10. 低酸素性虚血性脳症，中枢神経感染症を合併した筋萎縮性側索硬化症の1剖検例

山内 秀雄，横尾 英明，佐々木 惇
平戸 純子，中里 洋一
群馬大学医学部第一病理

筋萎縮性側索硬化症（ALS）に低酸素性虚血性脳症（HIE），中枢神経感染症を合併した症例の神経病理学的検討を行ったので報告した．

症例：症例は死亡時43歳の男性である．家族歴に特記すべき点なし．平成5年8月に右下肢の筋力低下を主訴として群馬大学神経内科を受診した．筋力低下は徐々に進行し，症状，経過から ALS と診断された．平成7年6月に誤嚥性肺炎・右上葉無気肺のため下仁田厚生病院に入院となり，肺炎・敗血症を繰り返した．平成8年2月突然心停止となり数十分ほどで蘇生されたが，以後意識障害，血圧低下を認め，平成9年12月2日に敗血症性ショックで死亡した．

神経病理学的所見：脳重量 1130 g．くも膜は混濁し，中枢神経全体の著明な萎縮，軟化を認めた．組織学的には，ALS の所見として，脊髄前角細胞の消失，錐体路の有髄線維の消失，横隔膜筋肉の神経原性変化を認めたが，クラーク柱，オヌフ核，側角の神経細胞は比較的温存されていた．Bunina 小体等は認められなかった．HIE としては，中枢神経全体にわたり脂肪貪食細胞の出現，astrogliosis，神経細胞の消失・変性を認め，特に大脳に病変が高度であった．小脳では顆粒細胞の著明な減少とプルキンエ細胞の消失がみられた．敗血症からの中枢神経感染症としては，くも膜の線維性肥厚，好中球浸潤，多数の microabscess を認めた．

一般臓器病理所見：好中球浸潤，microabscess，菌塊の出現が腎（110 g/ 130 g），尿管，膀胱，膵（115 g），脾（260 g），心（410 g），副腎に多数見られた．

考察：本例は臨床的に ALS と診断され，心停止蘇生後1年10か月経過して敗血症性ショックで死亡した症例（43歳男性）である．HIE，感染症を合併したため中枢神経病変が多彩であり，Bunina 小体が認められなかったが，脊髄病変の分布と性質より ALS が基礎病変と考えられた．

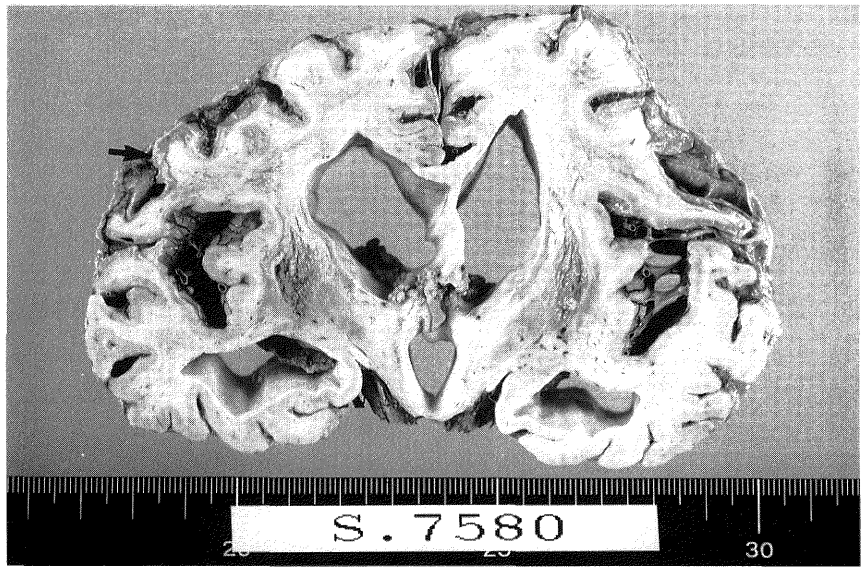


図1 大脳冠状断．著明な萎縮，脳室拡大，白質・基底核の壊死を認める．皮質の一部には層状壊死も見られる（矢印）．

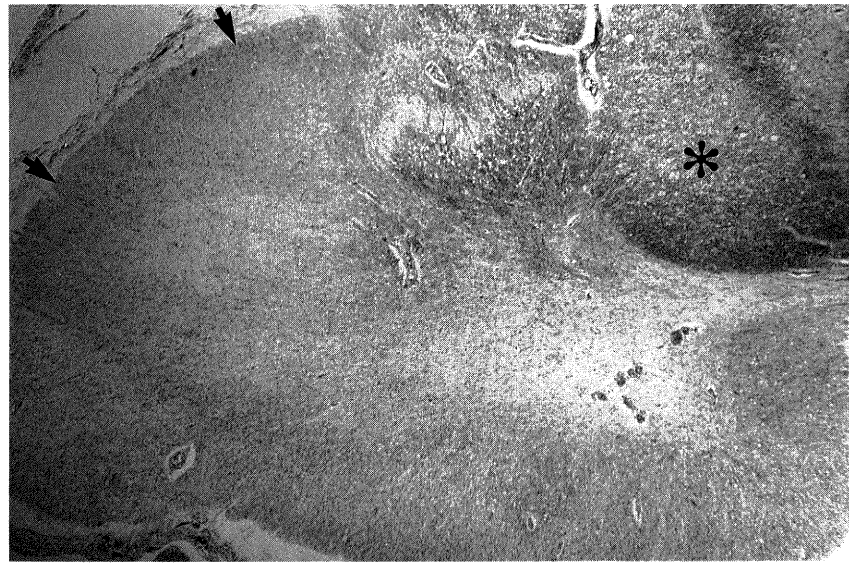


図 2　第一胸髄，KB 染色．側索（矢印）は染色されず，前索も著しく染色性が落ちている．後索（星印）の髄鞘は比較的残存している．前角細胞は消失している．

〔討　論〕

生田房弘（新潟脳外科病院）　広範な大脳皮質，アンモン角錐体細胞，小脳皮質などを犯しているこのパターンは典型的な乏血性病変と考えてよいのではないでしょうか．低酸素性であれば鳥距野など有機水銀中毒症のそれと区別できない特異な分布を示すことからしましても．

脊髄病変についてですが，大脳半球剥除術例であっても，ワーラーによるものであれば皮質脊髄路などに変性が限局していて，本例のように側索全体がパーラーを示すということはあり得ない，と思います．前角細胞も脱落している本例はそれ丈でもどうしても ALS と考えたいのですが．

11. 痴呆を伴った筋萎縮性側索硬化症（ALS）の一剖検例

大原　慎司*，**露崎　淳***，**橋本　隆男****
* 国療中信松本病院神経内科
** 信州大学第三内科

症例：死亡時71才女性．嚥下困難，構音障害で発症．3 か月後の初診時に，球麻痺と上肢近位筋の筋力低下を認め，ALS が疑われた．この時点では痴呆は認めず．家族歴はない．次第に四肢の筋力低下，筋萎縮が進行し，寝たきりに近い状態となり約半年後に再入院．表情は無欲状．発声，発語は減少．保続と模倣行動を認めるが，簡単な口頭指示には伴う．首下がりおよび四肢の筋萎縮が著明．原始反射陽性．^{131}IMP SPECT で前側頭葉に一致する広範な集積低下を認めた．嚥下障害に対して気管切開を施行．死亡前一カ月は追視は保たれていたが，意思疎通は全く不可で，著明な首の後屈状態を呈した．呼吸不全で死亡，全経過約 1 年．

剖検組織所見：脳重は 1080 g，肉眼的に前頭葉と側頭葉に強い脳萎縮．黒質色素はやや退色．組織所見では，