排し後方は松果体にまで及んでいた。組織学的に

長沼博文*, 井上 洋*, 三隅修三*

*群馬大学医学部脳神経外科

は、出血壊死が強く、choriocarcinoma 及び germinoma とされる組織像の混在がみられた。以上3症例は、2種類の組織像から成る頭蓋内原発 germ cell tumor と考えられた。3症例の免疫組織学的検索 (AFP, HCG, CEA) の結果は、症例1) AFP 及び CEA (NCA 吸着血清を用いて) 陽性、症例2) 全て陰性、症例3) HCG 陽性で、組織診断を支持する所見が得られた。

〔討論〕

山崎一徳：1) 症例1の腫瘍組織像と、左尾状核の組織像について。

2) 免疫組織学的所見について。

3) 症例2は Teratoma with embryonal carcinoma でよいと思う。第III脳室内の tumor (necrosis に陥った) 中に ghost 状の epithelial arrangement を示す部がみられる。Pons の embryonal carcinoma 中に散在性に bizzar giant cell がみられ、 β -HCG 陽性細胞の可能性もあるので、更に他の切片で免疫組織学的検索をしてほしい。

4) 症例3は choriocarcinoma with germinoma の case でよいと思う。

以上3症例の germ cell tumor は組織構築のみならず、細胞レベルでの混在が免疫組織学的に蓄積されてきて重要と思う。

石田陽一：滲出性血管病変を伴う radionecrosis ではないので、putamen の部は腫瘍組織が治療によっ

て消失したものと考えてよい。

小宅 洋：germinoma は放射線照射により殆んど消失することがあるし，teratoma の部分は抵抗がつよい。その間に色々の段階がある。したがって，完全消失したから grminoma ということはできないのではなかろうか。

長沼博文：第4脳室頂部にも dissemination がみられ，この部にも照射が加えられており，yolk sac

tumor を示す組織像が認められる。このことから，左尾状核部腫瘍は yolk sac tumor 以外のもので放射線感受性が高いものとして germinoma が考えられた。

熊西敏郎：酵素抗体法の結果のうち HCG に関しては陽性対照の染色が少し弱い様でしたので，染色されない腫瘍をもう少し強く染まる条件で検索する必要がありますかと思いました。

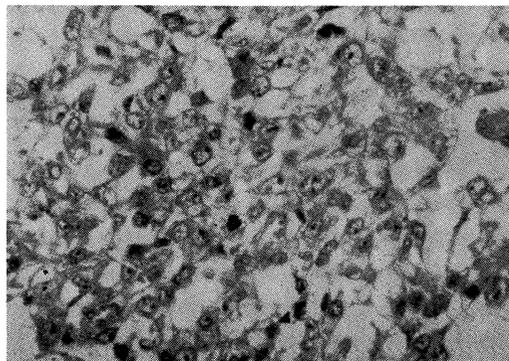
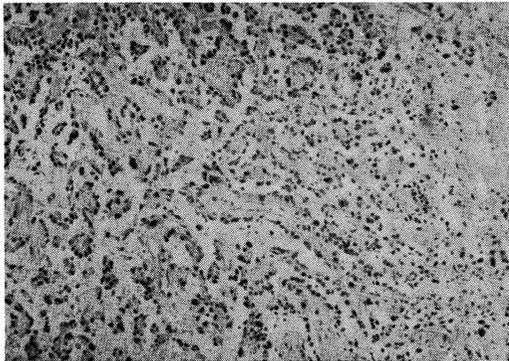


Fig. 1. (a) Case 1, yolk sac tumor H. E. $\times 40$
(b) Case 2, embryonal carcinoma H. E. $\times 200$

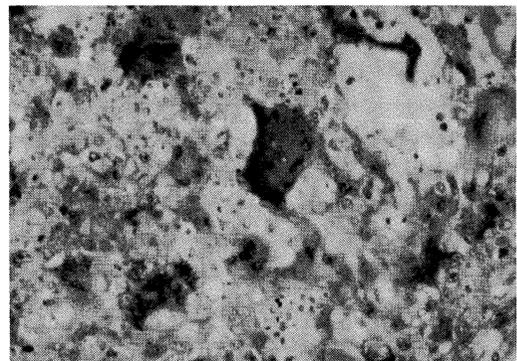
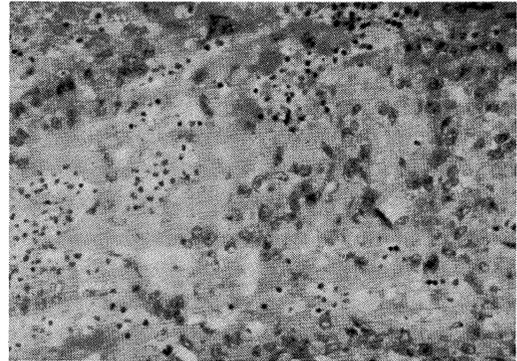


Fig. 2. (a) Case 3, Choriocarcinoma H. E. $\times 100$
(b) Case 3, 抗 HCG 染色・合胞細胞に陽性反応がみられる。 $\times 100$

8. 頭蓋内原発悪性 germ cell tumor の一例

鷲山和雄*，関口賢太郎*，田中隆一*，嘉手苅勤**
杉山義昭*，熊西敏郎***，小宅 洋***

*新潟大学脳研究所脳神経外科

**富山県立中央病院脳神経外科

***新潟大学脳研究所神経病理

第3脳室周囲に発生し，放射線治療を受けるも短期間で再び腫瘍が増大し，血清中 HCG も高値を示

し，臨床的に頭蓋内原発 germ cell tumor と推定された男児が剖検された。

症例： 11歳男児，全経過約3年

家族歴・既往歴： 特記すべき事なし。

臨床歴： 1977年（8歳）頃より多尿，思春期早発出現。1979年7月第3脳室前半部から松果体にかけての germinoma の臨床診断で，某医にて放射線（局所4360 rad，全脳1960rad，脊髄2460 rad）加療を受け著効あり。同年10月当院受診。1980年1月CT上腫瘍の増大を認め再度放射線（局所3160 rad）化学療法施行。しかし3月には各種神経症状出現。以後進行性に経過し，7月に死亡した。死亡時血清中 β -HCG 122ng/ml，AFP 正常値。

剖検所見（頭部のみ施行）： 脳重1350g。肉眼的には，赤褐色軟，かつ壊死性で辺縁に比較的新鮮な出血を伴う腫瘍が右視床・視床下部を中心に一塊となってみられる。前下方へは，視交叉前部を経て下垂体窩に露出し，後方へは中脳に及ぶ。側脳室，第

4脳室には播種を認めない。脳底部を中心として軽度のクモ膜下出血を認める。光顕的には，腫瘍の大部分は強い凝固壊死に陥っているが，辺縁部では，血液腔内に vivid な上皮性腫瘍細胞が所々に集簇してみられる。明瞭な核小体，大型の泡状核，淡明な細胞質をもつ異型性の強い細胞が主体であるが，一部に好酸性細胞質を有する多核性巨細胞もみられる。この多核性巨細胞には，酵素抗体法により β -HCG が証明される。血管壁の蚕蝕像もみられ，これらは choriocarcinoma に対応する所見と考えられる。

尚，剖検時採取した腫瘍をもとにヌードマウス可移植性培養細胞株を樹立する事ができた。マウス皮下で増殖した腫瘍は，原腫瘍と類いの組織構築を示した。

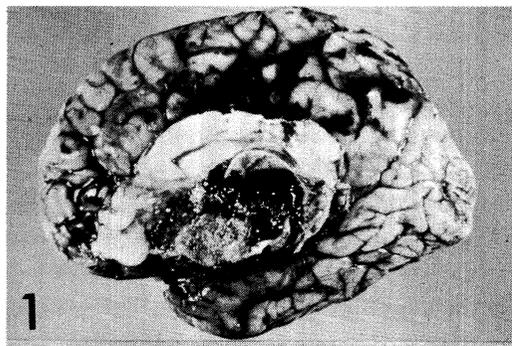


図1 右大脳半球矢状断面。第3脳室が腫瘍で占拠されている。

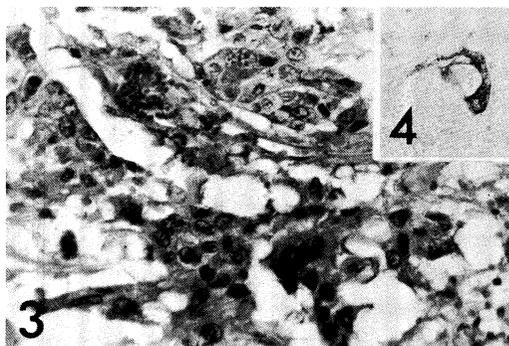


図3 好酸性細胞質をもつ多核性巨細胞が混在。(H. E.×470)

図4 β -HCG 陽性の多核性巨細胞（酵素抗体法×154）

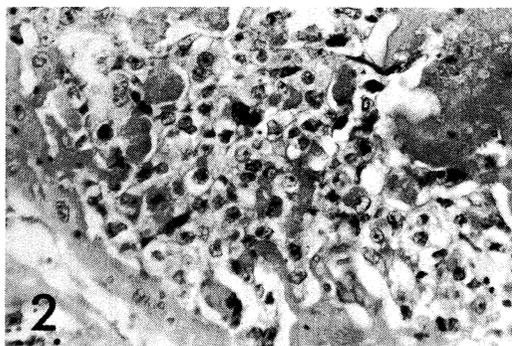


図2 血液腔に，淡明な細胞質をもつ異型性の強い上皮性腫瘍細胞がみられる。(H. E.×470)

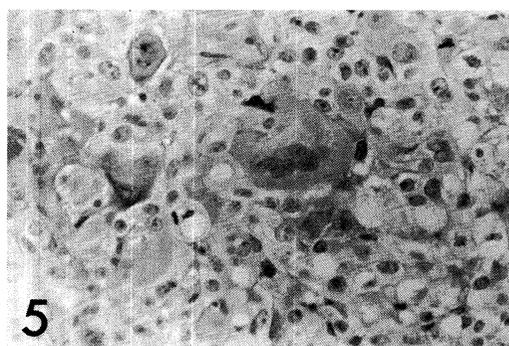


図5 ヌードマウス皮下で増殖する腫瘍。原腫瘍に類似。(H. E.×470)

〔討 論〕

石田陽一：germ cell tumorはradiosensitivityのあるものもあるが組織学的にはすべて悪性と考えてよい。malignant germ cell tumorとmalignantをおつけになったのは何故か。

鷺山和雄：表題のmalignantの形容詞については、病理組織学的という意味ではなく、臨床的という観点からでございます。

中里洋一：germ cellから発生した腫瘍には良性の奇形腫も含まれるので、本例の場合は「malignant」とした方がよいと思う。

小宅 洋：Teratomaは受精した卵から分割した非

常に幼若な体細胞からできるもの、germinomaは生殖細胞からparthenogenesisなどにより発生するものというのが原義かと思いますが、germ cell theoryによれば、teratomaはgerm cell tumorの中に含まれることになるようです。

山崎一徳：原腫瘍とnude 移殖腫瘍は同一組織像と思う。

choriocarcinomaのsyncytiotrophoblastと他の細胞の関係をみるには完全なクローニングを行って検討する必要があると思う。それによって両者の移行の有無を知ることができると思う。