

脳性麻痺における末梢神経の変化の関与について

栗 崎 博 司

(東京大学神経内科)

主としてBetz巨細胞を含む錐体路に障害があると考えられる痙攣型脳性麻痺とちがいで、弛緩型脳性麻痺では、筋トーンスの低下をひきおこす原因は殆ど解明されていない。又、痙攣型から弛緩型に移行するような場合もあり、痙攣発作の持続や、抗痙攣剤の長期服用など、後天的な要素も考慮しなければならない事もある。

このように、脳性麻痺患者の筋トーンスの低下をひきおこす原因はいろいろ考えられるが、その中で、神経、筋など、末梢性の要素の関与について、主として病理組織学的に考察した。検索した対象は少なく、結果は予報的なものである。

＜対象＞当センターを訪れた弛緩性脳性麻痺1例の生検筋と、国立療養所下志津病院で死亡した10才の弛緩性脳性麻痺剖検材料1例を用いた。

＜方法＞生検筋は主として凍結切片を用いH&E, Gomori, PAS, NADH-TR, ATPase染色した。剖検材料はFormalin固定後、パラフィン切片を作成し、H&E, KB染色, Masson-trichrome染色をし、検索した。

＜結果＞生検筋は、筋構築は保たれ、大小不同, small angular fibersなどはみられず、組織化学的にも異常は見出せなかった。

剖検例では、脳は肉眼的には脳回の基本構管は保たれ、軽度の萎縮が認められた。左側後頭部に軟膜の肥厚混濁が認められた。剖面では軽度の脳室拡大と白質部の萎縮がある。

組織学的には脳軟膜の増殖と、膠原線維の増加がみられ、大脳皮質表面にも軽度のグリア細胞の増殖と異所性神経細胞群が認められ、脳性麻痺の原因は、胎生期の異常が考えられた。

一方、大脳基底核や脳幹部では変化はみられなかったが、小脳では、プルキニエ細胞果粒細胞は脱落し、小軟化巣やグリオースが認められる個所もある。

脊髓では、側索の軽度と淡明化があるが、後索には殆ど変化がみられず、前角細胞も変性はみられない。前根、後根にも変化は認められなかった。

しかし、後根神経節では、神経細胞は脱落し、residual nodulesや、変性した神経細胞がかなり認められた。筋の変化は更に著るしく、Werdnig-Hoffmann病にみられるような、著明な群集萎縮が、上肢及び下肢筋に認められた。

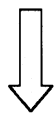
＜考察＞弛緩型脳性麻痺の筋トーンス低下の原因は、おそらく種々の原因があると考えられ、筋生検を施行した症例では筋の変化はみられず、その原因は、中枢神経系にあるものと思われる。

一方、剖検例では、筋はWerdnig-Hoffmann病にみられるような著明な群集萎縮を示し、後根神経節にも変化がみられた。この症例では、小脳にも著明な変化はあるが、筋トーンスの低下には、この、後根神経節や筋の変化が関与していると思われる。

この症例は、臨床的に弛緩型脳性麻痺と診断されていたが、剖検所見からも、先天型筋ジストロフィー症や Werdnig-Hoffmann 病などとは異なり、胎生期の異常が原因と考えられる。筋肉にみられた変化は、一般に神経原性変化とされているものであるが、検索した限りでは、前角、前根、筋内末梢神経に著みられなかった。どのような原因によって、変はこの筋の変化がひきおこされたのかは不明である。更に、後根神経節の変性の原因も不明である。

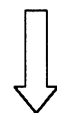
Floppy infant の場合、Werdnig-Hoffmann 病などの脊髄性筋萎縮症か、先天型筋ジストロフィー症などと疑われない限り、脳性麻痺と診断されれば、筋生検や、剖検時の筋、末梢神経の検索はあまり行われなない。しかし、Farkas-Bargeton らは、先天性低トーマス児の筋生検を施行し、胎児型の小径筋細胞や、type 2 C 線維の増加、胎児型ミトコンドリア分布など、筋の未熟化を指摘している。これらの患者は知能遅延も伴っており、おそらく、弛緩型脳性麻痺と言えるものと思われ、筋の未熟化には中枢神経系の異常が関与している可能性も考えられる。今回示した剖検例が、このように中枢神経系の変化を伴う筋、後根神経節の変化なのか、度重なる痙攣発作と長期の抗痙攣剤の服用によるものかは不明である。しかし、弛緩型脳性麻痺といわれるものの中には末梢の変化がみられるものも多くあると考えられ、これらの検索が、中枢神経系の発育と末梢神経、筋の発生との関係の解明する手がかりを与える可能性も考えられ、今後検索をすすめたい。

剖検例は国立療養所下志津病院斎藤敏郎先生の御好意により検索したものである。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



主として Betz 巨細胞を含む錐体路に障害があると考えられる痙性型脳性麻痺とちがい、弛緩型脳性麻痺では、筋トーンスの低下をひきおこす原因は殆ど解明されていない。又、痙性型から弛緩型に移行するような場合もあり、痙撃発作の持続や、抗痙撃剤の長期服用など、後天的な要素も考慮しなければならない事もある。