免疫染色および電顕検査を行った。症例1、2は側頭葉に発生し、画像診断にて定型的な皮質発育を認めた。シナプス構造が見られた症例はDNA1であり、グリブ繊維のみられた症例は星状細胞腫に分類した。さらに症例3は脳室周辺の腫瘍で内突起神経との鑑別を要する腫瘍である。しかし、シナプスファイシン陽性、シナプス構造がみられた。これはcentral neurocytomaである。このようなneuronal tumorであるが分類が混雑している。今後は神経系の要素と腫瘍性格を詳細に検討し分類を簡便化すべきであると考える。

16. 福山型先天性筋ジストロフィーの胎児剖検例：
胎児20週における大脳変性
（第一病理、*小児科）
山本智子・小森隆司・柴田亮行
豊田智里・小林健雄・近藤恵里
斎藤加代子・大澤真木子
福山型先天性筋ジストロフィー（FCMD）においては、大、小脳に小多脳回を主体とする大脳病変を合併することが知られているが、胎児例での検討は、高田らの報告による胎児23週の1例がみられるのみである。我々は、出生前遺伝子診断で86％の確率でFCMDと診断された胎児20週の剖検例において、FCMDに関連すると考えられる大脳皮質変化を認めた。脳重量は41.6gで、肉眼的には、前頭葉から側頭葉、後頭葉にかけての表面の顆粒状の変化と、後頭葉に軽度の隆起を認められた。肉眼的に変化の認められた部分とはほぼ一致して、組織学的に、23週の胎児例で報告されている病変と同様の、大きく三つに類別される病変が認められた。本症例でみられた所見からは、FCMDでは、少なくとも20週以前に病変の形成が始まると考えられた。後頭葉により程度の強い病変が聞かれたが、23週の例に比べ、全体に程度の軽い病変の占める割合が高く、病変が形成途上にある可能性が考えられた。妊娠20週4日における胎児の頭部：FCMDの胎児例

17. 筋萎縮性側索硬化症の脊髄前角におけるシナプスの変化について
（神経内科）佐々木彰一・谷田部可奈
近藤裕美・巻場恵・岩田誠
[目的] 筋萎縮性側索硬化症（ALS）の脊髄前角におけるシナプスの変化を、免疫組織学的および電顕で観察した。
[対象および方法] 孤発性ALS15例、下位運動ニューロン疾患（LMND）4例および対照13例を用いた。脳神経部のパラフィン包埋切片にpresynaptic vesiclesの膜蛋白である抗synaptophysin（SP）抗体（SY38）を用い、ABC法で免疫染色した。また、脳神経前角細胞の表面にみられるシナプスを電顕で観察した。
[結果]ALSおよびLMND全例で、前角のneuropilのSP免疫性の低下が認められ、その程度は前角細胞の脱落の程度と関連していた。ALSでは脱存すると正常と思われる前角細胞の表面では、SPの免疫活性はよく保たれていたが、電顕では対照例に比較して有意にシナプスの減少が認められた。
[結論]ALSにおける前シナプスの脱落は、上位運動ニューロンの変性に基づく二次的変化ではなく、脊髄前角細胞の変性に基づいて起こる一次性変化であることが示唆された。