

Huntington 舞踏病の病理解剖学的研究

千葉大学医学部神経精神科学教室 (主任 荒木直躬教授)

高 山 宜 夫
YOSHIO TAKAYAMA

(昭和 33 年 9 月 4 日受付)

序

舞踏病を皮質下諸核、殊に線状体と解剖学的に関係づける考えは Meynert (1868) の小舞踏病に於ける研究に始る。しかして G. Huntington (1872) により、遺伝性を有し、進行性で精神障害を伴う舞踏病が報告されて以来、その病理解剖学的研究が多くなされたが、その初期には皮質下諸核に於ける病変は閑却せられ、主として大脳皮質の病変が重視された。その後 Jelgersma が Huntington 舞踏病の脳に於て尾状核の萎縮を、Alzheimer が線状体に高度の神経細胞脱落とグリアの増生を認め、こゝに運動増多の原因を求めるに及び、再び舞踏病と皮質下諸核、殊に線状体との関係が注目され、この領域の研究が急速に発展し、一部の諸家を除き、線状体に主徴を認めるのが多くの先人諸家の一致した見解となり、そこに著しい萎縮、高度の神経細胞脱落とグリアの増生を認めている。

その他の錐体外路中枢の所見に関しては諸家の報告は必ずしも一致せず、その変化は線状体に於ける如く恒常的なものでなく、且一般に軽度である。

大脳皮質に於ける病変も亦 Huntington 舞踏病に通例認められるところであり、Kölpin は前中心廻転に仮性顆粒層を認め、Terplan, Schroeder, Davison は殊に後頭葉に著しい髄鞘線維の変性とグリア線維の増生を記載している。

翻つて本邦に於ける報告をみるに、吉益の記載を嚆矢とし、木村、杉原、荒木、緒方及び三田村、富田、朱及び筒井、岸本、小泉、植松及び塩入、大重の各 1 例があり、何れも欧米に於ける症例と略々同様の所見を記載し、線状体に最も高度の変性が認められている。

余は恩師荒木教授より本病患者 7 例の脳につき、病理解剖学的研究の機会を与えられ、茲にその結果を報告する。

各症例の病理解剖学的所見

第 1 例 近〇つ〇 61 才 女

臨床所見概略。遺伝濃厚な家系に属し、第 2 例は本例の従妹に当る。時として抑鬱性となり自殺念慮があつたが著明な痴呆には達しなかつたもので、51 才頃から舞踏病様不随意運動に気付き、その後典型的な舞踏病様不随意運動が全身に頻発し、頸部筋肉及び下肢には軽い筋強硬がみられた。腱反射は活潑。病的反射、知覚異常は認められなかつた。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的。脳重量 1150 g。左半球に比し右半球は稍々小さく、前頭葉より頭頂葉に亘り中等度の脳廻転の萎縮がみられる。額断面では内脳水腫が著明で、線状体は高度に萎縮し、殊に尾状核頭に著しく、その膨隆は殆んど消失している。大脳皮質は稍々狭く、皮髄界は幾分不鮮明である。Luys 体は稍々蒼白。黒質、赤核、オリブ核は正常。青斑は色素量が幾分減少している。小脳は両半球略々同大であり、水平断面では右歯状核が稍々小さく、小脳皮質に異常を認めない。延髄、頸髄は肉眼的に異常を認めない。

顕微鏡的。軟脳膜に軽い結合組織細胞の増生がみられるが細胞浸潤はない。大脳皮質の神経細胞構築は略々保たれているが、内主層は稍々狭くなり、神経細胞の脱落がみられる。それは前中心廻転及び前頭葉にも認められるが、側頭葉に著明で、細胞構築も幾分乱れている。後頭葉は最もよく保たれ、神経細胞の脱落は明らかでない。各脳葉とも神経細胞変性著しく、重篤変化を多く認め、脂肪蓄積のかかなり著明なものも多い。しかし前中心廻転では Betz 細胞はよく保たれ、少数に僅かな変性を認めるにすぎず、仮性顆粒層は認めない。髄鞘染色では大脳皮質全般に瀰漫性の髄鞘線維の減少がみられ、皮質の各層及び皮質下髄質部に不定型な限局性の小脱髄巣が存し、とくに後頭葉及び側頭葉に多い。これらの脱

髄渠の境界は鮮明で、周囲の髄鞘線維には変性明らかでなく、又血管との関係は必ずしも明らかでない。**Bielschowsky** 染色でこれに相当する病変は認められず、且その部分に脂肪の沈着は証明されない。**Holzer** 染色ではかゝる脱髄渠に相当する限局性のグリア線維の増生は明らかでないが、グリア被覆層の肥厚、第VI層に殊に高度のグリア線維の増生がみられる。この様な所見はとくに後頭、側頭、島の各葉に著しく、その第VI層では密なグリア線維網を形成し、皮質下髄質にも密なグリア線維網の形成がみられる。

アンモン角は神経細胞構築はよく保たれているが神経細胞の重篤変化に陥っているものが多く、扇部殊に終葉に線維性アストロチーテンの増生がみられる。

線状体の変性は中枢神経系各領域中最も高度であり、萎縮著明で、その程度は余の検索した全7例中本例に於て最も高度である。尾状核、被殻共に髄鞘線維が減少し全般に明るく見え、殊に線状体-淡蒼球線維の減少が目立っている。**Nissl** 染色では高度の神経細胞脱落がみられ、殊に小神経細胞に著しく、大神経細胞も亦脱落している。神経細胞脱落は瀰漫性に認められるが殊に吻側に著明である。残存する神経細胞は殆んどすべてが変性しており、とくに小神経細胞の変性が著しく、胞体が円く膨んで染色性を減じ核の偏在しているもの、重篤変化、陰影像が多い。**Bielschowsky** 染色では胞体内線維が崩壊して顆粒状に濃染しているものや神経突起の肥厚を認める。グリアの増生も高度でノイロノファギーもみられる。グリアの脂肪沈着も著明であるが脂肪顆粒細胞は認められない。**Holzer** 染色ではグリア被覆層の著明な肥厚がみられ、その下に強い線維性アストロチーテンが高度に増生している。血管壁には脂肪沈着著明で、その周囲のグリアも亦脂肪含量が増多している。

淡蒼球も幾分萎縮しており、その髄鞘線維は少々増多しているかの如くみえる。神経細胞の脱落は明らかでなく、その変性は線状体に比し遙かに軽度である。また線状体に比すれば軽度であるが線維性アストロチーテンの増生がみられ、殊に外節に著明である。グリアや血管壁の脂肪沈着も著しい。

Luys 体、線状体に比し遙かによく保たれ、萎縮も明らかでないが、神経細胞は重篤変化、陰影像、脂肪含量増多の著明なものが多く、ヘマトキシリン・エオジン染色で明らかであるが、殆んどすべての神

経細胞の周囲に小空隙があり、その一侧に変性した神経細胞が壁在してみられる。軽いグリアの増生も認められるが脂肪沈着は軽度である。

視床。よく保たれているが神経細胞に少数重篤変化がみられ、脂肪の増多も認められる。

赤核。神経細胞脱落は明らかでないが、大部分の神経細胞が変性し、グリアの増生も認められる。

前提では尾側に著しい神経細胞変性がみられ、線維性アストロチーテンの増生も存する。

黒質。神経細胞は幾分減少しているものの如くで、少数メラニン色素の散出を認め、少数に軽い脂肪の増多がみられる。

齒状核及び小脳。齒状核は神経細胞の脱落は明らかでないが、大部分が色素萎縮に陥っており、少数重篤変化、陰影像も認められる。髄鞘染色で著しい変化はみられないが、**Holzer** 染色でみるとグリア線維網が密である。

小脳皮質に著しい変化はなく、**Purkinje** 細胞に空胞形成や萎縮の傾向を示すものを少数認めるにすぎないが、小脳皮質～皮質下髄質に亘り限局性の脱髄渠がみられ、髄質には瀰漫性の脱髄も認められる。

Holze 染色でみると小脳皮質ではグリア被覆層の軽い肥厚がみられ、分子層～顆粒層に亘つて軽い線維性アストロチーテンの増生が存し、皮質下髄質にはその増生著明で、瀰漫性の脱髄のみられた部分には著明なグリア線維の増生が存する。

脳神経核。動眼神経核には神経細胞に脂肪の増多がみられるが、舌下神経核、前庭神経核、顔面神経核は何れもよく保たれている。

オリーブ核。軽い神経細胞の脱落があり、残存するものの殆んどすべてが色素萎縮に陥り、オリーブ門には限局性の小脱髄渠がみられる。**Holzer** 染色では延髄全般に高度のグリア線維の増生がみられ、オリーブ核には密な増生があり、オリーブ門では殊に高度である。

頸髄。前角細胞に脂肪蓄積がみられ、髄鞘染色では著しい変化はみられないが、**Holzer** 染色でみると全般にグリア線維の増生が著しく、**Goll** 索、両側の錐体側索路及び灰白質に著明で、殊に交連に密なグリア線維網の形成がみられる。

第2例 佐○す○ 55才 女

臨床所見概略。本例は第1例の従妹に当り、28才頃左手のふるえるのに気付き、2~3年後前後左右に首を振る様になり、47~8才頃からは全身に不随意運動旺となり、全身殊に上半身に典型的な舞踏病様

運動がみられ、手、肩、肘、下肢には軽い筋強硬がみられた。病的反射、知覚障害はない。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的。脳重量 1,100 g。前頭葉殊に穹隆部に軟脳膜の浮腫と高度の静脈性鬱血が存し、小脳下面で軟脳膜に線維性肥厚がみられる。大脳廻転の萎縮は明らかで、とくに右中心廻転に著しい。額断面では内脳水腫が高度で、線状体は高度に萎縮し蒼白となっている。淡蒼球は軽度萎縮し、Luys 体、赤核に異常なく、黒質、青斑に色調の変化を認めない。小脳は発育正常で、歯状核、小脳皮質に異常を認めない。オリブ核も異常なく、脊髄では第Ⅱ頸椎の高度で交連の背側に小出血巣を認める。

顕微鏡的。軟脳膜の軽い肥厚がみられ、殊に後頭葉及び前頭葉で少々目立っている。大脳皮質の神経細胞構築は一般によく保たれているが、前頭、側頭及び島の各葉では内主層に軽い神経細胞脱落がみられ、第Ⅲ層に少々著しい。前中心廻転では Betz 細胞は概ねよく保たれているが、各層に亘りグリアの増生がみられ、殊に内主層に著しく、仮性顆粒層とは断定し難いが、第Ⅲ層の下部に処々かなり高度のグリアの増生のみられる部分がある。前頭葉及び側頭葉では第Ⅰ層は幾分厚く、空胞形成に陥つた Cajal-Retzius 細胞の残存がみられ、各層とも神経細胞の変性著しく、重篤変化、陰影像等を認め、側頭葉では色素萎縮も少数認められる。しかし後頭葉はよく保たれ、少数のものに変性を認めるにすぎない。大脳皮質の髄鞘線維は瀰漫性に疎鬆となり、且第 1 例に認めたと同様の小脱髄巣が存し、後頭葉及び側頭葉に著しい。Holzer 染色では脱髄巣に相当する限局性の増生は明らかでないが、全般にグリア線維の増生がみられ、グリア被覆層は肥厚し、且各層に亘って線維性アストロチーテン増生し、殊に第Ⅴ、Ⅵ層に著しく、後頭葉、側頭葉及び海馬廻転で高度である。

アンモン角は神経細胞の脱落はみられないが、扇部に少数変性を認め、グリアの脂肪沈著も著しく、脂肪顆粒細胞も存する。髄鞘染色でみるとこゝにも小脱髄巣が散在する。Holzer 染色では扇部に軽い線維性アストロチーテンの増生がみられ、終葉に少々著しい。

皮質下髄質をみると髄鞘線維は瀰漫性に疎鬆となり、且主としてその上部に限局性の小脱髄巣が存する。Holzer 染色でみると線維性アストロチーテンの増生著明で、殊に後頭葉及び側頭葉で著しく、密

なグリア線維網を形成している。

線状体。中枢神経系各領域中線状体に病変最も高度で、萎縮著しく、全般に髄鞘線維が稀薄化し、とくに粗大な髄鞘線維の減少が目立ち、全般に明るくみえる。Nissl 染色でみると第 1 例に比すれば幾分軽いが、神経細胞脱落高度で、殊に小神経細胞に著しく、大神経細胞も亦減少している。残存する神経細胞は殆んどすべてが変性しており、正常像を保つものは認められない。即ち多くのものは胞体が少々円くなりクロマトリーゼを呈し、核が膨んで明るくなつており、少数重篤変化、陰影像や大きく明るい裸になつた核が認められる。グリアの増生も著しく、ノイロノファギーも存する。被殻は尾状核に比し脂肪沈著著しく、大神経細胞に脂肪の増多がみられる。グリアには鉄顆粒の沈著がみられ、一般にオリゴデンドログリアに著明で、血管周囲ではミクログリアやマクログリアに著しい。神経細胞は鉄反応陰性である。血管周囲に細胞浸潤は認めない。Helzer 染色では線状体、淡蒼球の外節、被殻の周囲殊に尾側にグリア線維の増生がみられ、線状体は全般に線維性アストロチーテンの増生が極めて高度である。

淡蒼球。軽度萎縮し、線状体に比すれば遙かによく保たれているが、内節には軽い神経細胞の脱落がみられ、グリアの増生も著しい。残存する神経細胞は脂肪の増多著明で、少数変性像を認める。線状体に比しグリアの脂肪沈著著しく、稀に脂肪顆粒細胞もみられる。血管壁に石灰沈著の著明なものがあり、稀に神経細胞の石灰化も認められる。髄鞘線維は少々稀薄で全般に明るく、内外髄板も薄くなつていゝ。Holzer 染色でみると線状体に於けるよりも線維性アストロチーテンの増生が高度で、殊に外節に著しい。

視床。よく保たれているが、多くの神経細胞に脂肪の増多がみられる。

前堤は神経細胞脱落はないが重篤変化などを認め、線維性アストロチーテンの増生も軽度に存する。

黒質。赤色層が少々狭く、軽い神経細胞脱落があり、メラニン色素の散出もみられ、グリアの増生も存する。

小脳及び歯状核。歯状核は変性少々著しく、神経細胞の脱落があり、残存するものは変性著明で、空胞形成などを認め、グリアの増生もみられる。小脳皮質はよく保たれ、Purkinje 細胞の変性も著しいが、皮質下髄質に軽い線維性アストロチーテンの増生がみられる。髄鞘染色では著しい変化を認め

ない。

動眼神経核及び舌下神経核では神経細胞に脂肪の増多著しく、グリア線維の増生も著明である。

オリブ核、変性著明で軽い神経細胞の脱落がみられ、残存する神経細胞はすべて色素萎縮に陥り、正常像を保つものは認められない。オリブ門では髄鞘線維が少々疎となり、且少数の脱髄巣が存し、Holzer 染色ではグリア線維の増生が著しい。

脊髄、前角細胞に脂肪蓄積の著しいものを認める他、神経細胞に著しい変化をみないが、髄鞘染色で側索の辺縁部及び後索の中央部で髄鞘線維の稀薄化が認められる。Holzer 染色では全般にグリア線維の増生が著しく、灰白質殊に前角には線維性アストロチーテンの増生著明であり、交連には密なグリア線維網を形成し、側索及び後索の髄鞘線維の疎となつている部分及び錐体側索にも著しいグリア線維の増生が認められる。

第3例 西○辰○郎 36才 男

臨床所見概略、父系3代に亘り6名の病者を有するもので、28才応召中疲れると両手がふるえ、歩行に際し多少よろめくことがあるのに気付いた。その後両上下肢及び肩に不随意運動がみられる様になり、次第に増悪し、言語障害も加つてきた。精神的には沈鬱で怒り易くなり、25才時梅毒を患い駆療療法を受けた。

36才当科に入院。入院時全身即ち両上下肢、顔面、頸部、肩、軀幹に亘り舞蹈病様運動著しく、左半身に少々著明である。筋トームス低下し、筋強硬は認められない。病的反射、知覚障害はない。髄液は正常、ワ氏反応陰性。気脳術を施行、4日後病室廊下に突然倒れ死亡す。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的、脳重量1,350 g。脳表面の出血著明で、右出血性内硬脳膜炎、右前頭葉及び頭頂葉、左側頭葉及び Sylvian 窩の部分に亘る蜘蛛膜下出血がみられる。脳廻転の萎縮はないが、下後頭廻転の外側に出血性軟化巣が認められた。額断面では中等度の内脳水腫がみられ、第1, 2例に比し軽度であるが、線状体萎縮著明で、割面は幾分蒼白にみえる。淡蒼球は大いさ、色調共に略々正常。大脳皮質は略々正常の厚さを保っているが、側頭葉及び前頭葉で皮髄界が幾分不鮮明となつている。視床、Luys 体、赤核は正常。黒質、青斑も略々正常の色調を保っている。小脳は幾分充血し、水平断を加えると小脳延髄腔に凝血塊が存した。歯状核及び小脳皮質は正常。延髄、

脊髄も異常を認めない。

顕微鏡的、軟脳膜には結合織性の肥厚がみられ、新鮮な蜘蛛膜下出血があり、殊に前頭葉及び側頭葉で著明である。大脳皮質の神経細胞構築は一般によく保たれているが、側頭葉及び前中心廻転では第III層に軽い神経細胞脱落がみられ、内主層は幾分狭くなつている。各層に亘つてグリアの増生がみられ、殊に内主層に著しいが前中心廻転に仮性顆粒層は認められない。強拡大でみると第I層には変性したCajal-Retzius 細胞がみられ、辺縁部及び血管周囲にグリアの増生著明であり、又グリア小結節が認められる。神経細胞の変性は第III層の下部以下に著明で、重篤変化、陰影像を多く認め、第VI層、皮髄界にはノイロノファギーが多数認められる。しかし前中心廻転で Betz 細胞はよく保たれ、又軽い血管周囲浸潤の認められるものがある。神経細胞の脂肪蓄積は年齢に比し著しく、第II層には色素萎縮を認め、又前頭葉及び側頭葉には脂肪顆粒細胞も認められる。前頭葉及び島葉には瀰漫性に軽い髄鞘線維の疎鬆化が認められる。Holzer 染色による所見は第1, 2例に比すれば遙かに軽度で、内主層殊に第VI層に線維性アストロチーテンの増生が認められるにすぎない。

アンモン角の神経細胞構築はよく保たれているが、重篤変化、陰影像を認め、グリアの増生も存し、脂肪顆粒細胞も認められる。Holzer 染色でみると扇部に沿い軽い線維性アストロチーテンの増生があり、終葉に少々著しい。

皮質下髄質にもグリア増生し、前中心廻転、後頭葉などではグリア小結節が認められる。Holzer 染色では軽い線維性アストロチーテンの増生がみられ、前頭葉、側頭葉で著しい。

線状体、神経細胞の脱落高度で、殊に小神経細胞に著しいが大神経細胞も減少しており、残存する神経細胞は大小神経細胞とも殆んどすべてに変性著しく、胞体が膨み円くなり、クロマトリゼを呈し、核も膨んで明るくなり偏在しているもの、明るく大きな核の周囲に僅かに原形質を認めるにすぎないもの、重篤変化、陰影像等を認め、Bielschowsky 染色では胞体内線維の崩壊し顆粒状となつているものが多い。グリアの増生も高度でノイロノファギーもみられる。細胞浸潤はみられない。神経細胞には著しくないが、グリアにはかなり著明な脂肪沈着がみられ、血管周囲には脂肪顆粒細胞が認められる。鉄反応を行うと全般に弱い瀰漫性の鉄顆粒沈着がみ

れるが第2例に比し軽度である。神経細胞は鉄反応陰性。グリアの鉄反応も極めて軽度であるが、血管周囲でミクログリアに少々著しく、オリゴデンドログリアにも全般に僅かに認められる。髄鞘染色では粗大な髄鞘線維の減少が認められるが、吻側では線維な髄鞘線維の巣状をなす増多がみられ、一見“*Status marmoratus*”を想わしむる像を呈し、被殻に著明であり、Holzer 染色でみると全般に線維性アストロチーテンの増生が高度であるが、これに相当する所見は明らかでない。

淡蒼球. 萎縮は明らかでなく、神経細胞の脱落も認められないが、グリアの増生著しく、全般に濃染してみえる。神経細胞はよく保たれており、外節に脂肪蓄積の少々著明なものを認めるにすぎない。グリアの脂肪沈着は著明で、殊に血管周囲のグリアに著しい。血管壁の変化は著明でなく、細胞浸潤もない。レンズ核係蹄にグリア小結節を認める。神経細胞には認められないが、グリアは鉄反応を呈し、ミクログリア及びオリゴデンドログリアに明らかで、血管の周囲ではマクログリアにも認められる。髄鞘線維の変性は明らかでないが、外髄板の発達が悪く、被殻との境界は幾分不鮮明である。Holzer 染色では線状体同様、高度の線維性アストロチーテン増生がみられ、外節殊にその背外側に著しい。

Luys 体. 太いさ略々正常で神経細胞の脱落も明らかでないが、Bielschowsky 染色でみると神経細胞変性著しく、線維性アストロチーテンの増生も認められる。

視床. よく保たれ神経細胞変性も著しくないが脂肪の増多が著明で、グリアも増生し、その脂肪沈着も著しい。

前堤は重篤変化など神経細胞変性著しく、グリアの増生もみられ、尾側では線維性アストロチーテンの増生がみられる。

赤核. 変性著しくなく、Bielschowsky 染色で胞体内線維の崩壊を少数認めるにすぎない。

黒質. 赤色層が幾分狭く、軽い神経細胞脱落があるものの様で、メラニン色素の散出が明らかである。グリア線維の増生も存し、赤色層に著しく、外側部には一層密な増生が認められる。

歯状核及び小脳. 歯状核は神経細胞脱落は明らかでないが重篤変化に陥っているものが多く、グリアの増生も存し、脂肪顆粒細胞も認められる。小脳では蜘蛛膜下出血が著明である。小脳皮質をみるとPurkinje 細胞の脱落は明らかでないが、その異所

的所在がみられ、重篤変化など変性像も認められる。歯状核にはグリア線維の増生は明らかでないが、小脳皮質には軽い線維性アストロチーテンの増生がみられ、皮質下髄質は少々密なグリア線維網が認められる。

橋. 橋核に著しい変化はないが線維性アストロチーテンの増生がみられ、青斑は軽いメラニン色素の散出、稀に神経細胞の萎縮が認められる。

延髄. 軟脳膜は軽度肥厚し、軽い淋巴球浸潤があり、錐体交叉の高さで軽い蜘蛛膜下出血がみられる。オリブ核には軽い神経細胞脱落がみられ、残存するものは変性著明で、グリアの増生も著しく、グリア小結節も認められる。グリア線維の増生は全般にみられ、密なグリア線維網の形成が存し、殊に背側に著しく、オリブ門にも高度である。

脳神経核. 三叉、外旋、顔面、前庭、舌下、舌咽の諸神経核に著しい変性はみられないが、動眼、滑車、迷走神経核及び副神経核には軽い原発性刺激を認め、迷走神経核は変性著しく、色素萎縮も認める。

脊髓. 頸髄に病変最も著しく、前角細胞は脂肪蓄積著明で色素萎縮も認める。グリアの増生は全般に著しく、白質にも灰白質にもグリア小結節が存する。髄鞘染色では側索より前索に亘る辺縁部、後索殊に Goll 索、後小脳脊髓索、右錐体側索、右赤核脊髓索に髄鞘線維の著しい稀薄化がみられる。しかし Bielschowsky 染色でこれに相当する所見は明らかでなく、脂肪染色でも著しい変化は認められない。Holzer 染色では全般にグリア線維の増生高度で、灰白質殊に交連及び前角に著しく、白質では髄鞘線維の疎となつている部分に殊に著しく、錐体側索は両側に著明である。

本例に於ては大脳皮質や皮質下髄質、内包、レンズ核係蹄、延髄の白質、オリブ核、脊髄等にグリア小結節を認めた点が注目される。それは主としてミクログリアから成り、その太いさは種々で、血管と関係あるものもあり、崩壊した神経細胞の周囲に形成されたものもある。

第4例 高〇〇〇 44才 女

臨床所見概略. 本例は第5、6例と同一家系に属し、5代に亘り12名の発病を認めたもので、35才頃手先の不随意運動に気付き、時日の経過とともに次第に著明となり、上下肢にもみられる様になつた。筋強硬は認められず、膝蓋腱反射は活潑、病的反射はみられない。性格は口数多く、派手好き、刺激性である。性病は否定している。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的. 脳重量 1,030 g. 軟, 硬脳膜に異常なく, 正常に発育した脳で, 前額断では線状体の萎縮が認められる。

顕微鏡的. 大脳穹窿部では軟脳膜に結合織性の肥厚と軽い淋巴球浸潤がみられ, 大脳皮質にも処々軽い細胞浸潤が認められる。大脳皮質の神経細胞構築はよく保たれており, 神経細胞脱落はなく, その変性は全7例中最も軽度である。前中心廻転に仮性顆粒層は認められないが, 各層に亘りグリアの増生がみられ, 内主層に著しく, 且処々にグリア小結節の存するのが注目される。それは主としてミクログリアから成り, 穹窿部各葉の皮質に認められる。強拡大でみると何れの脳葉にも第I層にグリア増生し, グリア小結節も存し, 第III層以下には原発性刺激, 重篤変化が認められる。この様な神経細胞変性は主として前中心廻転及び前頭葉にみられるが **Betz** 細胞はよく保たれている。後頭葉は最もよく保たれ, これらの変性も明らかでない。Holzer 染色でみると何れの脳葉にも著しいグリア線維の増生は存しない。

線状体. 本例に於ても線状体に変性最も著明であるが, その程度は全7例を通じ最も軽く, 神経細胞脱落は極めて軽度である。しかし被殻では神経細胞変性著しく, 大神経細胞に著明で, その殆んどすべてが変性している。小神経細胞の脱落は極めて軽く, 略々正常像を保っているものも少数認められるが, 大部分のものは変性している。グリアの増生も存する。こゝにもミクログリアから成るグリア小結節があり, とくに被殻にはかなり多数存し, 血管との関係を有するものも多く, 小血管の周囲に未だ結節形成に至らないミクログリアの増生も認められる。Holzer 染色でみるとグリア線維の増生は他の諸例に比して遙かに軽く, 僅かに線維性アストロチーテンの増生を認めるにすぎない。

淡蒼球. 大さ略々正常で神経細胞脱落はなく, 殆んどすべての神経細胞が正常像を保ち, 僅かに少数軽い変性を認めるにすぎない。グリアの増生は著しくないが, グリア小結節が存し, 血管周囲にミクログリアの増生の明らかなものがある。Holzer 染色ではグリア線維の増生は認められない。

Luys 体. 神経細胞脱落は明らかでないが, 淡蒼球に比すれば変性少々著しく, 略々半数が重篤変化を呈し, 軽いグリアの増生もみられ, グリア小結節も存する。しかしグリア線維の増生はみられない。

視床. 大いさ正常で, 神経細胞脱落もないが, 神経細胞変性著明で, 軽いグリアの増生も存し, グリア小結節も認められる。

前堤はよく保たれているが, 少数萎縮した神経細胞がみられる。

黒質. 神経細胞に軽いメラニン色素の散出がみられ, 僅かにグリアの増生も存するが, グリア線維の増生はみられない。

小脳及び歯状核. 歯状核に著しい変化なく, 神経細胞の脱落は明らかでないが, 軽いグリアの増生がみられ, 神経細胞に重篤変化を少数認める。血管周囲にはミクログリアの増生がみられ, グリア小結節も存する。小脳皮質はよく保たれているが分子層にグリアの増生がある。Purkinje 細胞は異所的所在がみられ, 空胞形成も僅かに認められる。Holzer 染色では皮質下髄質に極めて軽いグリア線維の増生が認められる。

橋. 橋核には神経細胞変性は認められないが, グリアの増生, グリア小結節も存する。

延髄. オリーブ核に神経細胞脱落はないが, 色素萎縮を少数認める。グリアの増生は少々強く, グリア小結節も存する。他のすべての部分に比し延髄にはグリア線維の増生著しく, オリーブ核には門部に亘り著明な増生が存する。

脳神経核. 動眼, 前庭神経核は略々正常の像を保ち, 三叉神経核は軽い脂肪蓄積を示すにすぎず, 舌下神経核は原発性刺激を認め, グリア小結節も存する。

第5例 坂〇コ〇 49才 女

臨床所見概略. 第4, 6例と同一家系に属するもので, 38~9才頃手指の軽い不随意運動に気付き, それが漸次進行し, 44~5才頃から舞踏病様運動が全身に頻発する様になり, 終には起立, 歩行ともに不能となつた。精神的には軽度の痴呆状態に陥り, 感情は不安定で鈍麻している。筋強硬はみられず, 筋トームスは著しく減退している。病的反射, 知覚障碍はない。血清ワ氏反応陽性。髄液は正常である。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的. 脳重量 970 g. 脳表面に広汎に出血がみられ, 右半球に比し左半球は少々大きく後方に延びている。前頭葉, 左中心廻転, 左後頭葉は萎縮しており, 側脳室の拡張もみられ, 殊に右に著明である。

顕微鏡的. 前中心廻転及び前頭葉よりとつた切片についてみると, 前頭葉では軽い蜘蛛膜下出血がみられる。大脳皮質の変性はかなり著しく, 殊に前中

心廻転で著明で、全7例中最も著しく侵されている。第III、VI層に神経細胞の脱落があり、とくに第III層で著しく、小荒蕪化巣が認められる。グリアの増生も全層に亘つて存し、第III層の下部以下に著しく、第VI層には結節状をなす増生が認められ、血管周囲に著しい。しかし前中心廻転に仮性顆粒層は認められない。皮髄界は少々不鮮明である。神経細胞変性著明であるが Betz 細胞はよく保たれている。髄鞘染色では大脳皮質～皮質下髄質に亘り髄鞘線維の著明な疎鬆化がみられ、Holzer 染色でみるとグリア被覆層肥厚し、第I層及び第III層の下部以下、とくに第V、VI層、皮髄界に亘つて著明な線維性アストロチーテンの増生が存する。

線状体 本例に於ても大脳各領域中線状体に変性最も著しいが、全7例中では第4例に次で軽度であり、その萎縮は軽く、尾状核の膨隆は幾分減少しているにすぎない。神経細胞脱落は被殻に少々著しく、小神経細胞に目立つが大神経細胞も亦かなり減少している。残存する神経細胞は殆んどすべてが変性し、グリア増生も高度でノイロノファギーも存する。髄鞘染色では著しい変化なく、Holzer 染色でみると線維性アストロチーテンの増生高度で殊に尾状核に著しい。

淡蒼球 神経細胞はよく保たれているが、外節の背外側に脂肪増多の明らかなものがあり、グリアの脂肪沈著著明であるが脂肪顆粒細胞はみられない。髄鞘線維に著しい変化なく、Holzer 染色では線状体に比すれば幾分軽度であるが、かなり著しい線維性アストロチーテンの増生がみられる。

黒質 神経細胞の脱落は明らかでないが、重篤変化を少数認め、メラニン色素の散出もみられ、軽い線維性アストロチーテンの増生が存する。

滑車神経核には原発性刺激を、動眼神経核にも少数同様の变化を認める。

青斑 原発性刺激を認め、メラニン色素の散出も明らかである。

小脳及び歯状核 歯状核はよく保たれ神経細胞の変性も明らかでなく、稀に線維性アストロチーテンを認めるにすぎない。小脳皮質に著しい変化はないが、Purkinje 細胞の異所的所在がみられ、少数萎縮や空胞形成を認める。髄鞘線維に著しい変化はないが、皮質下髄質に線維性アストロチーテンの増生が存する。

延髄 錐体交叉の高さでは側索辺縁部に軽い髄鞘線維の疎鬆化がみられ、Bielschowsky 染色で著し

い変化はないが、線維性アストロチーテンの増生が存する。

第6例 坂○留○ 44才 男

臨床所見概略 本例は第4、5例の甥に当り、27～8才及び34～5才頃被害一、罪業念慮が認められ、36才頃拇指の不随意運動に気付き、40才頃にはそれが上下肢及び頭部に及んだ。性病は否定している。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的 脳重量1,350g。軟脳膜は充血性。脳廻転に萎縮を認めない。額断面では尾状核に著しい萎縮が認められる。

顕微鏡的 軟脳膜に軽い結合織性の肥厚が認められる。大脳皮質の髄鞘線維に著しい変化なく、神経細胞構築はよく保たれているが、前中心廻転、前頭葉、島葉では第III、VI層に軽い神経細胞の脱落が認められ、皮髄界は少々不鮮明となつている。神経細胞の変性は各層に亘つてみられ、重篤変化、空胞形成、陰影像を呈し、第V、VI層では Jakob の所謂浮腫性変化が多く、稀にノイロノファギーも認められる。各層に亘つてグリアの増生が存し、第III層の下部以下に少々著明である。しかし前中心廻転に仮性顆粒層を認めない。後頭葉は神経細胞構築は最もよく保たれているが、神経細胞変性は著しい。

線状体 萎縮著明で尾状核の膨隆は著しく減少し、その程度は第5例と略々一致する。髄鞘染色では尾状核は少々明るくみえるが、その他に著しい変化を認めない。Nissl 染色でみると神経細胞の脱落著明で、被殻に殊に著しく、尾状核では幾分巣状をなす傾向が認められる。脱落は大小神経細胞ともにみられ、残存する神経細胞はすべて変性し、大神経細胞は重篤変化が多く、小神経細胞は濃染した核の周囲に僅かに淡染した胞体を認め、胞体の不整形をなしているものが多く、陰影像も認める。グリアの増生も著しい。

淡蒼球 萎縮は明らかでなく、神経細胞脱落も明らかでないが、重篤変化、陰影像を認め、グリアの増生も著明である。

小脳 Purkinje 細胞に異常的所在を認め、瀰漫性に軽い脱落もみられ、残存するものに重篤変化、陰影像を認める。分子層、皮質下髄質にはグリアの増生が明らかである。

黒質 巾狭く、神経細胞も疎である。軽いメラニン色素の散出や空胞形成が少数認められ、グリアの増生著しく、殊に赤色層に著明で、その脂肪沈著も著しい。

赤核。神経細胞の脱落は明らかでないが、空胞形成の著明なものがあり、グリアの増生もみられる。

青斑。よく保たれており、少数メラニン色素の散出を認めるにすぎない。

舌下神経核はよく保たれており神経細胞の変性は認められない。

オリブ核。殆んどすべての神経細胞に脂肪の増多がみられ、少数重篤変化、色素萎縮も存する。しかし神経細胞脱落はみられない。グリアの増生は著明である。

第7例 里○美○ 41才 男

臨床所見概略。遺伝的負因明らかでなく、家族歴に特記すべきものを認めない。31才頃から手が不自由で細かい仕事は出来なくなり、その後手に軽い不随意運動があらわれ、32才頃から月に2~3回突然倒れる様になつたが、かかる発作中も意識喪失はみられなかつた。その後漸次不随意運動が著しくなり、顔面、両上肢、肩に及び、41才時当科に入院。入院時緩徐な舞踏病様運動が顔面、頸部、肩、両上肢、軀幹に亘つてみられ、知覚障害はないが、Babinski, Oppenheim, Gordon 等病的反射が認められた。その後次第に痴呆状態に陥り、全身衰弱のもとに死亡した。

中枢神経系の病理解剖学的所見

肉眼的。脳重量 1,320 g。迂曲槽及び脳底槽では蜘蛛膜が少々肥厚し、額断面では内脳水腫がみられ、側脳室下角の拡張著明で、左側脳室下角に気脳術によると思われる急性脳軟化巣が認められる。大脳皮質に異常なく、皮髄界は略々鮮明である。胼胝体は薄く、線状体は萎縮著明で、尾状核頭は扁平となり、幾分蒼白にみえる。視床、Luys 体、アンモン角、黒質、赤核、オリブ核、小脳、歯状核に異常を認めない。

顕微鏡的。大脳穹窿部では軟脳膜の軽い肥厚と淋巴球浸潤がみられ、大脳皮質の神経細胞構築はよく保たれているが、内主層は幾分狭くなり、側頭葉では第Ⅲ層の下部及び第Ⅴ、Ⅵ層に神経細胞脱落があり、前中心廻転及び前頭葉にも内主層に軽い神経細胞の脱落がみられる。残存する神経細胞は変性著しく、重篤変化、陰影像などを認め、側頭葉、島葉及び海馬廻転では神経細胞の脂肪蓄積が著明で色素萎縮も認められる。前中心廻転で Betz 細胞は正常に比し少々小さいがよく保たれ、第Ⅲ、Ⅴ層の間に不完全であるが仮性顆粒層が認められる。後頭葉はよく保たれ、海馬廻転では細胞構築はよく保たれてい

るが、神経細胞の変性著明で、変性した神経細胞が層に関係なく群在している。各層に亘りグリアの増生がみられ、内主層に著しく、その脂肪沈著も著明で、海馬廻転では脂肪顆粒細胞がみられる。側頭葉では軽い血管周囲浸潤がみられる。髄鞘染色では髄鞘線維の疎鬆化と、第1, 2例に比すれば軽度であるが、それに認めたと同様の限局性、不整形な小脱髄巣が各脳葉に認められる。本例に於てもかかる脱髄巣に相当する所見は脂肪染色でも Bielschowsky 染色でも認められない。Holzer 染色でみると被覆グリア肥厚し、各層に線維性アストロチーテンの増生がみられ、第Ⅵ層に著しく、且それは後頭葉に最も高度であり、側頭葉にもかなり著しい。

アンモン角は神経細胞脱落はみられないが、扇部の外側及び終葉に萎縮した神経細胞があり、辺縁グリオセ著明で、グリアの脂肪沈著も著しく、脂肪顆粒細胞も存する。

線状体。中枢神経系各領域中病変最も著しく、高度に萎縮し、その程度は第1例と略々同様である。神経細胞脱落高度で、とくに小神経細胞に著しいが、大神経細胞も亦脱落著明であり、残存する神経細胞は変性著しく、胞体が膨みクロマトリーゼを呈し、明るく大きな核の偏在するものが多く、重篤変化、陰影像も認められる。被殻の尾側部には神経細胞の萎縮もみられ、ノイロノファギーも在し、Bielschowsky 染色でみると胞体内線維の崩壊が著しく、神経突起の変性も認められる。血管周囲浸潤はみられない。神経細胞にもグリアにも脂肪蓄積は著しくなく、髄鞘線維は減少し、殊に粗大な髄鞘線維の減少著しく、一般に明るくみえる。Holzer 染色でみると全般に線維性アストロチーテンの増生が高度で、殊に吻側に著しい。

淡蒼球。萎縮は明らかでなく、神経細胞の脱落もない。一般によく保たれ、僅かに胞体が少々膨み明るく大きな核の偏在するものがみられ、Bielschowsky 染色でも線維構造のよく保たれているものが多い。しかしグリアの増生は著しく、Holzer 染色でみると線状体に比すれば少々軽度であるが、線維性アストロチーテンの増生著明である。髄鞘染色では軽度の髄鞘線維の稀薄化がみられ、外髄板は薄い。血管周囲浸潤はないが、血管壁に脂肪沈著の著しいものがあり、グリアの脂肪沈著も線状体に比し明らかに著しい。

Luys 体。神経細胞はよく保たれているが、軽い線維性アストロチーテンの増生がみられる。

視床. よく保たれているが, 少数萎縮した神経細胞を認め, 脂肪含量の増多も存し, 軽い線維性アストロチーテンの増生もみられる。

赤核. 著しい変化はみられない。

黒質. 赤色層が幾分狭くなり, 萎縮した神経細胞やメラニン色素の軽い散出が認められる。赤色層に軽いグリア線維の増生があり, 外側部に稍々著明である。

小脳及び歯状核. 歯状核は変性著しく, 神経細胞の巣状脱落がみられ, 残存する神経細胞は変性著しく, 重篤変化, 陰影像を呈し, グリアの増生も著しい。しかし Holzer 染色でグリア線維の増生は明らかでない。小脳では軟脳膜に軽い淋巴球浸潤があり, Purkinje 細胞は稀に異所の所在がみられ, 脱落は明らかでないが空胞形成や萎縮など変性せるものが巣状をなして存する。髄鞘染色では小脳皮質～皮質下髄質に亘つて小脱髄巣がみられ, 皮質下髄質には線維性アストロチーテンの増生が著しい。

延髄. 軟脳膜に軽い淋巴球浸潤があり, オリーブ核には神経細胞の脱落なく, 変性も著しくないが少数色素萎縮を認め, オリーブ門に軽い髄鞘線維の稀薄化がみられる。延髄全般にグリア線維の増生著しく, オリーブ核にとくに高度である。

脳神経核. 動眼, 舌下神経核は変性著しくないが, 滑車神経核にはヘマトキシリン-エオジン染色で胞体が膨み均一性となり, 核の偏在しているものが多くみられる。

脊髓. 前角細胞に萎縮や軽い脂肪蓄積を認めるが病変は一般に軽度である。中心管の背側に新鮮な出血性軟化巣が存する。髄鞘染色では側索及び Goll 索に髄鞘線維の疎鬆化がみられ, 側索では赤核脊髓索に相当する部分及び辺縁部に著明である。Bielschowsky 染色で著しい変化はみられないが, Holzer 染色では髄鞘線維の疎鬆化のみられる部分, 殊に側索辺縁部, Goll 索及び錐体側索にグリア線維の強い増生がみられる。

綜 括

以上余は遺伝的負因の明らかな Huntington 舞蹈病3家系6例と, 遺伝的負因なく精神障害を有する慢性進行性舞蹈病1例の脳につき, その病理解剖学的所見を記述したのであるが, 茲に全7例のそれを通覧することとする。病変の軽重に差はあるが, 全例を通じ共通の主徴をなすものは線状体の変性である。しかし病変は線状体のみに限局するものでは

なく, 汎く中枢神経系全般に存し, Huntington 舞蹈病と慢性進行性舞蹈病との所見の間に特記すべき差は認められないので, これを同時に綜括することとする。

軟脳膜は軽い細胞浸潤の存するものがあり, 第4例では大脳皮質にも処々軽い細胞浸潤が認められた。大脳皮質の神経細胞構築は著しくは障害されていないが, 各層に亘つて神経細胞変性がみられ, 内主層に著しく, その厚さも減じているものが多い。前頭葉, 側頭葉などでは第 III, VI 層に神経細胞脱落がみられ, 皮髄界の稍々不鮮明なものもある(第1, 2, 5, 7例)。第5例では前中心廻転に著明な変性が認められた。Betz 細胞は一般によく保たれているが, 正常に比し幾分小さいものがある。第 I 層に変性した Cajal-Petzius 細胞の多く認められたものもある。グリアの増生は各層に亘つて存するが, 内主層に著しい。しかし不完全なものを認めた第7例を除き仮性顆粒層は認められない。皮質～皮質下髄質に亘り瀰漫性に髄鞘線維の減少がみられ, とくに第1, 2例で著しく, それらの症例では皮質～皮質下髄質に亘り処々限局性の小脱髄巣が認められた。この所見はとくに後頭葉及び側頭葉に著明で, 脱髄巣と血管との関係の認められるものもあるが, 必ずしもそれは明らかでなく, 脂肪染色, Bielschowsky 染色でもそれに相当する所見は明らかでない。グリアの増生は著明で, 脱髄巣に相当する限局性の増生はみられないが, 線維性アストロチーテンの増生が皮質～皮質下髄質に亘つて著しく, 後頭葉, 側頭葉及び島葉に高度であり, 且髄質に著しい。これら髄鞘染色及び Holzer 染色による所見の軽重は必ずしも Nissl 染色によるそれと一致せず, 神経細胞変性の最も軽い後頭葉に著明である。

アンモン角. 神経細胞構築はよく保たれているが, かなり著明な神経細胞変性の認められたものもあり, こゝにも第1, 2例では限局性の小脱髄巣が認められ, グリア線維の増生もかなり著しい。

線状体. 7例中6例に高度の萎縮がみられ, 第4例も軽度であるが萎縮しており, 著しい神経細胞の変性, 脱落がみられた。それは小神経細胞に殊に著明であるが大神経細胞にもみられ, 第4例は変性最も軽度であるが, 大神経細胞の変性が小神経細胞のそれより著しい。神経細胞の変性, 脱落は一般に吻側に稍々著明で, 第6例では尾状核で幾分巣状をなす傾向がみられたが著しい限局性はなく, 瀰漫性に認められた。グリアの増生は全例に認められ, 第4

例を除き、すべて線維性アストロチーテンの増生が高度である。脳室上皮下には帯状をなして密なグリア線維網が存するが、その他の部分に硬化への傾向はなく、Astrozytenstadium に止つている。第4例に於ては線維性アストロチーテンの増生は極めて軽いが、ミクログリアから成るグリア小結節が認められた。鉄反応はあまり著明でないが、グリアに少々著しく、何れのグリアにもみられるが、マクログリアでは血管の周囲を除き一般に軽度である。血管壁にも鉄沈着がみられるが、神経細胞には認められない。髄鞘染色では病機の比較的進行していると考えられる第1, 2, 7例に於ては髄鞘線維の減少が著しく、Status fibrosus は認めない。第3例では恰も Status marmoratus を想わしむるが如き巣状をなす繊細な髄鞘線維の増多を認めた。しかしHolzer 染色, Bielschowsky 染色ではこれに相当する所見は得られず、直ちにこれを Status marmoratus とは断定し得ない。

淡蒼球. 第1, 2例では軽度に萎縮し、神経細胞の変性もみられ、軽い脱落も存する。その他の症例では萎縮は明らかでなく、神経細胞も概ねよく保たれている。しかし一般にグリアの増生は著しく、線状体に比し濃く染つてみえ、Holzer 染色では第4例を除き著しい線維性アストロチーテンの増生が認められた。脂肪の沈着は神経細胞にも存するがグリアに著明で、脂肪顆粒細胞の認められたものもある(第2例)。血管壁には鉄顆粒がみられ、その周囲のグリアにも明らかであるが神経細胞は陰性である。第2例では血管壁の石灰化がみられるが、他の症例では著しい血管壁の変化は存しない。第2, 7例では髄鞘線維が幾分減少し、明るくみえるが、一般に著しい変化はない。

Luys 体. 萎縮は著しくなく、神経細胞脱落も明らかでないが、第1, 3, 4例では神経細胞の変性がみられ、第1, 3例ではかなり著しく、軽いグリアの増生も存した。

視床. 一般に著しい変性はみられない。

赤核. 第1, 6例ではかなり著明な、第3例では軽い神経細胞変性がみられた。

黒質. 第2, 3例では軽い神経細胞の脱落あるものと如くで、赤色層は幾分狭くみえ、全側にメラニン色素の散出がみられた。第5例では重篤変化を、第7例では萎縮した神経細胞を認めた。グリアの増生も存し、第3例ではかなり著しいグリア線維の増生が認められた。

青斑. 第3例では神経細胞に軽い萎縮が、第5例では原発性刺激が認められ、ともにメラニン色素の散出があり、グリアの増生も存する。

齒状核及び小脳. 齒状核の所見は区々で、変性著しく神経細胞脱落がみられ、グリア増生の著しいもの(第2, 7例)、神経細胞脱落はないが変性の著しいもの(第1, 3例)、変性の極めて軽いものなどがあり、第1例ではかなり著しいグリアの増生がみられた。小脳皮質の変性は一般に著しくないが、分子層にはグリアの増生が存し、Purkinje 細胞は軽い脱落のみられるもの、変性しているもの、異所的所在のみられるものがある。第1, 7例では小脳にも皮質～髄質に亘り小脱髄巣がみられ、線維性アストロチーテンの増生も存し、髄質に殊に著明である。

オリーブ核の変性も区々で、かなり高度の変性があり神経細胞脱落のみられるもの(第1, 2, 3例)、変性のあまり著しくないものがあるが、全例に於てグリア線維の増生は高度で、第4例の如く他の部分に殆んどグリア線維の増生がみられないものでも、延髄殊にオリーブ核には著しい増生が認められた。第1, 2, 3, 7例ではオリーブ門に髄鞘線維の疎鬆化が認められ、第1, 2例では小脱髄巣も存した。

脳神経核. 動眼、滑車、舌下、副神経核などに原発性刺激を認めるものがあり、グリア線維の増生も存する。

脊髓. 全般に著しいグリアの増生が存し、第3例ではグリア小結節が認められた。神経細胞は第3例で前角細胞に色素萎縮が、他の例では脂肪含量の増多がみられた。髄鞘染色では側索～前索の辺縁部、後索殊に Goll 索、赤核脊髓索に相当する部分、第3例では更に後小脳脊髓索、右錐体側索に髄鞘線維の疎鬆化がみられ、Holzer 染色では全般にグリア線維の増生著しく、殊に髄鞘線維の疎鬆化のみられる部分及び両錐体側索、灰白質とくに前角及び交連に高度である。第1例では髄鞘線維の変性は明らかでないが、これらの部分にグリア線維の増生著しく、第2, 7例では錐体側索に髄鞘線維の変性はないがグリア線維の増生が著しい。

グリア結節. 第3, 4例に認めたグリア小結節も注目すべき所見と考へる。それは主としてミクログリアから成り、第4例では大脳皮質～皮質下諸核に亘り比較的大きな結節が多数認められた。これらの結節は血管との関係の認められるものも多く、第3例では崩壊した神経細胞のあとに認められたものもある。

考 按

まず文献上みられる先人諸家の知見と余の検索による所見とを比較し、それと臨床症状との関係に就て考察することとする。

線状体の変性に舞踏病様不随意運動の原因を求める考えは古く Meynert 等の小舞踏病の研究に於てなされたところであり、Broadbent, Golgi, Jakobsohn も小舞踏病は線状体の疾患によると主張している。Huntington 舞踏病に於ても線状体に最も高度の変性が存することは Jelgersma (1908) 以来認められているところであり、多くの先人諸家の一致した知見として線状体に高度の萎縮とともに神経細胞の変性、脱落が認められ、ここにその原因が求められている。Hunt は尾状核の変性は吻側に著しく、線状体に於て小神経細胞が選択的に侵され、大神経細胞は比較的良好に保たれていると認め、小神経細胞の神経線維は淡蒼球の神経細胞に終り、それを調整、抑制するものであり、Huntington 舞踏病では小神経細胞が選択的に侵されることにより淡蒼球の運動機制が解放されここに舞踏病様運動が起ると主張しており、以来同様の所見を記載しているものが多く (Kiesselbach, Jakob, 吉益, 緒方及び三田村, 木村等), Schroeder, Stern, Vogt 夫妻等も舞踏病様運動の由来を線状体の変性による運動機制の抑制脱落によると考えている。殊に Jakob は硬直のみられない症例では小神経細胞は殆んどすべて消失しているに拘わらず、大神経細胞は線状体の萎縮のため却つて増多しているかの如く見え、硬直のみられた症例で初めて小神経細胞とともに大神経細胞の脱落が認められるとし、Meyjes も硬直のみられた症例で同様の所見を認めている。しかし Bielschowsky は精神障害を伴はない症例で脳皮質に異常なく、線状体のみに変性のみられたことから、線状体の変性が舞踏病の原因となつていことは確実であるが、必ずしも小神経細胞のみが選択的に侵されるとは限らず大神経細胞も侵されるとし、Terplan, Davison, 杉原, 朱及び筒井, 小泉, 植松及び塩入等も大小神経細胞ともに変性、脱落を認めている。Dunlap は線状体の限局性の変性では舞踏病は起らず、線状体全線に瀰漫性に侵されるとき起るとし、Bellavitis は前中心廻転及び線状体に変性を認め、この両者によつて舞踏病が起るとしている。

グリアの増生は Alzheimer 以来殆んどすべての

諸家の認めているところで、Alzheimer 形は線維形成のない小グリア細胞の異常な増多を認め、Margulies は慢性進行性舞踏病の主要所見は脳皮質及び皮質下諸核に於けるグリアの増生で、舞踏病様運動は線状体に於けるグリアの増生による刺激に因るとし、グリアの増生は原発性のもので、本病の本態を先天性の変質性、慢性グリオオーゼであるとした。Kiesselbach, Ranke, Pfeiffer, Stern, Bielschowsky, 緒方及び三田村, 朱及び筒井, 岸本, 植松及び塩入は何れも線維形成を伴う活潑なグリアの反応を認め、Bielschowsky はそれが長く Astrozytenstadium に止り、硬化への傾向をとることはない強調している。Lewy, Holzer-Apelbeck も同様の所見を認め、Lewy はグリアの増生は原発性の系統的実質変性に伴い二次的に起るものであるが、しかしグリアの増生の強さが直ちに罹病期間の長さを示すものではないとした。Jakob は5例中2例に於てのみ線維性グリアの増生を認め、他の例では原形質性グリアの増生がみられ、線維形成は認められないといい、Peter もグリア線維の増生はみられないか、極めて軽度であるとし、吉益はグリア線維の増生はないと記載している。

Jakob は実質崩壊が徐々に進行するため脂肪沈着は著しくなく、脂肪顆粒細胞は認められないといい、Lewy も線状体に活潑な破壊はみられず、脂肪の量は非常に少く脂肪顆粒細胞の出現は極めて稀であるとしているが、吉益は血管周囲に脂肪顆粒細胞を認めている。Terplan は線状体に著しい鉄反応を認め、Metz は恒常的にオリゴデンドログリアが最初に、それが高度に達して初めてミクログリアが、更におくれてマクログリアが鉄反応を呈し、後2者では血管の周囲に著しく、前者は全般に略々同様に分布してみられるとしたが、Kálman v. Sántha は殊にミクログリアに著しい鉄反応を認め、これを否定した。

Vogt 夫妻は髄鞘染色による広汎な研究に於て、粗大な髄鞘線維の選択的な壊死が線状体にみられ、その結果残存する髄鞘線維が著しく接近してみられるとし、これを Status fibrosus と呼び、Huntington 舞踏病に特有な所見であるとし、線状体の小神経細胞の選択的な変性と Status fibrosus とが臨床的に舞踏病となつてあらわれると考えた。Jakob, 吉益, 木村, 朱及び筒井も同様の所見を認めている。Rotter は Status fibrosus は病期によつて存することゝ存しないことがあるとし、Meyjes はそ

れは進行麻痺にも屢々みられる所見であるが、そのため舞踏病の起ることは稀であるとした。Lewy は被殻に髄鞘線維の減少がみられ、それは完全な消失にまで達しようとし、Schroeder も被殻、淡蒼球、視床に、朱及び筒井は線状体及び淡蒼球に髄鞘線維の稀薄化を認めた。Grünthal は1例の慢性進行性舞踏病で線状体に Status marmoratus を認め、殊に血管周囲に著しい髄鞘線維の増多を記載し、Feremutsch も同胞2名にみられた症例とともに線状体に Status marmoratus を認めている。

これら線状体の変性を Huntington 舞踏病の主徴とし、これを舞踏病様運動の原因と認める考えに対し、Spatz, Minkowski は種々の症状の由来を一定の中枢に求めることは困難であるとし、Ranke は変性は瀰漫性で臨床症状と病理解剖学的所見との関係は明らかでないとした。Holzer-Apelbeck も線状体の変性が舞踏病の原因か否か疑問であるとし、Giorgi は小脳皮質に脱落巣あり、大脳皮質に変性のみられることから舞踏病様運動は全く線状体の変性のみと関係を有するものではないとし、Schoepe は他の錐体外路中枢のみならず大脳皮質にも変性のあることを強調し、Betz 細胞に原発性刺激を認め錐体路系も侵されるとした。Bonhoeffer は舞踏病及びその随伴症状の由来を末梢から中心廻転に導かれる運動調整に必要な刺激の脱落によるとし、Mumorzeff は赤核及び歯状核に変性を認め、Marburg は舞踏病は小脳側からの刺激の不十分な為に起ると、ともに Bonhoeffer の説に近い見解を提唱した。Wilson は殊に右半身に著しい老人性舞踏病の1例で左知覚運動領に変性を認め、線状体に著変なしとし、舞踏病は調整の求心性障害によるもので、小脳、大脳皮質等の障害によつて起るとし、Casper は線状体に著しい神経細胞変性なく、舞踏病様運動は求心性小脳・大脳調整の欠損によるものであると Wilson の説を支持した。Niessl v. Meyendorf は舞踏病様運動は求心性知覚系の障害による運動調節障害の一種であるとし、Omorokov は舞踏病は限局された一部の中枢の障害によらず、大脳皮質運動領が不随意運動の招来に重要な役割を演じ、運動増多は大脳皮質に終る求心性刺激に帰せられると主張した。

余の症例に於ては何れも線状体に最も高度の変性を認め、変性の最も軽度である第4例に於ては中枢神経系の他の領域に著しい変化を認めず、略々線状体のみに限局して著明な変性が認められ、その他の

症例に於て、その他の部分、殊に大脳皮質、淡蒼球、Luys 体、赤核、小脳皮質及び歯状核等の変性は一定せず、且線状体のそれに比すれば遙かに軽度である。これは線状体の変性が一次的のものであり、舞踏病が線状体の障害、即ちその神経細胞の変性、脱落によつて起るとする考えを肯定する所見と考える。また線状体に於ては一般に小神経細胞の変性、脱落が著明であるが、全例に於て大神経細胞もともに侵されており、殊に第4例に於ては大神経細胞の変性が小神経細胞のそれより著しく、Hunt 等の強調せる如く小神経細胞のみが選択的に侵されることによつて舞踏病が招来されるとは断言し得ない。

神経細胞の脱落は吻側に稍々著明であるが、全例に於て略々瀰漫性で著しい限局性はなく、第6例で幾分巣状をなす傾向が認められたにすぎない。沖中のいえる如く線状体の出血、軟化ではその病巣がかなり広汎に亘るときも舞踏病、アテトーゼの如き不随意運動を認めることの極めて稀であることは我々も通常認めるところである。即ち Huntington 舞踏病で、その不随意運動の発現は Dunlap の主張せる如く線状体が汎く全般に亘つて侵され、瀰漫性に神経細胞の変性、脱落のあるときはじめてみられるものであると考える。

グリアの増生は著しく、線維性アストロチーテンの増生が認められ、第4例は軽度であり、第5例は明らかでないが、他の症例に於てはすべてグリア線維の増生が高度である。しかし脳室上皮下には密なグリア線維網が形成されているが、その他の部分に硬化への傾向はなく、Bielschowsky の強調せる如く Astrozytenstadium に止つている。第4例でかなり著しい神経細胞変性が認められたに拘わらずグリアの増生は比較的軽く、その線維形成は極めて軽度であり、且全例を通じてグリアの増生、殊に Holzer 染色による所見の強さは線状体変性の程度と略々並行しているが、これらの所見はグリアの増生が二次的のものであることを物語るものと考えられ、Margulises のいえる如くグリア増生による刺激によつて舞踏病が起るとは考え難い。

一般に脂肪の沈着は軽く、血管壁及び血管周囲のグリアに稍々著明な沈着を認めたが、それも変性の強さに比すれば軽度で、それは Jakob, Lewy のいえる如く病機の徐々に進行した結果によるものと考えられる。

鉄反応は Terplan 等の記載にみる程著しくはないが、グリアに稍々著明で、ミクログリア及びオリ

ゴデンドログリアの何れに先にみられるか明らかでないが、Metz のいえる如き分布の傾向は認められる。Metz は大神經細胞に微細な鉄顆粒を認めたと記載しているが、余の症例では神經細胞は全く陰性である。

Status fibrosus は何れの症例にも認めず、第1, 2, 7例では髓鞘線維の減少著しく、全般に明るくみえ、第3例で Status marmoratus に似た像を認めたが、その髓鞘線維の増多と血管との関係は明らかでない。Bielschowsky 染色では Jakob の認めたと同様に胞体内線維の崩壊が著明である。

Hunt は線状体の大神經細胞と淡蒼球の神經細胞とは解剖学的にも機能的にも同一のものであるとし、これが侵されることによつて振顫麻痺症状が起ると考え、Töbel は線状体の大神經細胞の変性によつて硬直が起るとし、Kleist は線状体とともに淡蒼球、赤核、Luys 体も幾分侵されたとした。Vogt 夫妻は淡蒼球は多くの原始運動の中樞であるとし、その機能の脱落によつて持続性の硬直が起ると考え、Jakob は硬直のみられた症例で線状体の大神經細胞、淡蒼球の神經細胞の変性、黒質の赤色層の狭小化、神經細胞の著しい変性、脱落とグリアの増生を認め、これらが硬直の由来に同様に働いているとした。Meyjes も硬直を伴う症例で線状体の小神經細胞の高度の変性ととともに、その大神經細胞及び淡蒼球の神經細胞に変性を認め、Hempel は全身に硬直のみられた症例で Luys 体、黒質の軽い変性ととともに線状体の大神經細胞の高度の脱落、淡蒼球の著明な変性を認めている。Lewy は淡蒼球の変性は僅かであるが、遺伝的負因のある症例では一次的に起るもので、これが正常像を保つ非遺伝性のものに対する特徴であると考え、Kihn は淡蒼球のみに限局した障害は未だみられず、その機能は全く不明であり、舞蹈病に於けるその意義も尚不明であるとし、Terplan も硬直の解剖学的解明は尚困難であるとした。Rotter は淡蒼球の変性を二次的のものと認め、線状体の変性が高度であるときにみられそれと並行するもので、硬直の由来に関しては現在の方法を以つてしては尚解明し得ないとした。Schoepe は線状体のみが侵される Huntington 舞蹈病は極めて稀で、他の錐体外路系の中樞も侵されるが、淡蒼球の変性は線状体・淡蒼球線維の起始となる線状体の大神經細胞の変性により経線維性に成立するものであるとした。Bielschowsky は淡蒼球の変性は二次的のもので、その萎縮は線状体・淡蒼球線維の減

少によるとし、硬直の由来には淡蒼球以下の中樞、殊に Luys 体、黒質の障害が重要な役割を演ずるとし、Spielmeyer は舞蹈病の変性は線状体に限局するものでなく淡蒼球も一次的に侵されるとし、Luys 体等に障害はなく、硬直の由来は中枢神經系の他の部分に求めるべきであると主張し、Schroeder は硬直の著しい症例で淡蒼球の変性は極めて軽度であり、黒質の両層がともに著しく狭くなり神經細胞の脱落著しく、残存するものゝ著明な変性と高度のグリア増生を認め、これが硬直を招来していることは疑いないとし、赤核もそれを充めるに関与していると考えた。Alzheimer は視床下部に著しい神經細胞変性を認め、Jakob は Luys 体に萎縮と神經線維の減少を認め、これを二次的のものであるとし、特別の意義を附さなかつた。Stern は Luys 体に神經細胞脱落はないが著明な変性を認め、Vogt 夫妻は時に Luys 体にも Status fibrosus がみられるとし、小泉、杉原は Luys 体に線状体に次ぐ著しい変性を認め、Marburg もここに著明な変性を認めた。Kálman v. Sántha は Luys 体、視床、赤核、前堤は病機に関与しないとしているが、Kleist は尾状核とともに視床にも萎縮を認め、Pfeiffer は視床とくにその外側核に著しい神經細胞の変性を、吉益はそれとともに瀰漫性の髓鞘線維脱落を認めた。Stern は赤核の小神經細胞にかなり著しい変性を認め、Marburg, Schroeder, 小泉もそこに神經細胞の変性を認めている。Stern は黒質に著しい変化を認めていないが、Marburg は赤色層に著しい神經細胞脱落を、岸本は軽い神經細胞変性とグリア増生を、植松及び塩入はメラニン色素の減少を認めている。

余の症例に於ては何れも線状体の変性著しく、大小神經細胞ともに変性、脱落がみられ、且筋強硬のみられない第4例で大神經細胞の変性が小神經細胞のそれより著しく、淡蒼球では肩、頸部、下肢などに軽い筋強硬のみられた第1, 2例では軽い萎縮がみられ、神經細胞に幾分著明な変性を認め、且第2例では軽い神經細胞脱落がみられたが、その他の症例では萎縮はみられず、神經細胞もよく保たれている。Luys 体、赤核、黒質、齒状核等では、筋強硬を伴うものと然らざるものとの間に特に注目される差はなく、殊に黒質では筋強硬のある第2例で軽い神經細胞の変性、脱落がみられたが、第1例では変性著しくなく、筋強硬を伴わないものでは第4例でよく保たれているほか何れも軽い変性がみられ、筋

トームス低下のみられた第3例で稍々著しく、軽い神経細胞脱落もあるものゝ如くである。従つて硬直の由来に淡蒼球の変性は関与しているものゝ如くであるが、そのみによつて招来されるものか、或は他の中枢も関与するものか明らかにし得ない。

Huntington 舞踏病に於て古くは大腦皮質の変性が重視され、こゝに舞踏病の主徴が求められたが、Jelgersma 以来舞踏病の主徴は主として線状体に求められるようになり、その後も線状体説を否定するものもあるが、多くは大腦皮質とくに前頭葉の変性を精神症状と関係づけて考えている。Bielschowsky は線状体のみが侵された症例の存在を認めているが、多くの諸家は皮質下諸核ととも到大腦皮質にも変性を認め、Lewy は舞踏病の発来には線状体ととも到大腦皮質の変性も与ると主張し、Margulies は脳幹諸核ととも到大腦皮質に於けるグリアの増生を主徴と看做した。Sfern, P. Marie 及び L'hermitte, 吉益, 木村等は前頭葉及び前中心廻転の神経細胞構築が著しく障碍され、殊に皮質の深部にグリアの増生が著しいとし、Vogt 夫妻は大腦全般に神経細胞の変性があり、殊に第IV層に著しく、それによつて性格変化が起ると考え、Peter は大腦皮質の変性は第II, IV層の小神経細胞に著しいとした。Lewy はすべての部分が侵されるが前中心廻転及び後頭葉に著しく、且顆粒層が高度に侵されるとし、後頭葉では髓質に密なグリア線維網の形成が稀でないとした。Jakob は大腦皮質の変性は瀰漫性であるのが特徴で、殊に内主層に著しく、皮質の狭小化を認め、線状体同様小神経細胞が先ず侵されるとし、Terplan も同様の所見とともに第III, V, VI層に著しいグリアの増生を認め、Kálman v. Sántha は前頭葉及び前中心廻転にかなり著しい変性がみられるが後頭葉は略々正常であるとした。Betz 細胞はよく保たれているとの記載が多く、Jakob 等はそれを強調しているが、Schroeder は正常のものに比し幾分小さいといい、Schöpe は原発性刺激を認めた。余も大腦皮質に瀰漫性の変性を認め、殊に内主層の狭小化とともに各層に亘り神経細胞変性を認めたのであるが、変性は第III, V, VI層に著しく、神経細胞構築の稍々乱れているものがある。Betz 細胞は正常に比し幾分小さいものがあるが一般によく保たれている。また Rotter の認めた如く Cajal-Retzius 細胞の残存も一般に著明である。Kölpin は前中心廻転に仮性顆粒層を認め、これを发育障碍の徴とし、Vogt 夫妻, Jakob, E.

Weiss 等もそれを認め、Jakob はその出現を病機進展の程度によるものと考えた。Terplan, Kálman v. Sántha, 吉益, 木村, 杉原等はそれを認めず、Stern, Lewy, Schroeder は仮性顆粒層は Huntington 舞踏病に恒常的なものではないとしている。余は遺伝性を有しない1例で不完全な仮性顆粒層を認めたのみで、他の症例には認めない。従つてこれが Huntington 舞踏病に恒常的なものであるとする説は首肯し得ない。また変性は瀰漫性で各脳葉に亘つて認められたが、殊に側頭葉に著しく、前頭葉及び前中心廻転にもかなり著明な症例もあり、前頭葉の変性は精神症状の程度と略々並行しているものゝ如くである。Jakob は幻聴のみられた症例で殊に側頭葉に著しい変性を認め、両者を関係づけて考えているが、余の症例に幻聴のみられたものはなかつた。

Terplan は後頭葉及び前頭葉の髓質に髓鞘線維の瀰漫性の稀薄化と、後頭葉に高度の、前頭葉及び前中心廻転に軽度のグリア線維の増生を認め、それが炎衝機転によるものか、原発性のものか分らないといい、脂肪沈着は認めないと記載している。Lewy, Rotter も後頭葉の髓質に密なグリア線維網の形成を、Spielmeyer は後頭葉の皮質下髓質に巣状の脱落とグリアの増生を認めた。Schroeder, Davison は大腦皮質～髓質に亘り、後頭葉にとくに著しい髓鞘線維の稀薄化と限局性の疎鬆化、グリア線維の密な増生を認め、Tronconi は前頭葉及び前中心廻転に髓鞘線維の減少を認めている。余の症例に於ても大腦皮質～髓質に亘り瀰漫性に髓鞘線維の減少がみられ、とくに第1, 2, 7例で著しく、それらの症例ではそれとともに限局性の小脱髓巣が認められた。この所見は後頭葉のみに限局するものではないが、後頭葉に著しく、側頭葉がこれに次で著明である。Holzer 染色では脱髓巣に相当する限局性のグリア増生は明らかでないが、瀰漫性に線維性アストロチーテンの増生が著しく、とくに後頭葉及び側頭葉の髓質に高度であり、これら髓鞘染色及び Holzer 染色による所見の軽重は必ずしも Nissl 染色のそれと一致せず、神経細胞構築の最もよく保たれている後頭葉に高度である点が注目される。

E. Weiss は歯状核には常に神経細胞脱落がみられるとし、Schroeder は歯状核の萎縮、その神経細胞脱落を認め、Niessl v. Meyendorf, Marburg, 小泉, 大重等も著しい変性を認めているが、余は Terplan のいえる如く、ここに種々の程度の変性

を認め、遺伝を証明しない 1 例に最も著しく、巣状の神経細胞脱落を認めた。P. Marie 及び L'hermitte, Lewy, Giorgi は Purkinje 細胞の脱落とともに、小脳皮質に著しいグリア性硬化を認め、Birnbäum は小脳萎縮を伴う 2 例を報告し、Spatz のいえる Huntington 舞踏病と小脳萎縮との近似性を強調している。余は第 6 例に於て極めて軽い Purkinje 細胞の脱落を、第 5, 7 例で巣状に集簇して変性しているものを認め、第 1, 7 例では小脳にも皮質～髄質に亘る限局性の小脱髄巣と、殊に髄質に著明なグリア線維の増生を認めた。

Raecke は延髄で辺縁グリオースとともにオリブ核に著しいグリア線維の増生を認め、Schroeder は橋、延髄に著しいグリア線維の増生を認め、これを二次的のものと考え、Birnbäum はオリブ核神経細胞の限局性脱落を、大重は著しい神経細胞変性とグリア増生を記載している。余の症例ではオリブ核の変性は一定せず、高度に変性しているもの、変性の著しくないものがあるが、全例で著しいグリアの増生がみられ、とくに第 4 例では他の領域に殆んどグリア線維の増生はみられなかつたのであるが、延髄殊にオリブ核には著しい増生が認められた。

脊髄に就ては Kálman v. Sántha は運動神経細胞の慢性変化と、Goll 索に薦髄から上行する変性を認め、Kronthal 及び Kalischer は前、側索に於けるグリア及び結合織の増生を記載した。P. Marie 及び L'hermitte は頸髄の後索に軽い変性を認め、Spielmeyer は側索の辺縁部に於ける髄鞘線維の稀薄化に注目し、その意義は明らかにし得ないが舞踏病の鑑別に拠りどころとなつた。Raecke, Terplan, Schroeder, Rotter も同様の所見を認め、Rotter は錐体路及び Goll 索にも髄鞘線維の稀薄化を認め、かゝる変化は非系統的のものであるとした。Schroeder はそれらの部分及び錐体路に強いグリア増生を認め、Jequier は脊髄の変性は Huntington 舞踏病の末期に屢々みられるとし、筋萎縮側索硬化症の像を伴う 1 例を報告した。余は側索の辺縁部及び後索の中央部等に髄鞘線維の稀薄化とグリア線維の増生を認め、錐体側索、後小脳脊髄索、赤核脊髄索に相当する部分にも認めた例もあり、且錐体側索にはそこに髄鞘線維の稀薄化の認められないものでもグリア線維の増生が著明であつた。これらの所見は Schroeder がグリア線維の増生は二次的に実質の欠陥を補填すべく招来されるも

のであるが、或程度までは進行するもので、終には実質に欠陥のない部分にまでグリアの反応が起り、過形成に陥るためであるとする考えを首肯せしむるものとする。

Stern は髄質に多発性のグリオースがあり、Spielmeyer がチフスや発疹熱に記載した如き像を認めたといい、Kálman v. Sántha は線状体や前中心廻転にグリア小結節を認め、その中心部に神経細胞やその崩壊片を認めた。Rotter は 2 例の Huntington 舞踏病で大腦半球、殊に皮質下諸核に主としてミクログリアから成るグリア小結節を認めている。余の第 3, 4 例に於ても主としてミクログリアから成るグリア小結節が認められ、血管との関係の認められたものもあり、オリブ核では崩壊した神経細胞の周囲に結節を形成しているのが認められた。

遺伝性を有する Huntington 舞踏病と、これを証しない慢性進行性舞踏病との解剖学的所見に差が存するか否かも注目されているところで、Lewy はこれを明確に区別し、遺伝性のものでは早期に線状体に形状の変化がみられるが、遺伝性を有しないものでは長くその形状が保たれ、神経細胞脱落は高度でなく、かなり限局性がみられ、グリアの増生は血管との関係が明らかで、瘢痕形成の傾向を有するが、前者では線状体にグリア瘢痕はみられず Astrozytenstadium に止り、且つグリア増生の強さは罹患期間の長さを示すものではないとし、又淡蒼球に僅かな変性がみられるとした。Bielschowsky は遺伝性舞踏病では非遺伝性のものに於けるよりもグリアの増生が著しいとしたが、Terplan はこの様な差は認められぬとこれを否定し、Peter は非遺伝性の症例に於ても線状体の外形が保たれているか否か、その大神経細胞や淡蒼球の変性の有無、大腦皮質の変性、グリア反応の状態等はすべて病機の強さ、テンポ、年齢に拘るものであるとし、Jakob は両者の間に著しい差は認められないとした。余は両者とも線状体に著しい変性を認め、第 4 例に於けるよりも、遺伝性を証しない第 7 例で却つて高度であり、遺伝性を有する第 6 例で線状体に幾分巣状をなす神経細胞脱落がみられた。よつてかゝる差は病機の進行程度によつて生ずるものと考えられる。何れの症例にも線状体にグリア瘢痕形成への傾向はなく、Lewy, Bielschowsky のいえる如き差は認められない。大腦皮質の変性は遺伝性を証しない第 7 例に於てもかなり著しく、その他の領域に於ても認むるに足る差は存しない。

Dost は Huntington 舞踏病を先天性の脳の發育不全であるとし、Kölpin は変質性素質即ち低格な脳に於て、その上に成立した病機により脳の萎縮が起ると考えた。しかし Stern は線状体萎縮を發育不全でなく、神経細胞の変性及びグリアの異常な増生に歸し、Lewy は二次的にグリアの増生を伴う原発性の系統的実質変性であるとした。P. Marie 及び L'hermitte は線状体萎縮はグリアの増生と血管の変性を伴い、これは炎衝性のものであることを物語るとし、Snessarew は遺伝性の変質素因の他に何らかの他の素因が加つて招来されると考え、Kononova は流行性脳炎で死亡した患者の妊娠5カ月の胎児の脳に於て、皮質下諸核に多数の炎衝性病変を認め、小児の母が妊娠中に罹患した結核などによる中毒が胎児に移行し、そのため皮質下諸核、小脳等に病変を生じ、その機能障害が舞踏病等の形を以てあらわれると考えた。Rüsken は外傷の影響を重視し、Solé-Sagarra は神経細胞の遺伝性の変性に年齢による機転が加り、一定の領域が侵されると考えたが、Lichtenstein は神経細胞の変性は原発性のものであり、それは何らかの中毒によるものか、アビオトロフィーによるものか明らかにし得ないとしている。Marburg は線状体の小神経細胞の変性は前及び中脳動脈の分枝の血液灌流の変化によると考えた。Spatz は Huntington 舞踏病に於ける線状体萎縮を、遺伝性小脳失調症に於ける小脳萎縮、Pick 病に於ける大脳皮質の萎縮と同じ系列のものであるとし、Kihn もその近似性に注目しており、Vogt 夫妻は主として一定の系統即ち機能的及び解剖学的に単一な器官に形態学的変化のみられる点を強調し、Peters は Spatz に従つて系統性萎縮なる名称のもとに Pick 病、痙性脊髄麻痺、脊髄性筋萎縮症、筋萎縮側索硬化症、脊髄・小脳萎縮症等とともに一括し、萎縮機転がその基礎にあり、それに続発して一定の限局性萎縮を来し、且つ屢々家族性に出現するという共通性を説いている。Korbsch は Pick 病の患者の同胞に Huntington 舞踏病を認め、且つその Pick 病患者の脳に於て大脳皮質の変化とともに線状体、淡蒼球も侵されているのを認めた。Birnbaum は2例の小脳萎縮を伴う慢性進行性舞踏病を報告し、典型的な舞踏病の所見とともに、その1例ではオリブ核・小脳萎縮の像を、他の例では小脳萎縮及び脊髄の辺縁部に稀薄化を認め、両者の遺伝が輻輳せるものか、同一の病機により両中枢が侵されたものかは明らかでないが、その

家族歴から線状体・淡蒼球系が家族性に劣弱であることは明らかであるとしている。

これら文献上にみられる諸説を顧慮しつつ余の検索した7例の所見に就て考察するに、Dunlap のいえる如く何れもその変性機転は線状体のみに限局せず、汎く中枢神経系全般に亘つて存し、大脳皮質に於ける Cajal-Retzius 細胞の残存、皮髓界の不鮮明化、Purkinje 細胞の異所的所在等は或程度の發育障碍の存在を考えさせる。即ち本病は或程度の發育障碍の存する低格な脳に何らかの他の素因が加つて起り、その変性は中枢神経系全般に起るものであるが、殊に線状体に抵抗減弱が存するため、こゝにとくに著しい変性を生ずると考えられる。また第3例でグリア小結節とともに極めて軽度であるが血管周囲浸潤がみられ、第4例ではグリア小結節、軟脳膜の軽い淋巴球浸潤、大脳皮質に軽微の血管周囲浸潤を認めたのであるが、これらの所見は直ちに炎衝機転の存在を肯定するに足るものではないとはいえ、何らかの外因の存在を考えしむるものではなからうか。何れにしても病機の比較的進んでいない症例に於けるこれらの所見と、第1, 2, 7例の如く病機の進んでいる症例に於ける限局性の脱髓鞘及び著しいグリア線維の増生、脊髄に於ける所見とを合せ考えることは興味あることである。

結 語

1) 余は Huntington 舞踏病6例、遺伝的負因の明らかでない慢性進行性舞踏病1例の脳につき、その病理解剖学的検索を行つた。

2) 遺伝的負因の明らかなものと、明らかでないものの所見の間に著しい差異を認めなかつた。

3) 全例に於て線状体に変性最も著しく、大、小神経細胞がともに侵されているが、変性は線状体のみに限局せず、汎く中枢神経系全般に亘つて認められ、且つ軽い發育障碍が視はれた。しかし前中心廻転に仮性顆粒層は不完全なものゝある1例を除き認められなかつた。

4) 病機の比較的進んでいない症例では、軟脳膜や大脳皮質に軽い淋巴球浸潤が認められ、且つグリア小結節が存した。

5) 病機の比較的進んだ症例では大脳皮質、皮質下髓質などに髓鞘線維の稀薄化、脱髓鞘がみられ、グリア線維の増生が著しく、とくに後頭葉、側頭葉に著明である。

6) 脊髄には髓鞘線維の稀薄化、グリア線維の増

生がみられた。

7) 線状体の変性と舞蹈病様不随意運動との関係は明らかであり、大脳皮質、とくに前頭葉の変化と精神症状との関係は考えられるが、大脳皮質のその他の所見と臨床症状との関係は明らかでない。

8) 淡蒼球に軽い変性のみられるものがあり、これは筋強硬の招来に関与しているものゝ如くであるが、Luys 体、赤核、歯状核、黒質等の所見は一定でなく、これらの所見や脊髓の所見と臨床症状との関係は明らかでない。

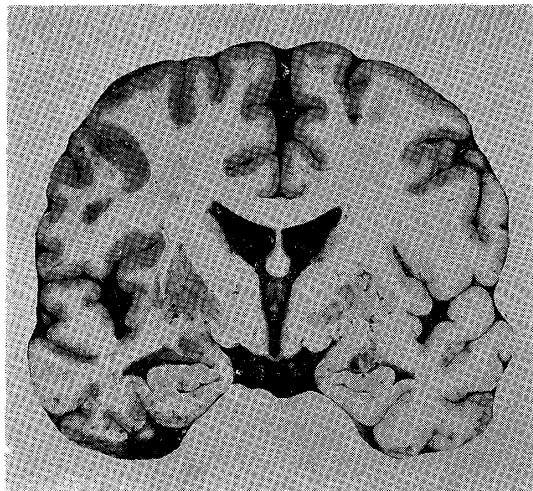
9) Huntington 舞蹈病に於ける病機は遺伝的素因による低格な脳に、何らかの外的素因が加つて成立するものと推測される。

終りに臨み、本研究の機会を与えられ、終始御懇篤なる御指導を賜わり、且つ御校閲を賜わった恩師荒木教授に対し衷心より感謝の意を捧げます。また 3 例に及ぶ材料を供与せられ、本報告を快諾せられた富田博士に感謝致します。又標本作製にあたり終始助力を惜しまなかつた当教室柴田氏に対し謝意を表します。

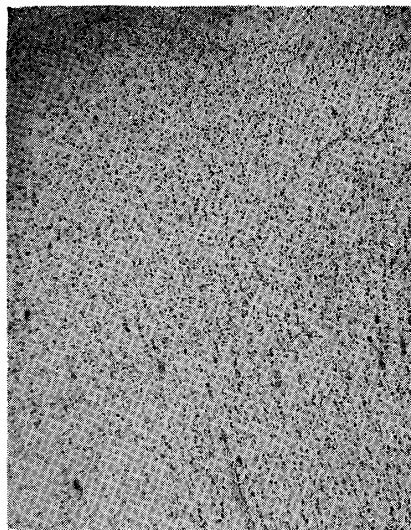
文 献

- 1) Alzheimer: Neur. Zbl., 1911.
- 2) 荒木: 神経誌, 42 (昭13)
- 3) Bielschowsky: J. Psych. u. Neur., 25, 1920.
- 4) " " 27, 1922.
- 5) Bellavitis, C.: Riv. di patol. nerv. e. ment. 33, 1928.
- 6) Bellavitis, C.: Zbl. neur., 51, 1929.
- 7) Birnbaum, G.: Arch. Psych., 114, 1941.
- 8) Bogaert: Z. Neur., 40, 1932.
- 9) Bonhoeffer: Mschr. Psychiatr., 1897/1901.
- 10) Casper, J.: Zbl. Neur. 57, 1930.
- 11) Davison, C.: Am. J. Psychiatr., 92, 1935.
- 12) Davison-Bröck: Bull. Neur. Inst. 6, 1937.
- 13) Dost: Z. Neur. 11, 1915.
- 14) Dunlap: Arch. Neur. 18, 1927.
- 15) Facklam: Arch. Psychat. 30, 1898.
- 16) Giorgi, g. c.: Riv. pat. nerv. 55, 1940.
- 17) Greppin: Arch. Psych. 24, 1892.
- 18) Grünthal, E.: Mschr. Psych., 120, 1950.
- 19) Hallervorden: Handbuch der Geisteskrhten. 11, 1930.
- 20) Hallervorden: Z. Nervenheilk., 150, 1940.
- 21) Hempel, H. C.: Z. Neur. 160, 1938.
- 22) Holzer-Apelbeck: Allg. Zschr. Psych., 100, 1933.
- 23) Hunt: J. Nerv. & Ment. Disease. 44, 1916.
- 24) Jakob, A.: Monographie 1923.
- 25) Jakowenko: Neur. Zbl., 8, 1889.
- 26) Jellgersma: Neur. Zbl., 1908.
- 27) Jequier, M.: Schw. Arch. Neur., 60, 1947.
- 28) Josephy: Handb. d. Neurologie 16.
- 29) Kiesselbach: Mschr. Psych., 35, 1914.
- 30) Kihn, B.: Nervenarzt 6, 1933.
- 31) 木村: 北野病院業績報告, 1 (昭4)
- 32) 岸本: 神経誌, 45 (昭16)
- 33) Kleist: Z. Neur. u. Psych. 6, 1913.
- 34) 小泉: 神経誌, 45 (昭16)
- 35) Kölpin: J. Psycholog. u. Neur., 12, 1909.
- 36) Kononova: Z. Neur., 113, 1928.
- 37) Korbsch, H.: Arch. Psych., 100, 1933.
- 38) Kronthal u. Kalischer: Virchow' Arch., 133.
- 39) Lewy, F. H.: Z. Neur., 73, 1921.
- 40) " : " 85, 1923.
- 41) Leyser: Dtsch. Z. Nervenheilk., 75, 1923.
- 42) Lichtenstein: Textbook Neurology 1947.
- 43) Marburg, O.: Mschr. Psych., 117, 1949.
- 44) Margulies, M.: Z. Neur., 3, 1911.
- 45) Margulies, M.: Dtsch. Z. Nervenheilk., 50.
- 46) Marie et L'hermitte: Z. Neur., 7, 1913.
- 47) " : " 9, 1914.
- 48) Martin: Brain 49, 1927.
- 49) Metz, A.: Z. Neur., 100, 1926.
- 50) Meyjes, F. J.: Z. Neur., 133, 1931.
- 51) Meynert: Allg. Wien. Med. Ztg. 13, 1868.
- 52) Mumorzeff, A.: Zbl. Neur., 3, 1911.
- 53) Neubürger: Arztl. Fortschg., 11, Jahrg., 1948.
- 54) Neustadter, M.: J. Nerv. & Ment. Disease, 78, 1933.
- 55) Niessl v. Meyendorf: Mschr. Psych., 68, 1928.
- 56) Niessl v. Meyendorf: Mschr. Psych., 74, 1930.
- 57) 緒方及び三田村: 医事衛生, 8 (昭13)

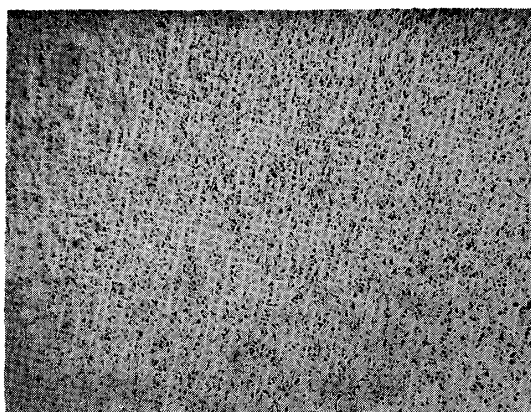
- 58) **Omorokow, L.:** Dtsch. Zusammenfassung, 85~86, 1931.
- 59) **Oppenheim u. Hoppe:** Arch. Psych., 25, 1893.
- 60) **大重:** 神経誌, 47 (昭17)
- 61) **Peter, C.:** Mschr. Psych, 56, 1924.
- 62) **Peters:** Spezielle Pathologie d. Nervensystems, 1951.
- 63) **Pette, H.:** Münch. Med. Wschr. II. Teil Nr. 47, 1938.
- 64) **Pfeiffer:** Brain 35, 1913.
- 65) **Raecke:** Arch. Psych., 46, 1910.
- 66) **Ranke:** Z. Neur. 17, 1913.
- 67) **Rotter, R.:** Z. Neur., 138, 1932.
- 68) **Rüsken:** Zbl. Neur., 106, 1948.
- 69) **Sántha, Kalman v.:** Arch. Psych., 95, 1931.
- 70) **Schöpe, M.:** Z. Neur., 168, 1940.
- 71) **Schröder, K.:** Z. Psycholog. u. Neur., 48, 1931.
- 72) **朱及び筒井:** 長崎医学会誌, 18 (昭15)
- 73) **Snessarew, P.:** Z. Neur. 91, 1924.
- 74) **Sole-Sagarra, J.:** Mschr. Psych., 120, 1950.
- 75) **Spatz, H.:** Handbuch der normalen u. pathologischen Physiologie 11, 1927.
- 76) **Spielmeyer:** Z. Neur., 101, 1926.
- 77) **Stern:** Arch. Psych., 63, 1921.
- 78) **杉原:** 朝鮮医学会誌, 20 (昭5)
- 79) **Terplan:** Virchow' Arch., 252, 1924.
- 80) **Töbel:** Arch. Psych. u. Z. Neur., 188, 1952.
- 81) **富田:** 神経誌, 44 (昭15)
- 82) **Toronconi, V.:** Zbl. Neur., 98, 1939.
- 83) **植松及び塩入:** 神経誌, 47 (昭17)
- 84) **Vogt, C. u. O.:** J. Psycholog. u. Neur., 25, 1920.
- 85) **Vogt, O.:** Psych. Neur. Wschr., 125, 1930.
- 86) **Walther, K. M.:** Z. Neur., 124, 1930.
- 87) **Weiss, E.:** Zbl. Neur., 76, 1934.
- 88) **Wilson, K.:** Dtsch. Z. Nervenheilk., 108, 1929.
- 89) **吉益:** 神経誌, 31 (昭2)
- 90) **Zimmermann & Yannet:** Arch. Neur., 26, 1931.



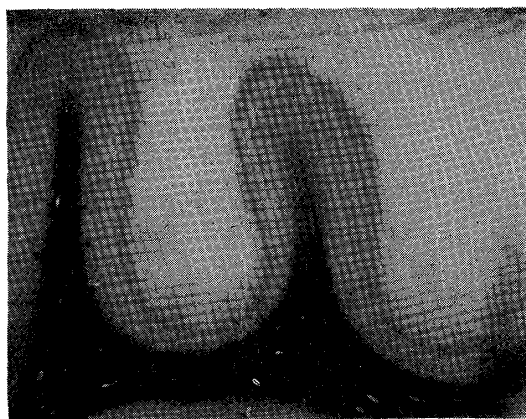
第1図 第3例 前額断



第2図 第2例 前中心廻転 Nissl 染色



第3図 第7例 前中心廻転 Nissl 染色



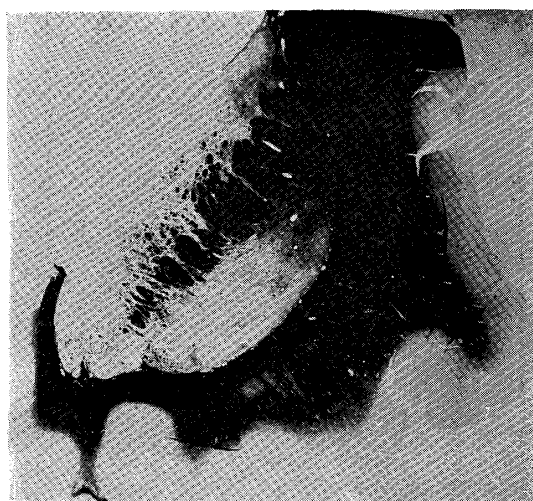
第4図 第1例 後頭葉 髓鞘染色



第5図 第1例 後頭葉 Holzer 染色



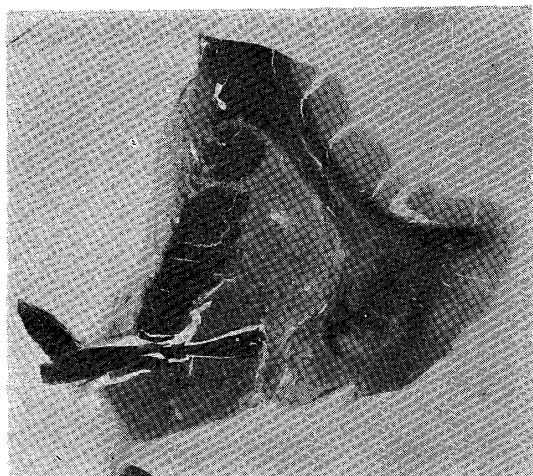
第6図 第1例 後頭葉皮質 Holzer 染色



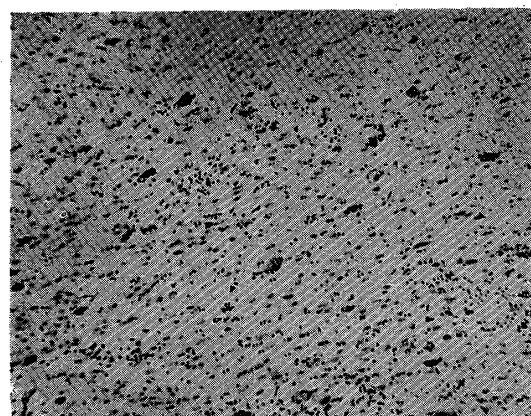
第7図 第3例 髓鞘染色



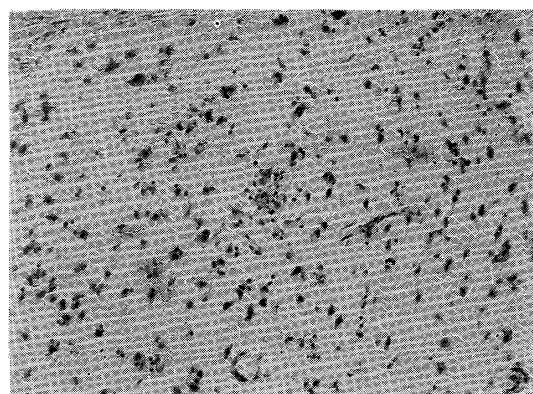
第8図 第7図被殻一部の拡大



第9図 第7例 髓鞘染色



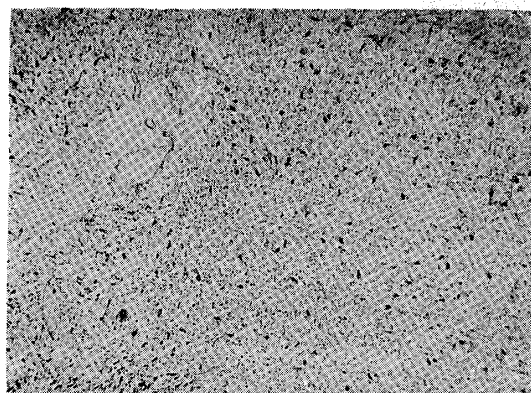
第10図 第1例 尾状核 Nissl 染色



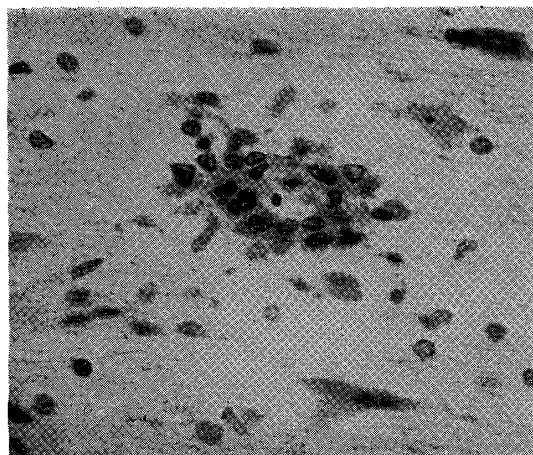
第11図 第4例被殻, 中心部にグリア小結節を認める。Nissl 染色



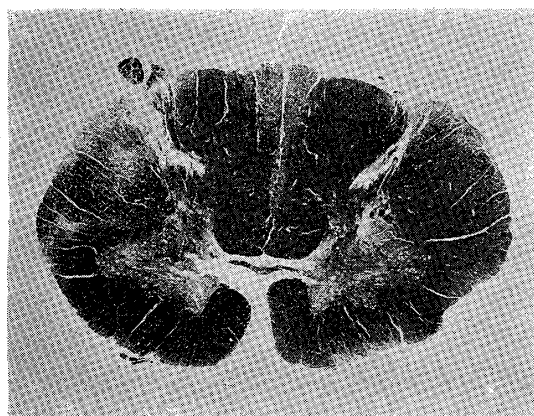
第12図 第3例 Holzer 染色



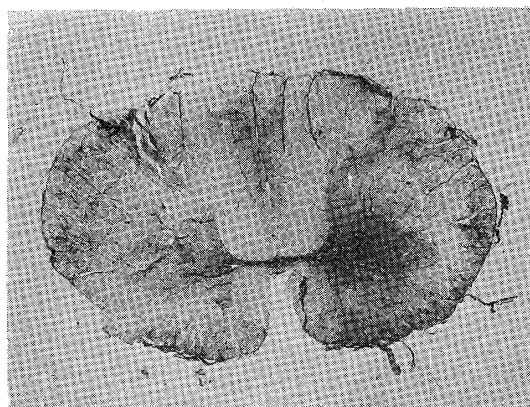
第13図 第1例 淡蒼球 Nissl 染色



第14図 第3例にみられたグリア小結節
Nissl 染色



第15図 第3例 脊髓 Nissl 染色



第16図 第3例 脊髓 Holzer 染色