

9. 痴呆を主症状として進行性の経過をたどった多発性硬化症の1剖検例

中里 洋一*, 山根 優子*, 瓦井美津江**, 岩崎 章***

*群馬大学医学部第一病理

**深谷赤十字病院病理

***同 神経内科

多発性硬化症は多彩な精神神経症状を呈するが、本例のごとく進行性の痴呆が主症状となることは少ない。脳の脱髄病巣内の血管周囲にみられた好酸性顆粒を持つ細胞を含めて、神経病理学的所見について報告する。

症例は47歳女性である。平成8年頃より手足の動作拙劣、物忘れが出現し、症状は徐々に進行し、失見当識、性格変化も加わった。平成9年5月、神経学的に左右上方注視眼振、左眼の運動障害、指鼻・膝踵試験拙劣を認めた。CT scanでは両側脳室周囲白質の低吸収域と脳萎縮、SPECTでは上前頭～頭頂、視床、小脳の血流低下、髄液所見ではIgG 3.3 mg/dl, MBP 1.1 ng/ml, オリゴクローナルバンドは陰性であった。平成10年1月、排尿障害と失禁が多くなり、痴呆が進行。平成11年3月長谷川式簡易痴呆評価スケール11点。7月下旬に両下肢筋力低下。平成12年2月、ステロイド療法を開始。7月より食欲低下、栄養状態の悪化。10月、精神機能の著明な低下、貧血

がみられ、12月1日に死亡した。全経過5年である。

神経病理学的には脳重量は1100gで、大脳、小脳および脳幹は全体に萎縮性である。断面では大脳白質を中心に大小多数の透明感のある淡褐色の境界鮮明な脱髄斑が形成されている。斑は米粒大から拇指頭大程度、形は不規則地図状で白質に局限しているが、一部ではU線維や灰白質も病巣内に巻込んでいる。組織学的には大脳白質、脳幹、小脳に脱髄斑が認められる。斑と周囲の白質との境界は比較的鮮明であり、斑の中心部では軸索の減少と線維性グリオーシスが認められる。一部の斑では毛細血管周囲にリンパ球と単球の浸潤があり、一部の浸潤細胞には細胞質に好酸性の微細顆粒が見られた。

多発性硬化症と考えられるが、病巣は古く軸索の減少を伴う脱髄斑が大部分であった。一部の斑の血管周囲には好酸性顆粒を持つ lymphoplasmacytoid cells が認められた。



図1 大脳前額断剖面. 白質と脳梁に大小多数の脱髓斑が形成されている. K.B.染色標本.

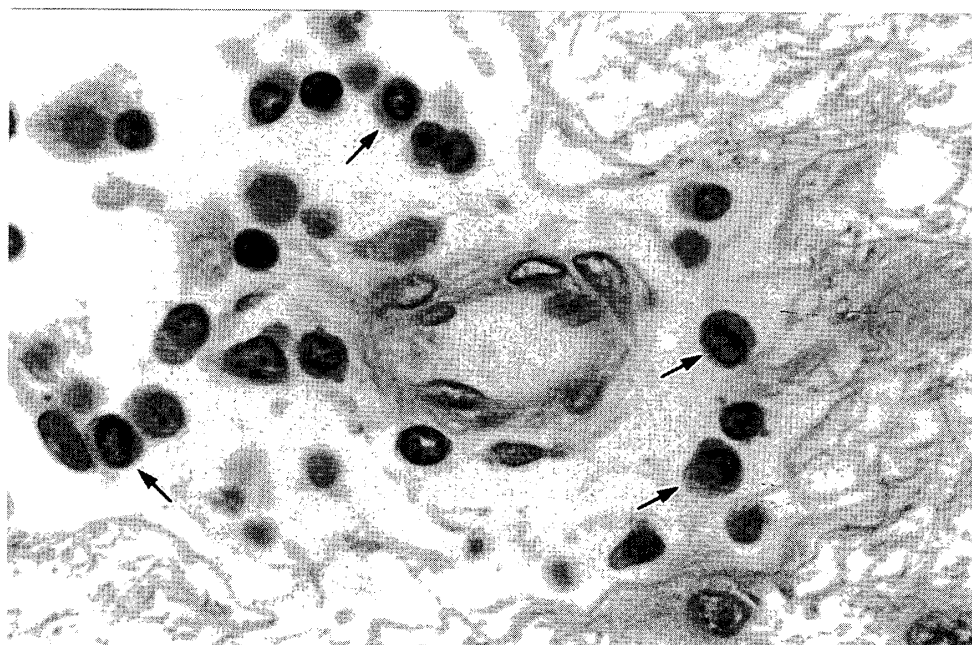


図2 小静脈周囲の細胞浸潤. 細胞質に好酸性顆粒を入れたリンパ形質細胞様細胞 (矢印). H.E.染色標本.