

た。本例は、従来述べられているような病変の他に、白質の変性の程度が強く、二次的な変性の他に、一次的な変性も推測された。

5 10年間下位運動ニューロン症状のみを呈したALSの1剖検例

西平 靖・譚 春鳳・河内 泉*
高橋 均

新潟大学脳研究所病理学分野
同 神経内科*

症例は72歳、男性。63歳時、左手の握力低下。64歳、家族より呂律が回っていないと指摘され、近医受診するも確定診断に至らず。68歳時右手握力低下、階段昇降の困難感を自覚。69歳時長距離歩行ができなくなる。70歳大学にて精査、傍腫瘍性症候群、多巣性運動ニューロパチーは否定的、ALSとしては8年の経過で下位運動ニューロン症状のみで非典型的であり、Brachial amyotrophic diplesiaと診断。71歳時、腸痿造設、72歳、痰詰まりで呼吸状態悪化、死亡。全経過約10年。痴呆なし。

【組織所見】脳重1230g。肉眼上、脊髓全長及び前根は軽度に萎縮。中心前回は保たれていた。組織学的に、脊髓前角に明らかな神経細胞の脱落は認められ、頸髄で強い。脳幹運動神経細胞の脱落は軽度のみ。加えて、残存下位運動ニューロンの胞体内に、Bunina小体は多数出現、ユビキチン/TDP-43陽性封入体はわずかに認められた。一方、Betz巨細胞は比較的保たれていたが、マクロファージの集簇像はごく少数ながら認められた。脊髓側索及び前索にSudan III陽性顆粒がごく少数出現。加えて、側頭極、ambiens gyrus及びCA1-subiculumに神経細胞の脱落が観察され、海馬歯状回顆粒細胞にユビキチン/TDP-43陽性封入体の出現を認めた。

【考察】下位運動ニューロン（主に上肢）症状を主体として進行し、人工呼吸器未使用で約10年経過で死亡したALSの1剖検例を報告した。ALSの長期生存例は現在まで数例報告されており（Iwanaga K et al., 1997; Tsuchiya K et al.,

2004）、いずれも下位運動ニューロンの変性が主体であった。一方、本例に認められた側頭葉の所見は、これらの症例では報告されていない。本例を加え、これらの下位運動ニューロン変性優位の長期生存例は、ALSの広いスペクトラムの中で特殊な一群として存在しているものと考えられた。

6 ステロイド反応性髄膜脳症で発症し、交通性水頭症に陥り、脳室腹腔シャント術後広範な白質脳症を呈した脳アミロイドアンギオパチー (cerebral amyloid angiopathy: CAA) の69歳女性例

町田香津子・下島 吉雄・内藤 康介
東城 加奈・五野 貴久・池田 修一
草野 義和*・浅野 功治**
石井 恵子**・佐野 健司**

信州大学脳神経内科、リウマチ・
膠原病内科
同 脳神経外科*
同 臨床検査部病理**

【臨床経過】症例は69歳、女性。64歳時に左前頭葉皮質下出血の既往あり、軽度の右不全片麻痺と運動性失語を後遺したがADLは自立。69歳時、転倒した約1ヵ月後から運動性失語が増悪し、頭部CTでは左側頭葉に軽度の腫脹性変化、頭部MRI FLAIR像では脳溝に高信号性変化が認められ当科へ入院。その後右片麻痺、意識・見当識障害が出現し、髄液検査では細胞数の軽度上昇と総蛋白294mg/dlと上昇がみられた。造影MRIで左大脳半球の髄膜の増強効果がみられ、髄膜脳症の診断でデキサメサゾンを投与。症状は改善し、自立歩行、自力経口摂取も可能となった。その後、見当識障害、歩行障害などが出現し、原因は水頭症と診断。脳室腹腔シャント術及び右後頭葉から脳生検を施行。

HE染色では皮質内に微小出血が多発しており、くも膜下腔の血管壁へ軽度の炎症細胞浸潤が見られた。コンゴローッド染色では多数の血管壁にアミロイド沈着を認め、免疫染色ではA β 陽性であり、A β 型CAAと診断。シャント術後、一過性に