

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。コンゴレ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

症状は改善したが、再度、意識障害、頭蓋内圧亢進症状、頭部 MRI FLAIR 像で右大脳半球白質に広範な高信号性変化がみられ、髄液総蛋白は 530mg/dl と著明に上昇。デキサメサゾン大量投与により症状および脳画像所見は改善した。患者は治療後 1 年以上、症状の再発はない。

【問題点】

1. 病初期のステロイド反応性髄膜脳症と考えた病態は CAA-affected fragile vessels からの微小出血 (microbleed) とくも膜下出血でよいのか。
2. くも膜下腔の血管周囲への軽度の細胞浸潤はくも膜下出血への反応性変化か、または CAA-related isolated cerebral angiitis か。
3. 脳室腹腔シャント術後の右大脳半球を中心とする白質病変は CAA-related reversible leukoencephalopathy または leukoencephalopathy in hemorrhagic CAA と呼ばれている病態と考えてよいのか。

7 家族性アミロイドポリニューロパチーにおける神経周囲組織と心臓刺激伝達系へのアミロイド沈着

卷淵 隆夫・鈴木 隆*・福原 信義*
国立病院機構さいがた病院臨床研究部
厚生連上越総合病院神経内科*

【臨床所見】死亡時 50 歳、男性。長野県小谷村出身。4 人兄弟で長男 (52 歳で死亡)、次男 (49 歳で死亡)、三男 (本人) が家族性アミロイドポリニューロパチー (以下、FAP と略) に罹患。

36 歳 (1993 年) より両下肢の痛み、しびれ、便秘下痢の繰り返しで発症。同年、信州大学にて、軽度の巨舌、下肢の解離性感覚障害、腹壁脂肪吸引でアミロイド沈着、遺伝子検査でトランスサイレチン Val30Met 変異を認め、FAP と診断。1998 年さいがた病院入院し、四肢弛緩性麻痺、筋萎縮、鶏歩、深部反射減弱、四肢表在覚深部覚低下、自己導尿、排便感覚消失、陰萎、肝機能障害を認めた。2004 年より上越総合病院を受診したが、心不全、急性肺水腫、発作性心房細動、発作性心房粗

動にて恒久ペースメーカー植え込み術施行。角膜びらん、横行結腸潰瘍、甲状腺機能低下、腎機能障害も合併。全経過 14 年、慢性腎不全で死亡。

【病理所見】全身の諸臓器にアミロイドに沈着を認め、特に腓腹神経は著明な神経線維の消失とアミロイドの顆粒状蓄積を認めた。太陽神経節、後根神経節の結合織にもアミロイドは沈着しているが、神経節細胞の減少はない。中枢神経系では硬膜、軟膜、軟膜血管、脊髓歯状靭帯、脈絡叢にアミロイド沈着を認めるが、神経組織内にはアミロイドは認めない。

心肥大 (490g)、洞房結節、房室結節、心筋にアミロイド沈着。神経原性筋萎縮、睪丸萎縮を認める。

アミロイドは prealbumin (transthyretin) 抗体 (MONOSAN PSX1034) の免疫染色で陽性。

【問題点】神経周囲組織と心臓刺激伝達系へのアミロイド沈着と臨床症状の関連。

8 小脳に Kuru 斑を認めたコドン 232 変異クロイツフェルトヤコブ病の 1 例

清水 宏・山田 光則・松原 奈絵*
高橋 均
新潟大学脳研究所病理学分野
国立病院機構西新潟中央病院神経内科*

症例は死亡時、73 歳、男性。家族歴：類症なし。X 年 2 月 (69 歳 11 ヶ月) 漢字が書けなくなり、3 月新聞を読まなくなった。4 月独力で着衣困難。6 月近医を受診、失算・失書・構成失行を認め、HDS-R 20 点、頭部 MRI では左前頭葉・両側後頭葉皮質と両側視床に DWI 高信号域あり。孤発性 CJD が疑われた。11 月大病院で精査。痴呆高度、MMSE 12 点、頭部 MRI では大脳皮質広範、及び視床に DWI 高信号域を認めたが、大脳萎縮は認めなかった。髄液 14-3-3 蛋白 (+)、プリオン蛋白遺伝子解析：コドン 129 Met/Met、コドン 219 Glu/Glu、コドン 232 Met/Arg。コドン 232 変異家族性 CJD と診断。X+1 年 4 月経管栄養。5 月四肢にミオクロームスが出現 (発症 15 ヶ月)。X+2 年無動性無言。誤嚥性肺炎を繰り返した。8