

## 第15回上信越神経病理懇談会記録

日時 平成元(1989)年11月18日(土)

場所 新潟大学医学部第1実習室

御挨拶 生田 房 弘(新潟大学脳研究所 実験神経病理学部門)

この度も群馬、信州、新潟の他、仙台その他の諸県から多数の症例申し込みがあり、一部に御遠慮願う他ない事情となりました点、深くお詫び申し上げると共に、誠に喜ばしく思う次第であります。

この会の主旨は第1回の水上以来、脳神経疾患の病理学に興味と疑問を持たれる人々が、症例や組織をもちより、自由に、和気藹藹のうちに討論し、大学や専門を超えてお互いに人と人との和を深めることであります。この度も、この地方において神経疾患に携わっておられるほとんどの主要施設の、多数の方々の参加があり、自由かつ活発に、そして時に極めて深い討議が行われまし

た。併せて御同慶の限りであります。

なお、実は本年は、この上信越神経病理懇談会の産みの親であり、第1回を主催された群馬大学の石田陽一教授が現職教授として参加される最後の会に当たっております。これまでの先生のこの会に対する並々ならぬ御盡力に、参加者一同は心からの敬意と感謝を捧げつつ、今後の先生の御健勝を祈念させていただきます。

なお、明年は信州大学の御世話で第16回が開催されることになりました。深く感謝申しあげ、あわせて明年の盛会を心から期待申し上げます。

### 1) Joseph 病の1剖検例

大原 慎司\*, 近藤 清彦\*, 田畑 賢一\*, 柳沢 信夫\*\*

\* 佐久総合病院神経内科

\*\* 信州大学第三内科

症例: 死亡時54才女性。家族歴では、娘に同様症状あり。37才頃、痙性歩行で発症。42才初診時、眼球運動障害、顔面筋萎縮、構音障害、嚥下障害、協調運動障害、錐体路徴候、四肢筋の萎縮を認めた。症状は進行性で、47才で歩行不能、51才で発語不能となり次第にジストニー姿勢が加わった。52才頃より血圧は低下傾向となり昇圧剤を内服。施設療養中に心停止の状態で見られた。全経過18年。

剖検所見: 脳重は1280g。大脳皮質および半卵円中心は良く保たれている。淡蒼球内外節、視床下核は著明に萎縮し褐色調。黒質の色素は退色し、緻密帯、網状帯の神経細胞は共に高度に脱落。赤核および橋核の神経細胞は中程度に脱落。青斑核は比較的保たれている。運動脳神経諸核は中等度から高度に変性。動眼神経副核は保

たれている(図1)。小脳では、プルキンエ細胞は保たれているが、歯状核にはグルモース変性が著明。オリブ核の神経細胞脱落はない。脊髄では、前角およびクラーク柱の神経細胞は脱落し、前根および脊髄小脳路に明瞭な変性を認める。中間質外側核には明らかな脱落はない。後索および側索は保たれている。後根神経節では residual nodule の増加を認める。下迷走神経節(図2)では著明な residual nodule の形成と satellitosis を認める。星状神経節・交感神経幹にも変性所見を認める(図3)。末梢神経系では、動眼神経(図4)、副神経で、軸索径に比べ髄鞘の薄い有髄線維が散見された。横隔神経では、小径の有髄線維の cluster 形成が著明に認められた(図5)。

考察: ① 迷走神経節、交感神経節の変性は過去にも

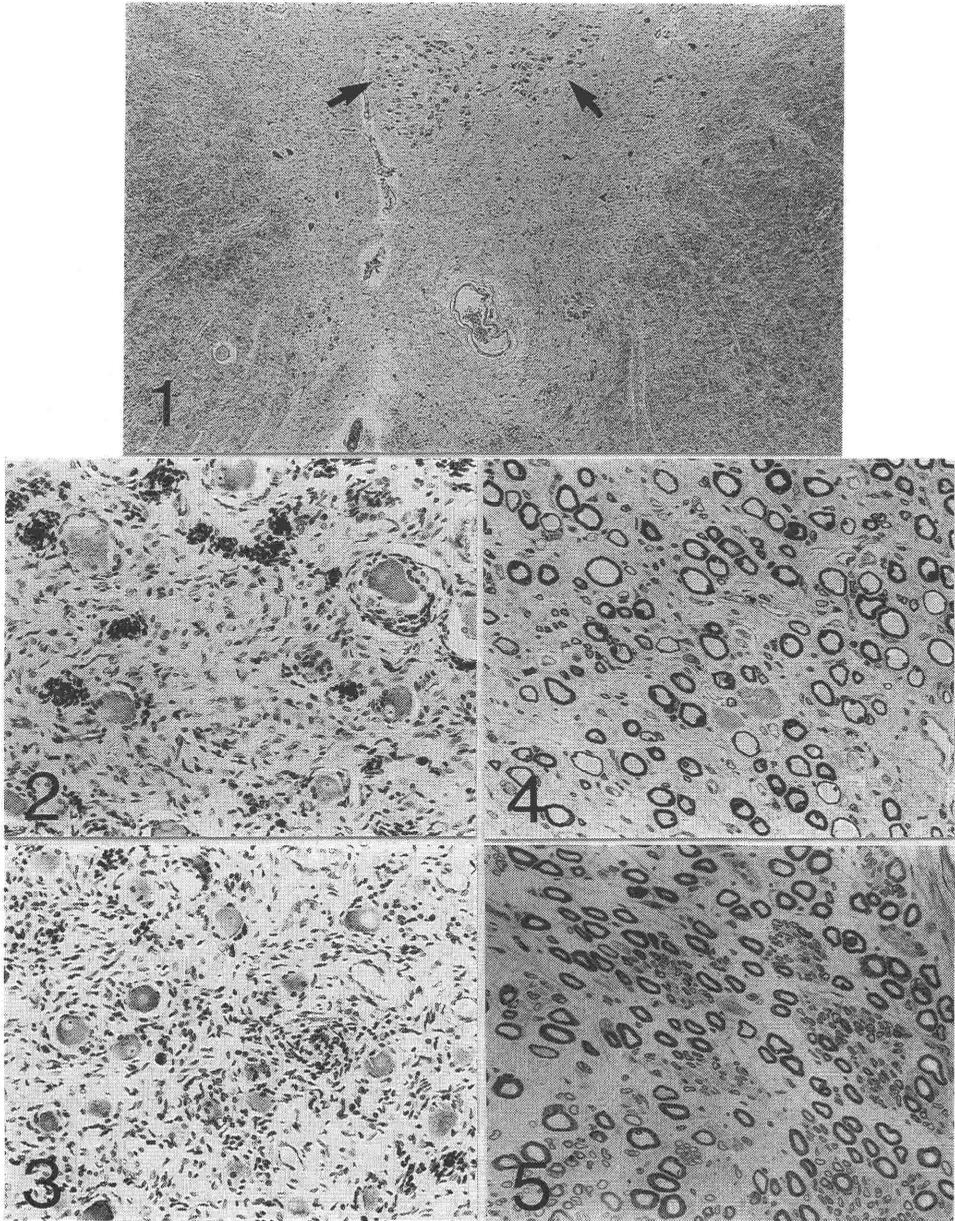


図 1 動眼神経核と Edinger-Westphal 核 (矢印) K.B.  
図 2 下迷走神経節 K.B.  $\times 190$   
図 3 胸部交感神経幹 K.B.  $\times 190$   
図 4 動眼神経  $\times 420$   
図 5 横隔神経  $\times 420$

同様な報告<sup>1)</sup>があり、Joseph 病の構成病変のひとつと考えられる。

② 横隔神経の所見は、再生像と考えられた。髄鞘の薄い有髄線維も再生所見である可能性がある。このような所見は本病では報告がなくその意義については更に検討を要する。

文 献

- 1) 小川 宏，渥美哲至，他：Nodosal ganglion に病変を認めた Joseph 病の1剖検例。第29回日本神経病理学会抄録集，p. 169, 1988.

〔附 議〕

小川 宏（桑名病院神経病理） 演者の御指摘のよう

に迷走神経の Nodosal Ggl. を拝見しますと、脊髓後根神経節と同様に residual nodule (以下 RN) が可成り多数みられ、本例でも変性は明らかである、と考えます。

交感神経系では、星状神経節について見ると、RN は殆んどみられないが、satellite cell や Schwann 細胞の単位面積当りの密度が増加している印象を受け、やはり変性があるものと推察致します。

なお、その他に興味深く思ったことは、「交感神経幹」と記された標本を拝見したところ、その神経節の1部に RN が散見されたことです。これまでの私の経験では、交感神経節では、変性があっても RN ははっきりしないものと思っておりました。交感神経幹で本例のような所見の経験をお持ちの方がおられたら御教示頂きたい。

2) 黒質・青斑核・迷走神経背側核・交感神経節に Lewy body の出現をみた Joseph 病の1剖検例

茂木 崇司\*，湯浅 龍彦\*\*，宮下光太郎\*\*，宮武 正\*\*  
 \* 新潟医療生活協同組合木戸病院神経内科  
 \*\* 新潟大学脳研究所神経内科学部門

症例：65才，女性。家族歴：父親と同胞7人中2人に同症状あり。これまで本邦で Joseph 病として報告された家系との関連はない。1975年（52才）歩行障害，手指の巧緻運動障害に気づく。54才新潟大学神経内科初診。体幹失調，断続性言語，眼振を認め，SCD (LCCA) の診断を受ける。56才両下肢末梢のしびれ感を自覚。57才両下肢の感覚障害は更に悪化。58才新潟大学神経内科へ入院。知能正常，EOM：saccadic，眼振（+），上方注視制限。断続性言語。舌・臀部に線維束性攣縮。四肢共同運動障害。Romberg 陽性。DTR：上肢正常，下肢（-），病的反射（+）。両膝以下の全知覚低下を認める。当時は，'Polyneuropathy を伴った atypical OPCA' と考えられた。その後は，徐々に歩行障害が増悪，63才頃より寝たきり状態。肺炎・敗血症を併発し，1988年1月8日死亡。全経過13年。経過中，錐体外路症状や自律神経症状には気付かれていない。

剖検所見 N1 (88)：脳重（固定後）1040g。脊髓腰膨大部には2.9×1.5×1.8cm 大の Lipoma が付着している。組織学的に，高度の神経細胞脱落とグリオーシスが，淡蒼球・特に内節，視床下核，橋核，齒状核，動眼・

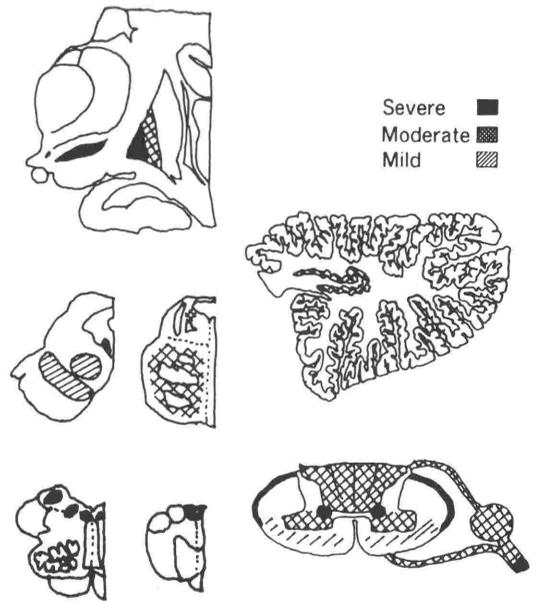


Fig. 1 Topography and severity of lesions in this case.

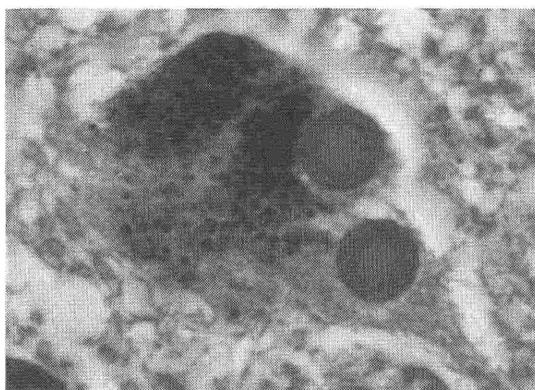


Fig. 2 Lewy bodies in the pigmented neuron of the locus ceruleus.

舌下・前庭神経核・迷走神経背側核にみられる。中等度の変性は黒質、赤核、青斑核に、軽度の変性は下オリ-

ブ核、小脳皮質にみられる。大脳皮質、被殻、尾状核に著変はない。脊髄では、前・後脊髄小脳路、後索、クラーク柱、前角に変性がみられる。皮質脊髄路、中間質外側核は保たれている。前根・後根・腓腹神経も著明に変性している。更に、黒質・青斑核・迷走神経背側核・交感神経節と広範に Lewy body が認められた。

考察：本症例の病変分布は Joseph 病に合致し、認められた封入体は Lewy body であった。これまで報告された Joseph 病の中で、本症例の様に広範に Lewy body の出現を伴った例はなく、極めて興味深い症例と思われた。

#### 【解答】

茂木崇司(木戸病院神内) 本症例の Lewy body は aging に伴って出現してくる程度を越え、より広範であると思われ、貴重であると考えた。

### 3) 生前 ALS が疑われ、一次・二次運動神経系に加え、網様体系、前庭脊髄系、脊髄小脳系、錐体外路系などの変性をみた 1 例

武田 茂樹\*, 山田 光則\*, 生田 房弘\*  
 荒井 元美\*\*, 犬塚 貴\*\*, 宮武 正\*\*  
 \* 新潟大学脳研究所実験神経病理学部門  
 \*\* 同 神経内科学部門

臨床経過：死亡時64才男性。家族に精神神経疾患なし。1984年5月(死亡2年5カ月前)進行性の四肢・顔面の筋力低下出現。7月, 筋萎縮と fasciculation. 深部反射低下。病的反射なし。8月, 軟口蓋挙上不良と神経原性筋萎縮。CSF:細胞数 1/3, 蛋白質 215mg/dl. 陰萎。非定型的ながら ALS が疑われた。10月, 人工呼吸器装着。glove and stocking type の hypesthesia, hypalgesia を認める。11月, 深部腱反射全て消失。四肢筋収縮なし。1985年8月, atonic bladder. 12月, Horner 症候群。1986年4月, 眼運動上転制限あり, 1カ月で上・下転の高度の制限となる。10月肺炎により死亡。経過中錐体路症状, 不随意運動, 痴呆は認められない。

病理形態所見：剖検 [N46 (86)] 時脳重は 1260g. 肉眼的に橋・延髄被蓋と, 延髄錐体の著明な萎縮をみる。組織学的には, 以下に示す脳幹, 脊髄を主とする広範囲にわたる変性を認める。1) 一次・二次運動神経系 (図

1), 四肢筋の強い変性。Betz 細胞はじめ motor cortex 神経細胞の脱落と脊髄前角, 顔面神経核, 舌下神経核などの神経細胞の完全な脱落。2) 脳幹網様体 (図 4), および, その頭側及び尾側への延長である不確帯, 脊髄中間灰白質 (図 1) の変性。3) 橋と延髄の網様体脊髄路ニューロンに強力な興奮性入力を送るとされる, 室頂核, 上丘, 大脳皮質運動野・運動前野の変性。4) 前庭脊髄系の変性。5) クラーク核 (図 3), 副楔状束核, 脊髄小脳路など, 脊髄小脳系の変性。6) 筋筒運動核, オスフ核 (図 2) の変性。7) 黒質 (図 5), 淡蒼球, ルイ体, 歯状核など錐体外路系の変性。8) 末梢知覚神経系の変性 (図 6)。9) Bunina 小体は認められない。

本例の病変分布は ALS の範囲ではとらえきれないものであり, 上記した広範な系統を一次性に障害する, まさに特異な多系統変性症である可能性が考えられた。



- 図 1 第4腰椎. K.B.  
 図 2 Onuf 核. H.E. ×86  
 図 3 クラーク核. H.E. ×86  
 図 4 橋. K.B.  
 図 5 黒質. H.E. ×86  
 図 6 腓腹神経. エポソ包埋. ×274

## 4) Wernicke 病様の脳病変を示した慢性アルコール中毒の1剖検例

中西 幸浩\*, 石田 陽一\*, 山内 康彦\*\*

\* 群馬大学第一病理

\*\* 同 第二内科

症例: 24歳, 男性.

既往歴: 高卒後に自動車事故にあり, その3年後より痙攣発作が起こるようになった. その頃より飲酒量が増加し, ポケットウイスキーを朝から毎日3~4本亡くなるまでの3年間飲んでた.

現症の経過: 昭和62年11月1日, 多弁, 不眠, 意識障害を主訴に入院した. 神経学的には意識障害, 両側の縮瞳傾向のほかには異常はなかった. 腰椎穿刺で脳脊髄液の圧は正常, 細胞数 196/3, 蛋白 125, 糖 187 であった. 入院後も意識状態に変化はなく, 発熱は続き, 入院後21日で死亡した. 胸部X線で右肺に肺炎像がある.

剖検所見: 肝は 2700g と腫大し, 脂肪化が著しい. 右肺には, 膿瘍形成を伴う肺炎の所見が認められた. 脳は 1370g, 断面で第3脳室壁下に両側性に線状の軟化性病巣があり, 小脳皮質構造は全体として粗造であった.

病理組織学的所見: 組織学的に肝には肝細胞の高度の脂肪化, 硝子体の出現, グル周囲あるいは肝小葉内に不規則に広がる線維化などアルコール性肝障害に特有な病変を認めた. 第3脳室壁に認められた線状病巣は macrophage の出現の著しい軟化性病巣で, 血管の増生を伴っていた. 同質の病変は中脳水道周囲, 延髄迷走神経背核, 乳頭体に認められた. 小脳では分子層から顆粒層にいたる神経細胞の変性と脱落があり, macrophage の増生を伴っている. 残存するプルキンエ細胞胞体は好酸性均質となっている. 変性は小脳虫部から半球部に広範にひろがり, 歯状核神経細胞のグルモース変性を伴っている. 橋底部の正中域には central pontine myelinolysis の所見がある. 脊髓前角細胞には central chromatolysis の所見がある.

## 〔附 議〕

小川 宏 (座長) (桑名病院神経病理)

1. フロアーで演者にお尋ねしたところ, 本例では, ①「入院時, 著しい血圧低下状態がみられた」由. 血清電解質のデータは得られていないようですが, central pontine myelinolysis の病変や小脳病変の発現機序を考える上で貴重なデータと考えられます (文献: 小川宏ら, 低血糖発作を反復した1剖検例の脳病変. 新潟医誌,

91. 606~608, 1977). また, ②「腰椎穿刺での細胞数 196/3 の細胞種は, リンパ球が主, 顆粒球が少数混在」とのことでしたが, この細胞種について, 更に石田陽一先生から, 「その主たる細胞が確かにリンパ球であったかどうかは必ずしも定かでなく, 第3脳室周囲の上衣下や小脳のクモ膜下に phagocyte がみられることから, phagocyte が遊出していた可能性も考慮しておきたい」という貴重なコメントを頂きました.

2. 本例の脳には確かに Wernicke 脳症の病変がみられる, と云えると思います.

3. 一方, 本例で特徴的なのは小脳病変であろうと思

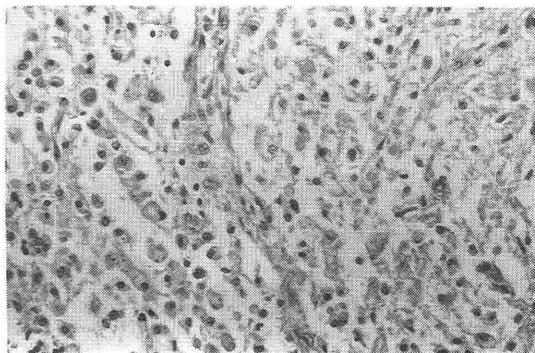


図1 第3脳室壁 (H.E. 染色)  
多数の単核細胞の増生と毛細血管の新生

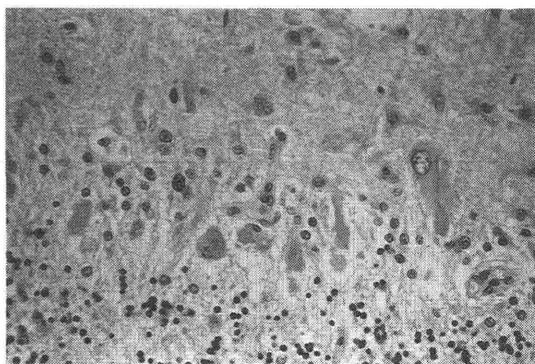


図2 小脳皮質 (H.E. 染色)  
プルキンエ細胞体と突起内の好酸性均質構造物

います。そこでは、処によって完全壊死が、処によって不完全な壊死がみられる。小葉の髄板で、髄鞘が融解し、軸索が保たれている所などは不完全な壊死巣と呼びたいが、このような病変は central pontine myelinolysis の病変と共通性があります。また、不完全壊死巣で、原発刺激像に似た変性を示している Purkinje 細胞の胞

体内に、演者御指摘のようにエオジン好性の変性産物あるいは封入体がみられますが、私は初めて見る所見です。このような変性像を御経験の方はいらっしゃいませんか？小脳病変は血管支配との関係からみても珍しい分布です。稀有な、貴重な小脳病変のみられる症例を御提示頂き、真に有難うございました。

## 5) 大脳皮質に広範な海綿状態を認めた1剖検例

檜前 薫\*, 大浜 栄作\*, 生田 房弘\*, 永井 博子\*\*

\* 新潟大学脳研究所実験神経病理学部門

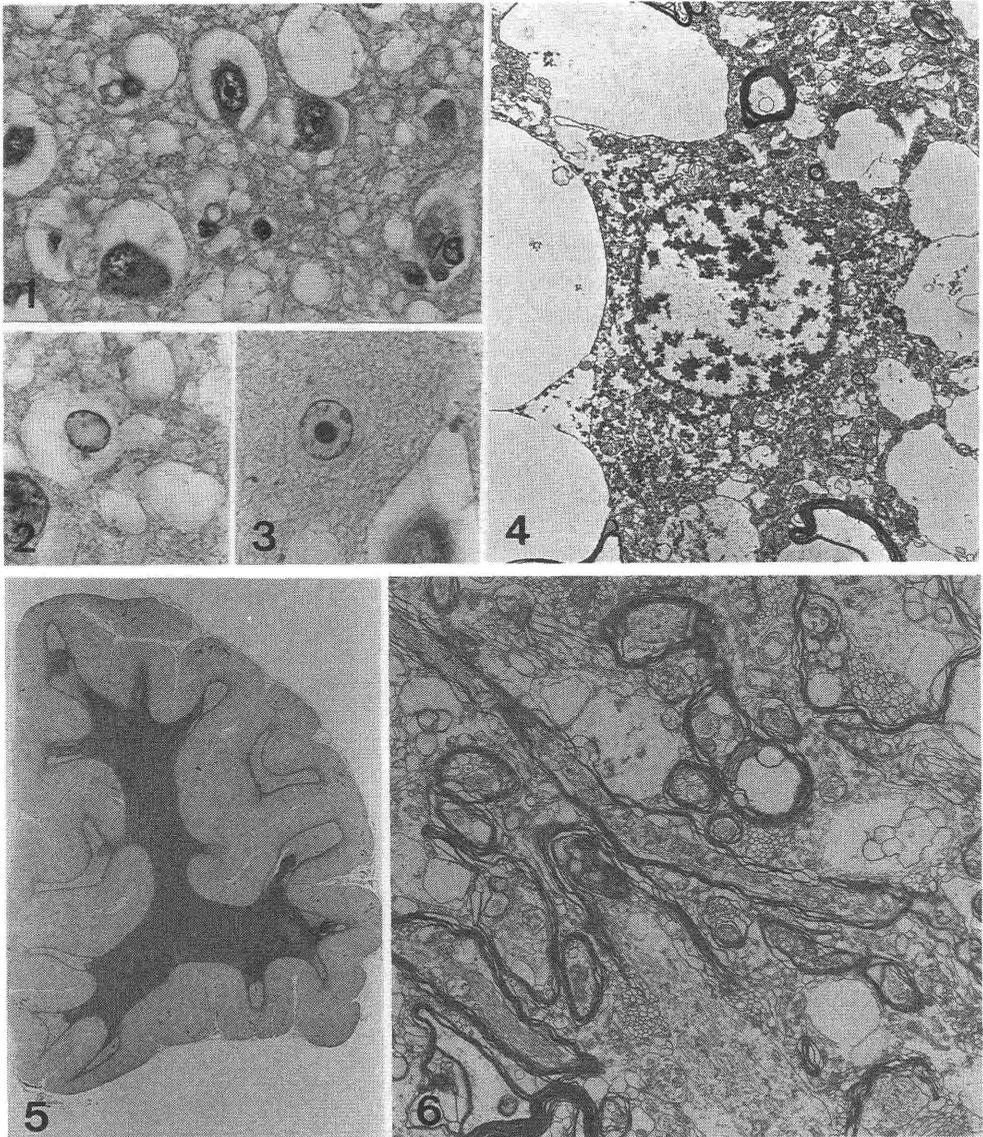
\*\* 水原郷病院神経内科

症例：死亡時30才，男性。飲酒歴は日本酒1日3合。1988年10月26日（死亡前21日）から頭痛，発熱が出現し，4日後，5日後には全身痙攣発作も出現し入院。CT，MRI，髄液検査では異常は認められなかったが，痙攣重積状態に移行した。単純ヘルペス脳炎が疑われ治療されたが，症状は改善されず，11月12日のMRI，T<sub>2</sub>強調像では大脳皮質全体が高信号となった。11月14日血清ナトリウムが182mEq/dlとなり不整脈が出現，翌日には149mEq/dlに補正された。11月16日死亡。経過中肝酵素，単純ヘルペスウイルス抗体価の上昇は認められなかった。

剖検所見：N34(88)。肝臓は2250gで広範な脂肪変性を認めた。脳は1530gで腫大し両側鉤ヘルニアを認めた。組織学的には大脳皮質，特にⅢ層より深部の海綿状態が前頭葉から後頭葉に至るまで広範に認められた(Fig. 1)。これらの部にはアルツハイマーⅡ型膠細胞が多数みられ(Fig. 2)，PAS陽性核内封入体を有す

るものも(Fig. 3)認められた。同様の変化は前障，扁桃核とごく軽度ながら尾状核，視床にも認められたが，被殻には認められなかった。電顕下では，神経細胞は良く保たれていたが，星状膠細胞とその突起は著しく腫大し，突起内および核内に糖原顆粒をいれていた(Fig. 4)。大脳白質では細胞反応のみられない斑状の髄鞘崩壊像が大脳回白質に多発性に認められた。電顕では，同部の髄鞘は広範に vesicular disruption を示していた(Fig. 5)。中枢神経系にウイルス性脳炎等の炎症性変化は認められなかった。

考察：本例の大脳皮質の海綿状態は，星状膠細胞とその突起の腫大によるものであることが示された。この原因は肝原性と考えた。大脳回白質の髄鞘崩壊は，末期の電解質異常に関連した extrapontine myelinolysis と考えた。この病変の初期変化は，髄鞘の vesicular disruption であることが初めて示された。



- Fig. 1** Spongy change in frontal cortex. (H.E.  $\times 410$ ).
- Fig. 2** Alzheimer's type II glia in cerebral cortex. (H.E.  $\times 770$ ).
- Fig. 3** PAS-positive intranuclear inclusion in Alzheimer's type II glia. (P.A.S.  $\times 780$ ).
- Fig. 4** Well-preserved neuron surrounded by swollen processes of astrocytes.  $\times 3800$ .
- Fig. 5** Plaque-like myelinolysis in convolucional white matter of right frontal lobe. (K.B.).
- Fig. 6** Vesicular disruption in myelinolytic white matter.  $\times 8500$ .

## 6) 中枢神経系および脳神経にも脱髄を認めた Crow-深瀬症候群の1剖検例

成家 庄二\*, 藤原 正之\*\*, 発地 雅夫\*

\* 信州大学医学部第二病理

\*\* 市立岡谷病院病理

症例: 58才女性.

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 昭和58年4月, 右胸部痛出現し, 整形外科受診. 第8胸椎椎体の蜂窩状骨破壊, 血沈亢進, 微量のIgA, λ型のM蛋白がみられた. 骨腫瘍が疑われ, 病巣搔爬と骨移植術が行われた. この組織像は IgA, λ陽性の形質細胞の monotonous な増殖からなり (図1), 孤立性骨髄腫と診断. 放射線照射が施行された. その後, 両上肢の運動障害と知覚障害, 皮膚色素沈着, 多毛も出現した. 昭和62年5月, 意識障害, 左片麻痺が生じ, 頭部CTで右頭頂葉にLDAが認められた. 以後37℃台の発熱, 下痢, 嘔気, 嘔吐, 腹部膨満などの症状が出没した. 昭和62年9月, 視力低下, 下肢の浮腫, 腹水等が出現. しいに全身状態悪化し, 昭和63年4月に死亡 (全経過5年).

剖検所見: 全身浮腫が著明で, 腹水 5,000ml. リンパ節は系統的に腫大し, 毛細血管の増生と形質細胞の軽度巣状増殖が認められた. 形質細胞浸潤は骨髄や腸管粘膜にもみられた.

神経系の所見: 脳重量は 1,100g. 右前頭, 頭頂, 側頭葉におよぶ皮質および皮質下の梗塞 (4×2.5×2cm) が認められた. 同部では髄膜の血管に浮腫性内膜肥厚による著明な狭窄や再疎通像がみられた. 大脳および小脳の白質には淡明化が認められた. また, 新鮮なびまん性硬膜下出血と化膿性髄膜炎を伴っていた. 末梢神経系では, 諸臓器に分布する自律神経, 脊髄神経, および嗅, 視神経などの脳神経等に高度の脱髄が認められた (図2).

考察: 本例の臨床所見および剖検所見は, Crow-深瀬

症候群に合致する. 本症候群の神経病変として, 脊髄神経や自律神経の脱髄の報告は多いが, 脳神経に脱髄が生じたという報告は未だみられない. また, 本例では脳白質の淡明化も認められた点が特異である.

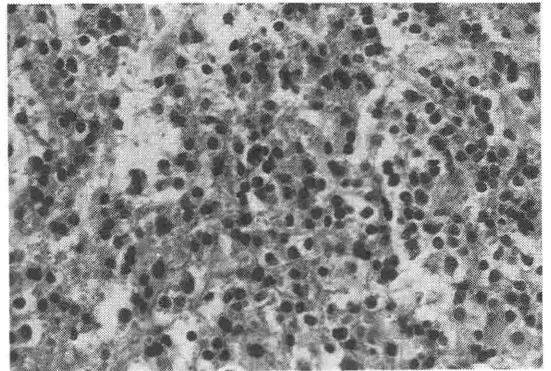


図1 第8胸椎腫瘍の組織像. 分化した形質細胞の増殖が認められる. H.E. ×200

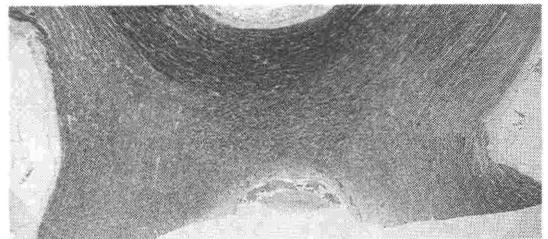


図2 視神経 (視交叉部) の脱髄. K.B. ×8

7) Marinesco-Sjögren 症候群の末梢神経筋病変

山崎 元義\*, 中野 亮一\*, 小池 亮子\*, 丹野 芳範\*\*

\* 国立療養所新潟病院神経内科

\*\* 新潟大学脳研究所神経内科学部門

症例: 46歳, 男性.

主訴: 視力障害, 歩行障害.

家族歴: 両親はいとこ婚で妹も同病である.

現病歴: 未熟児で哺乳力は弱かった. 発育発達は遅く, 小児期には白内障の手術をうけている. 精神発達遅滞もあり, 就学歴は盲学校に3年間通学したのみである. 歩行障害が漸次進行性のため43歳時, 当院に入院となった.

入院時身体所見: 身長 147cm. 体重 34.0kg. 頭位 55.2cm. 両眼に白内障の手術痕がみられた. 胸部では漏斗胸があり, 下肢は外反傾向を示した. 神経学的には意識清明で, 鈴木ビネー式知能検査では IQ 31 と知能低下が認められた. 視力低下は高度で, 眼球運動も saccadic で上下転の制限が認められた. 側方視のさい注視性眼振がみられた. 発語は軽度断綴性であった. 運動系では四肢遠位部優位の筋萎縮と筋力低下を認め下肢でより高度であった. 腱反射は上肢で亢進, 下肢で消失し病的反射は認めなかった. 筋緊張は低下しており, 体幹失調と四肢の協調運動障害を認めた. 不随意運動, 感覚障害, 膀胱直腸障害は認めなかった.

検査所見: 頭部 CT にて, 小脳萎縮 (虫部につよい) と第4脳室の拡大を認めた. 大脳白質に異常を認めなかった. 聴性脳幹反応は正常. 末梢神経伝導速度は下肢で軽度低下していた. 筋肉 CT では下肢の大腿四頭筋, humstring で低吸収域が認められた.

筋生検所見: 筋線維径の大小不同と少数の筋線維内に rimmed vacuole を認めた.

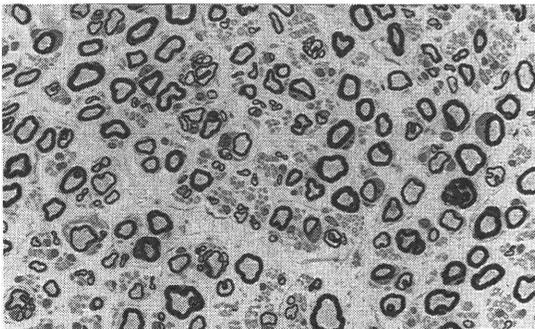


図1 腓腹神経 (×480)  
大径有髄線維の脱落が認められる

腓腹神経病理所見: 大径有髄線維の脱落と髄鞘の非薄化. onion-bulb 形成. small nerve cluster の所見が認められた.

結論: 本症例の末梢神経障害は軸索変性主体で二次性の節性脱髄を伴っていた.

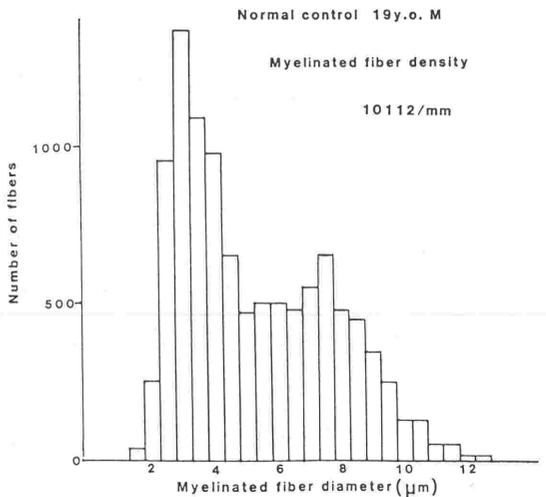
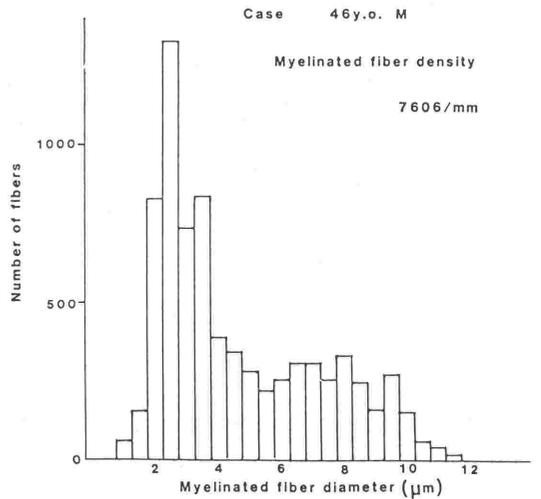


図2 腓腹神経 Morphometry  
大径線維の脱落が認められる

8) 脳室内出血で発症し、両側 PVS, SCG, EDAS がなされ、脳室内出血で死亡した全経過5年4カ月の成人モヤモヤ病の1例

大藤 高志\*, 桜井 芳明\*\*, 岩崎 祐三\*\*\*  
 \* 国立仙台病院臨床研究部  
 \*\* 同 脳外科  
 \*\*\* 東北大学医学部病態神経学教室

症例: 47才男性, 自衛官. 昭和58年9月19日突然の意識障害で脳外科に緊急入院し, モヤモヤ病による脳室内出血と診断され, 両側 CVD. 10月4日左 VPS, 11月25日右側, 12月16日左側 SCG, PVS と EDAS. 12月26日に脳室穿破を伴う左視床出血があり血腫除去術と左CVD. 59年2月転院. 63年12月24日朝, 意識障害で緊急再入院し右皮質下血腫除去術. その後植物状態. 64年1月3日水頭症に対する右 CVD. 翌4日脳室穿破を伴う左脳内出血があり1月13日死亡. 高血圧, 糖尿病, 心疾患の既往歴なし.

剖検所見: 硬膜と両側 EDAS を付けて脳重 1590g. 大脳の硬度減弱が著明. 両側側頭葉は壊れ, 左で脳内血腫が露出. 橋前半部の破壊も高度. 組織学的に, 大脳の虚血性変化が EDAS 近傍を含め高度かつ広汎. 左側頭葉内血腫は左脈絡叢動脈枝の破綻による. 内蔵所見では, 気管支肺炎が高度.

脳動脈系: 椎骨動脈系, 両側後交通動脈, 両側内頸動脈終末は太い. 組織学的に内頸動脈終末部の中膜は保持され内腔閉塞はなく, 後交通動脈と共に正常構造動脈枝を多数出す. 不連続性に主幹部内腔閉塞を示す両側中・前大脳動脈系では脳内細動脈に至るまで中膜菲薄化, 内膜肥厚, 内腔狭窄或は閉塞が著明. 脳底動脈, 椎骨動脈, 後交通動脈からの分枝の構造は脳実質内に至るまで保持されている.

椎骨動脈系抵抗血管の組織計測: 計測値 0.0121 (s=0.022, n=32) は正常血圧の平均値 0.064 (s=0.007,

n=43) に対して有意 (p<0.005).

結論: (1) 成人モヤモヤ病では内頸動脈系と椎骨動脈系の動脈構造は基本的に異なり, 組織計測学的に, 椎骨動脈系は圧負荷の増大している系である. 致死性の出血の発生に本動脈系が大きく関与していると考えられる. (2) EDAS が大脳の循環を改善していることを示す形態学的根拠は確認できなかった.

表 これ迄に経験した成人モヤモヤ病3例の椎骨動脈系抵抗血管部の組織計測の結果. 今回の47才例での圧負荷の増大は高血圧の平均値を凌ぐ程である.

|                                                 | Hypertension<br>mean=0.087<br>s =0.012<br>n =71 | Normotension<br>mean=0.064<br>s =0.007<br>n =43 |
|-------------------------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------------------------|
| Moyamoya 46M<br>mean=0.090<br>s =0.014<br>n =23 | N.S.<br>(t=0.912)                               | P<0.005<br>(t=9.538)                            |
| Moyamoya 33F<br>mean=0.083<br>s =0.012<br>n =19 | N.S.<br>(t=1.194)                               | P<0.005<br>(t=7.628)                            |
| Moyamoya 47M<br>mean=0.121<br>s =0.022<br>n =32 | P<0.005<br>(t=10.156)                           | P<0.005<br>(t=8.619)                            |

9) 鞍上部肉芽性病変の2例

小野 伸夫\*, 田村 勝\*, 木暮 修治\*, 中村 正\*  
 三隅 修三\*, 井上 洋\*, 大江 千廣\*, 中里 洋一\*\*  
 \* 群馬大学脳神経外科  
 \*\* 同 第一病理

症例 1: 13歳男児, 87年4月易疲労感, 尿崩症が出現し, 88年9月1日視力障害が進行して入院した. 両側視

神経萎縮, 左眼耳側半盲, 汎下垂体機能低下が存在した. HCG, AFP は陰性. CT 上鞍上部腫瘍を認め, 開頭術

を施行。腫瘍は鞍上部、鞍隔膜下に有り、下垂体柄、視交叉部を上方へ圧排し、1/3 部分摘出した。術後局所照射 34Gy 施行し、CT 上腫瘍は消失したが、半年後松果体部に enhanced mass を生じ89年4月11日再入院した。照射全脳30、局所20、脊髄 30Gy を加え、腫瘍は消失し、患者はホルモン補償下に通学中である。組織学的には肉芽性の組織で、類上皮様の単核細胞が肉芽小結節を形成し、好酸球、リンパ球浸潤を伴い、PAS 染色陽性の大型細胞も存在した。免疫組織学的にリンパ球は MT1 染色陽性、組織球は S-100 蛋白、lysozyme 陽性で、HCG や胎盤性 ALP、GFAP は陰性であった。PAS 染色陽性の大型細胞は germinoma cell と考えられ、強い肉芽反応を伴った germinoma と診断した。

症例 2: 18歳男児、84年視力低下、多飲多尿が出現。症状は進行し、86年8月18日入院した。両側視神経萎縮、左同名性半盲、尿崩症が存在した。腫瘍 marker は陰性。CT 上鞍上部腫瘍を認め、部分摘出術を施行した。術後局所照射 40Gy を施行後、腫瘍は石灰化を残して消失し、患者は社会復帰した。組織学的には繊細な細胞質突起を有する紡錘系細胞が瀰漫性に増殖し Rosenthal 線維を認める。所々に類上皮細胞、多核巨細胞からなる肉芽小結節が形成され、毛細血管周囲に、リンパ球、形質細胞の浸潤が見られる。免疫組織学的には、GFAP、S-100 陽性のグリア組織が大部分であり、肉芽小結節では陰性。Lysozyme は巨細胞で陽性。リンパ球は MT1 > MB1 染色陽性。巨細胞や肉芽小結節を伴う、稀な optic glioma として治療した。

結論: 2 症例とも反応性の肉芽病変であり、症例 1 は germinoma に付随した肉芽反応、また症例 2 は optic glioma に伴う肉芽反応と考えられた。

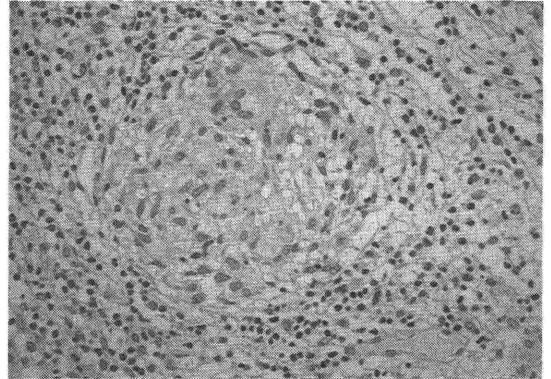


図 1 症例 1. 腫瘍内部に出現した肉芽小結節。周囲のリンパ球浸潤が強く、PAS 染色陽性の大型細胞も存在。(H.E. ×62.5)

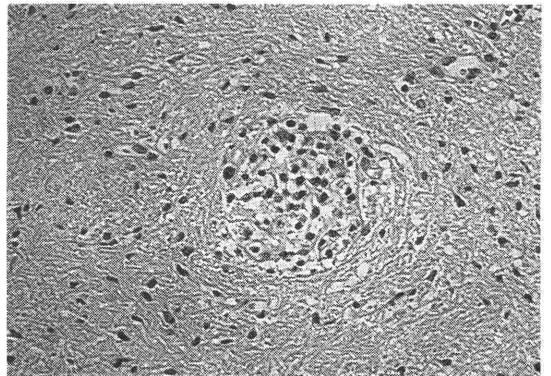


図 2 症例 2. Optic glioma の腫瘍内に出現した肉芽小結節。(H.E. ×62.5)

## 10) 小脳 Hemangioblastoma の免疫組織化学的検討

森井 研, 河野 充夫, 斎藤 隆史, 恩田 清  
鷺山 和雄, 田中 隆一  
新潟大学脳研究所脳神経外科学部門

小脳に好発する hemangioblastoma は、病理組織学的には、血管内皮細胞の増殖による豊富な網状血管様構築からなるといわれているが、この構築に介在する stromal cell の由来については不明な点が多い。

今回我々は、hemangioblastoma 4 例を対象に、種々の抗体を用いた免疫組織化学的検索を行ない、若干の知

見を得たので報告する。

血管内皮細胞に特徴的な FVIII<sub>R</sub>Ag, UEA-1 は、血管内皮細胞に陽性であったが、stromal cell には陰性であった。ニューロン系のマーカーである NSE は、多くの stromal cell の胞体に陽性であったが、Synaptophysin は stromal cell には陰性であった。グリア

系のマーカーである GFAP は、腫瘍の周辺で stromal cell の間に不規則に混在し、一部 stromal cell にも陽性を疑わせたが、大部分は陰性であった。一方、S-100 は、多くの stromal cell で、核より胞体に強調された形で陽性であった。マクロファージ系のマーカーである myeloid-histiocytic antigen は、マクロファージ系の細胞に陽性であったが、stromal cell には陰性であった。リンパ球系、また一部のマクロファージ系のマーカーである Leucocyte common antigen は、stromal cell には、陰性であった。上皮性細胞のマーカーである cyto keratin は、stromal cell には陰性であった。Polycythemia に関連する Erythropoietin は、血管近傍の小型の細胞に陽性であったが、stromal cell には陰性であった。

以上より、Hemangioblastoma の stromal cell は、血管内皮細胞、マクロファージ系細胞、上皮性細胞の性格を持つ可能性は少ないと考えられた。NSE 陽性、Synaptophysin 陰性、GFAP 陰性、S-100 陽性の意味については現時点では不明であり、今後、それぞれの全身組織での分布の検討や、Neurofilament 等の他のマーカーの検索が必要と思われる。

#### 〔附 議〕

石田陽一（群大病理）

EM で内皮のマーカーとされる Weibel-Palade body が stromal cell にみられたとの報告があるが、stromal cell が内皮由来とは考えにくいという演者の結果には賛成である。stromal cell には骨髄線維蛋白としてビメンチンが検出されるはずである。血管芽腫が、外顆粒

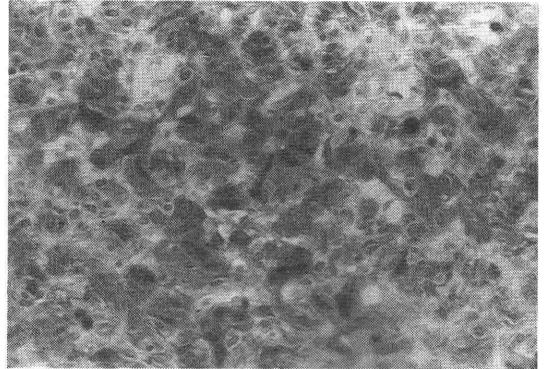


Fig. 1 NSE

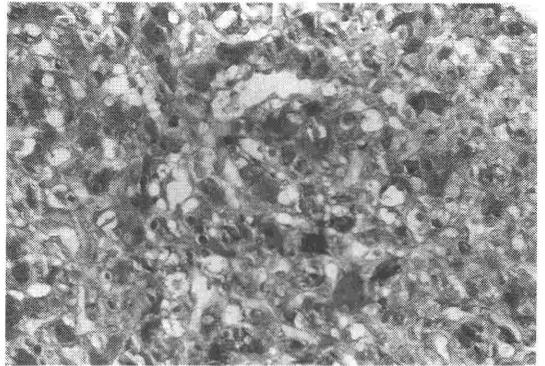


Fig. 2 S-100

層が生後も一定期間のこる小脳と、後髄帆に近接して位置する延髄の area postrema 付近に好発することは、この腫瘍の組織発生を考える上で重要と思う。

### 11) Pleomorphic xanthoastrocytoma と gangliocytoma の共存を認めた側頭葉腫瘍の1生検例

古田 晶子\*, 高橋 均\*, 生田 房弘\*  
 恩田 清\*\*, 武田 憲夫\*\*, 田中 隆一\*\*  
 \* 新潟大学脳研究所実験神経病理学部門  
 \*\* 同 脳神経外科学部門

症例：16歳，男性。1989年1月18日，突然強いめまいを感じ意識消失，約5分間の全身痙攣で発症。同日，某院を受診，頭部 CT にて左側頭葉腫瘍を疑われた。同年4月本学脳神経外科入院。意識清明で神経学的に異常なし。頭部 CT では，左側頭葉に石灰化を伴う約4

×3cm の比較的境界明瞭な低吸収域がみられ，同部は造影剤により増強。脳血管造影では，腫瘍濃染像はみられない。glioma の診断のもとに5月腫瘍摘出施行。左側頭葉脳表に腫瘍が一部露出しており，実質内部では腫瘍は境界不明瞭で血腫を含んでいた。術後50Gyの放

射線照射を受け7月に退院。退院後4カ月の現在、腫瘍再発の徴候は認められない。

**組織所見** (NB 8236): 腫瘍は2種類の組織像を示す部分から成っていた。ひとつは側頭葉皮質および白質を比較的広範に占拠し、一部くも膜下腔に連続しており、組織学的には、多くの多核巨細胞を含む多形性に富む astrocytic cells から成り、一部泡沫状細胞を混じていた。明瞭な mitosis の像や腫瘍壊死像は認められなかった。ところにより、これら腫瘍細胞間に結合織増生が認められた。GFAP 染色では多くの astrocytic cells および一部の多核巨細胞と泡沫状細胞が陽性を示した。以上の所見は pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) のそれと一致するものと考えられた (Fig. 1)。他方、それに連続する後方の皮質から白質の一部では明瞭な核小体とニッスル顆粒を有する neuronal cells の集簇があり、高度の結合織増生を伴っていた。電顕的にその胞体内や神経突起内には多数の dense-core vesicle を認め、gangliocytoma の像と考えられた (Fig. 2)。

**考察:** この2つの腫瘍が共存して認められたことは、PXA も gangliocytoma で論じられていると同様な

hamartomatous あるいは dysgenetic な focus を母地に発生することを示唆しているのではなかろうか。

#### 〔解答〕

古田晶子 (新大脳研実神病) PXA と診断した部分は、一見石田先生の呈示された症例1に似ているが、この部分は明らかに glia への分化を示しており、本質的には異なる腫瘍と考えている。

本例で gangliocytoma と考えた部分と、少数の ganglion cell を含む周囲の pilocytic astrocytoma を併せて ganglioglioma とすることはできると思うが、それに隣接した PXA との境界は比較的明瞭であり、別の腫瘍の共存と考えたい。

#### 〔附議〕

石田陽一 (群馬大病理) 本例の組織像、電顕像から腫瘍の一部が gangliocytoma であることには問題はない。問題は PXA と診断された部分で、構成細胞が星形グリアの特徴を示す細胞からなっていることは確かである。PXA としては細胞膜表面をおおう bm 構造、

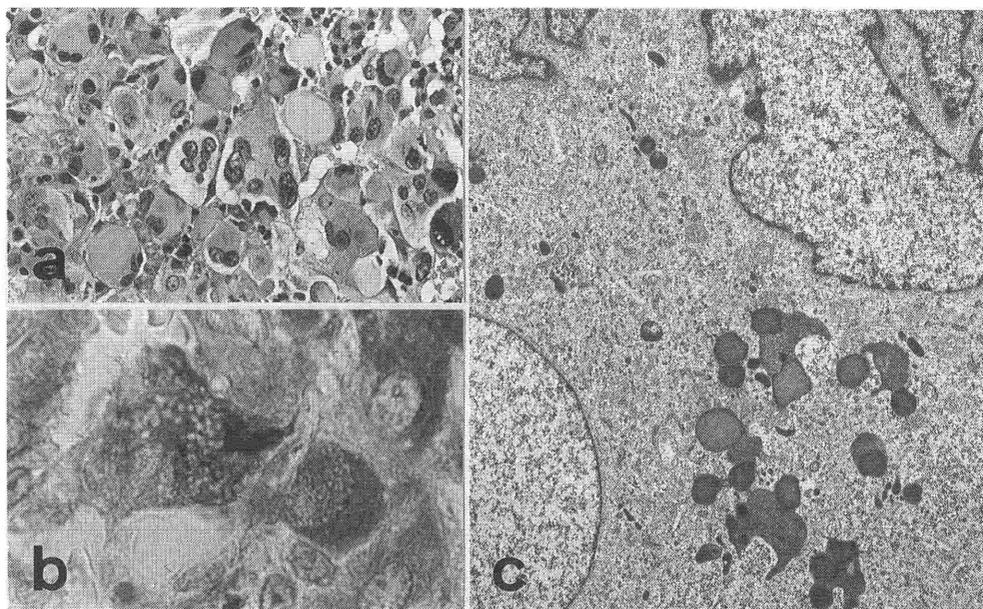


Fig. 1 Pleomorphic xanthoastrocytoma.

- a: Tumor composed of pleomorphic astrocytic cells. No apparent mitotic figures can be seen (H.E.  $\times 200$ ).
- b: Foamy xanthomatous cells positive for GFAP ( $\times 1000$ ).
- c: A multinucleated giant cell containing lipofuscin-like material and glycogen granules ( $\times 5300$ ).

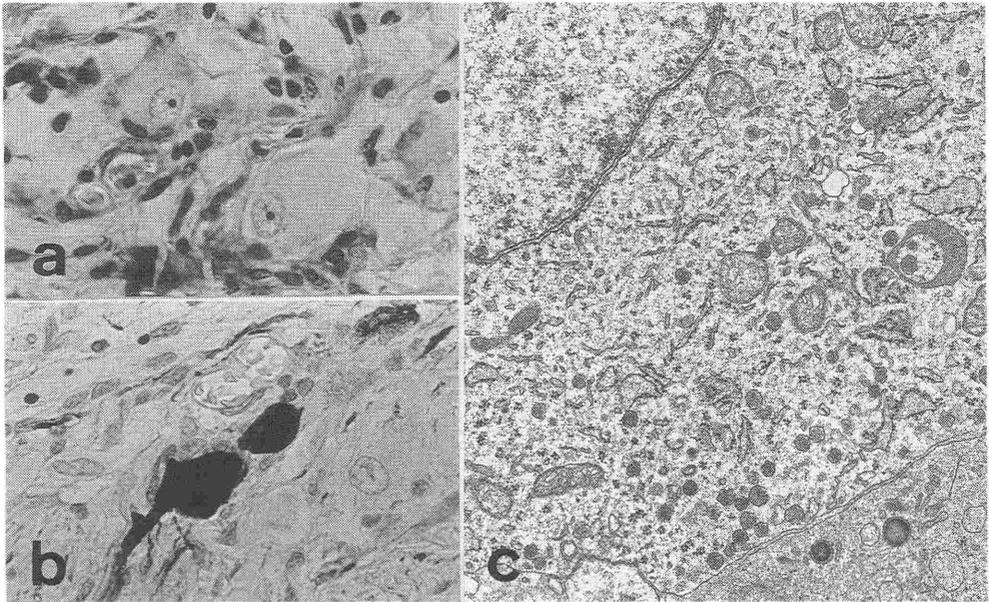


Fig. 2 Gangliocytoma.

- a: Mature neuronal cells with prominent nucleoli (K.B. ×410).  
 b: Distended neurites positive for NFP (200Kd+68Kd) (×410).  
 c: Many typical dense-core vesicles in a neuronal cytoplasm (×13000).

細胞胞体内の hyaline inclusion, EM での脂質空胞の確認が欲しいと思う。しかし若い人の側頭葉腫瘍であり, PXA のカテゴリーがそれほど狭いものではないので,

PXA としても間違っているとは思われない。この部分と gangliocytoma との関係はよく分からない。一元的に理解できればと思っているが。

## 12) 大脳に発生した巨細胞性腫瘍の2例

石田 陽一\*, 中西 幸浩\*, 田村 勝\*\*

\* 群馬大学第一病理

\*\* 同 脳神経外科

症例 1: 15歳, 男。生後10カ月, 痙攣発作が始まり, West 症候群として投薬を受けていた。14歳の時, 右上肢にも痙攣が発生し, 頭部 CT で左前頭頭頂葉に嚢胞形成を伴う石灰化巣が認められた。病巣周囲にはエンハンスされる病巣が隣接していたため, 摘出術が行われた。組織学的に摘出組織には腫瘍組織があり, 多態性の強い細胞からなり, 巨核, 多核の巨細胞を多数交えている。血管周囲にリンパ球反応がある。周囲組織は石灰沈着が高度で, 成熟神経細胞が散在している。免疫組織学的に

巨細胞は GFAP 陰性, NFP と vimentin が一部陽性であった。電顕像では巨細胞胞体にはゴルジ装置をはじめ小器官がよく発達している。特に dense body の発達が目立ち, リポフスチン様構造を示すものも多い。巨細胞の胞体と突起に中間径細線維, 微細管構造が観察されるほか, 有芯空胞, ときにシナプス構造が認められた。

症例 2: 45歳, 男。生来精神薄弱がある。頭蓋内圧亢進症状で発症し, 頭部 CT で右基底核から前頭葉深部にかけて著明にエンハンスされる病巣が認められ, 摘出

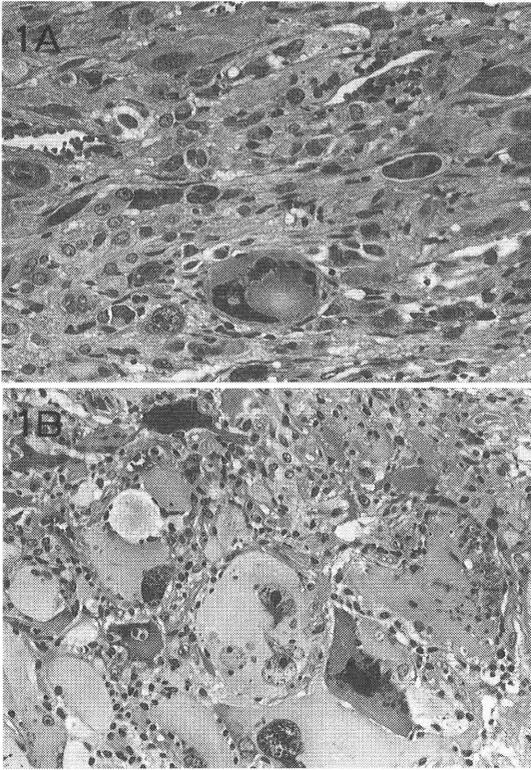


図 1 A: 症例 1. 巨細胞を含む構成細胞の多態性. H.E. 染色. B: 症例 2. 巨細胞と小型細胞からなる腫瘍. H.E. 染色.

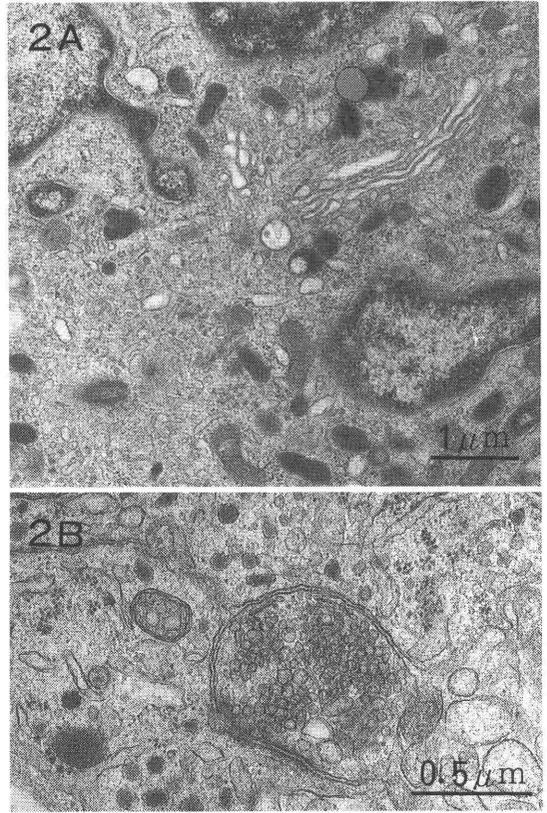


図 2 A: 症例 1. Dense body のよく発達した巨細胞.  $\times 11,600$  B: 症例 1. 有芯空胞とシナプス構造.  $\times 20,300$

術が行われた。組織学的に核内偽封入体、胞体内の小空胞形成、好中球などの細胞封入の所見を示す奇怪な形状の巨細胞と小型の細胞からなり、Giant cell glioblastoma の定型所見が認められた。巨細胞の直径は最大 520 ミクロンに達している。核分裂像が多い。免疫組織学的に巨細胞は GFAP, NFP, NSE, vimentin, S-100 蛋白すべて陰性で、小型細胞は S-100 蛋白陽性、その多くは LCA, MT1, PanB, UCHL1, Lysozyme 陽性で、リンパ球、組織球の性格を示唆していた。電顕像では巨細胞の胞体には小器官がよく発達していて、多数の小型の dense body を含んでいる。突起は短小である。小型細胞にはリンパ球、形質細胞の特徴を示すものがある。症例 1 と異なり、巨細胞にはグリアまたニューロンへの明らかな形態分化は観察されなかった。

〔解答〕

石田陽一（群馬大病理） 第 1 回の上信越神経病理懇談会で giant cell glioblastoma の剖検例を発表したが、あとになって GFAP を染めてみたところ全く染まらずこの型の腫瘍の性格について前から疑問に思っていた。今回発表したうちの症例 2 の組織像はいわゆる giant cell glioblastoma といってよいものと思う。免疫組織では GFAP, NSE, Vimentin, NFP, S-100 蛋白が全く染まらず、電顕像でも特定の分化はなく、巨細胞の性格はわからなかった。ただ小型細胞が多数みとめられるが、免疫組織、電顕から小型細胞にはリンパ球、形質細胞が確認されたのが現在のところ唯一の収穫である。