

免疫染色および電顕検索を行った。症例1, 2は側頭葉に発生し、画像診断にて定型的な皮質化腫瘍である。いずれも星細胞腫の組織像を呈していた。シナプス構造が見られた症例はDNTであり、グリア繊維のみられた症例は星細胞腫に分類した。さらに症例3は脳室周囲の腫瘍で乏突起膠腫との鑑別を要する腫瘍である。しかし、シナプトファイジン陽性、シナプス構造がみられた。これはcentral neurocytomaである。このようにneuronal tumorであるが分類が混乱している。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。

#### 16. 福山型先天性筋ジストロフィーの胎児剖検例： 胎齢20週における大脳病変

(第一病理, \*小児科)

山本智子・小森隆司・柴田亮行・  
豊田智里・小林楨雄・近藤恵里\*・  
斉藤加代子\*・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齢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と診断された胎齢20週の剖検脳において、FCMDに関連すると考えられる大脳皮質病変を認めた。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が認められた。肉眼的に変化の認められた部分とほぼ一致して、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認められたが、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。

#### 17. 筋萎縮性側索硬化症の脊髓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・堀場 恵・岩田 誠

〔目的〕筋萎縮性側索硬化症(ALS)の脊髓前角におけるシナプスの変化を、免疫組織学および電顕で観察した。

〔対象および方法〕孤発性ALS 15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。腰部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、腰髄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免疫活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で残存すると正常と思われる前角細胞体の表面では、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、脊髓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。