

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のでしょうか. 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髓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)の一部検例

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. 首下がりがおよび四肢の筋萎縮

が著明. 原始反射陽性. ^{131}I 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1080g, 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,

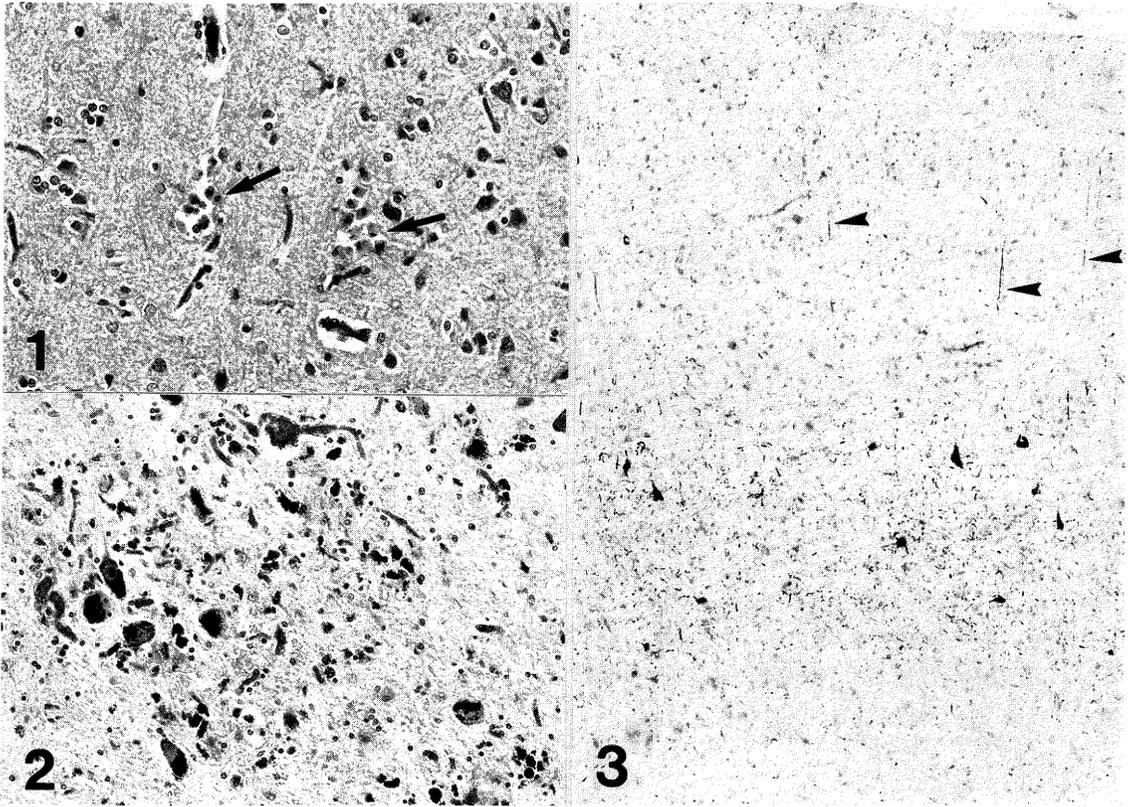


図1 大脳皮質運動領。個々の Betz 細胞は貪食細胞の集団により置換されている (矢印). H.E. 染色 ×125
 図2 中脳黒質の外腹側部. H.E. 染色 ×185
 図3 海馬傍回の AT8免疫染色. 第2, 3層を中心に多数の陽性細胞を認める. しばしば表層に向かう軸索 (矢印) も陽性に染色される. H.E. ×67

Betz 細胞の高度の変性脱落 (図1) と錐体路変性, 脊髓前角細胞には中等度の脱落と Bunina 小体の出現, レビー様小体, skein 様封入体を認めた. これら ALS に一致する系統変性所見に加えて, 中脳黒質では多数の遊離メラニンを伴う神経細胞の変性 (腹外側にやや強い) を認めた (図2). 老人斑は認めないが, 抗 AT8 抗体による免疫組織染色では, 海馬傍回の皮質2-3層に無数の, 前頭葉皮質には少数の AT-8 陽性の神経細胞や threads を認めた (図3). 前頭葉側頭葉は, 組織学的には非特異的な萎縮の所見で, 白質の gliosis を伴っ

ていたが, 大脳皮質表層の海綿状態は全く認めなかった.

考察: 本例は, ALS としての典型的な組織病変を伴った FTD の一例と考えられた. 文献的に, MND を伴う FTD では黒質病変は高頻度に報告されているが, 異常な tau が組織学的に大脳皮質に認められたとする報告は見当たらない. 本例の大脳皮質に認められた AT8 免疫染色陽性の NFT, threads は加齢の初期病変の可能性もあり, tau の性状については今後の検討が必要である.