

11. 皮質下白質に著明なタウの蓄積を認めた非定型的皮質基底核変性症の1剖検例

坂井 健二*, 朴 月善*, 高橋 均*, 菊川 公紀**

*新潟大学脳研究所病理学分野

**荘内病院神経内科

死亡時86才男性。家族歴に特記事項なし。10数年前に下肢筋力低下が出現。腰椎椎間板ヘルニアの診断で手術を受け症状は軽快した。1999年1月(81才時)頃より歩行障害が出現。5月に頸椎椎間板ヘルニアの診断でC3-7の椎弓切除術が行われたが、術後数日で上肢の筋力低下や歩行障害が増悪した。2000年1月に新潟大学神経内科へ入院。針筋電図で四肢でのみ神経原性変化が認められた。血清ビタミンB12の低下があり、頸椎症および腰椎症にビタミン欠乏による神経障害が合併したと診断された。また、HDS-Rは13点だったが、頭部MRIでは小脳の小梗塞を指摘されたのみだった。その後、筋萎縮や筋力低下、痴呆が徐々に進行。2002年7月頃より臥床状態となり、2003年9月17日に死亡。全経過は4年。

病理学的には、固定前脳重は1040gで、肉眼的に前頭葉の葉性萎縮や黒質の色素脱失が認められた。光顕では、1) 大脳皮質で中心溝近傍優位に神経細胞脱落とグリオシスを認め、2) 皮質には astrocytic plaque は見られるものの、threads や coiled bodies, 神経細胞の pretangles が目立たない。3) 皮質下白質は threads が focal に多数出現しており、coiled bodies はほとんどない。4) 皮質下の threads は不規則、密に分布していた。皮質下白質での AT 8 と GFAP の免疫二重染色では両者の共存はほとんど見られず、AT 8 による免疫電顕では髄鞘とは無関係に集簇する 18-22nm の線維に陽性だった。

以上より、その全体像は皮質下優位の tauopathy で、皮質および皮質下のいずれでも astrocyte

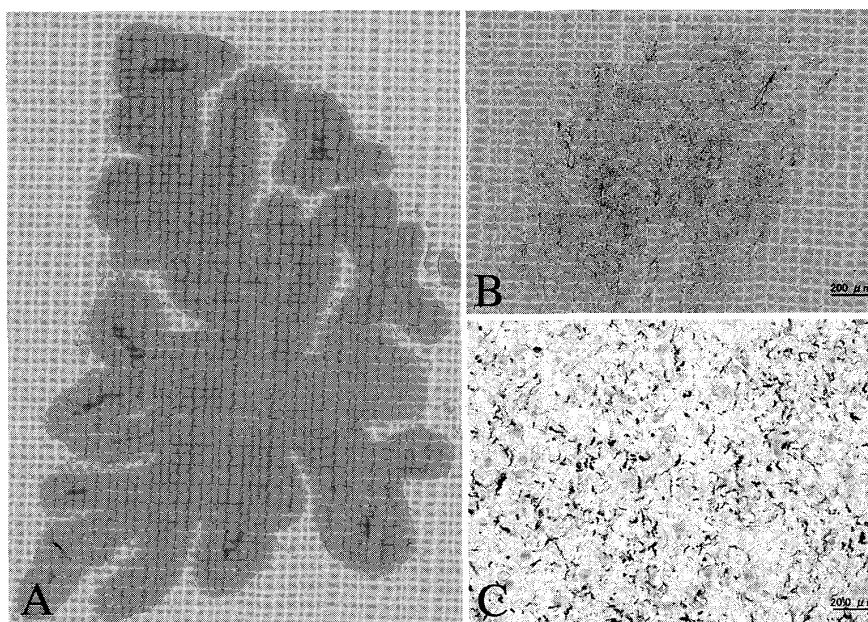


図1 (A) 右前頭葉の AT 8 免疫染色. (B, C) 皮質下白質の threads. Gallyas - Braak 染色

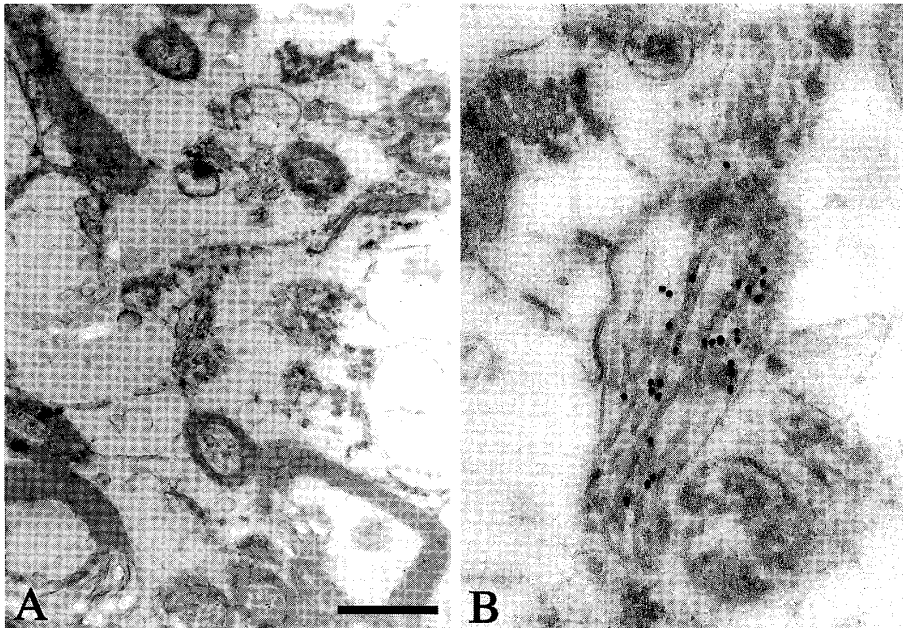


図2 (A, B) 皮質下白質 threads の AT 8 免疫電顕. Bar = 1 μ m, 15nm 金コロイド.

優位のタウの蓄積と考えられた. 類似の症例に大原らの報告例がある (Ohara S. Neurosci Lett

2002; 330: 84-88).

特別講演：脳アミロイド・アンギオパチーによる脳出血

武田 茂樹*, 生田 房弘**, 新井 弘之***

* 新潟脳外科病院ブレインリサーチセンター病理

** 同 ブレインリサーチセンター

*** 同 脳外科

脳アミロイド・アンギオパチー (CAA) は大脳皮質や髄膜の血管に多発し, 大脳皮質のアミロイド沈着血管が破れて皮質下血腫を形成することや, 二次性のくも膜下出血を高頻度に起こすことなどが指摘されてきた.

私たちは CAA に伴う最初の出血は, 脳実質内ではなく, くも膜下腔に起こっている可能性について報告してきた. 以下に私たちが得た所見と私たちの考えを述べる.

1989 年から 1999 年末までの当施設の連続 160

剖検例 (39 才~95 才) の前頭葉, 側頭葉, 後頭葉を検討し, 53 例 (51 才~95 才) に CAA を認めた. 出血を伴わない 47 例では, AA が髄膜血管に限局するのが 12 例, 皮質と髄膜の血管に認められるのが 35 例で, 脳実質に限局する例は認められなかった. また, AA は大脳皮質よりも髄膜血管, 特に脳溝内に多発していた. “皮質下血腫” は 6 例に認められ, ここでも AA は髄膜血管, 特に脳溝内血管に多発していた. 全例に新鮮な多発性 “皮質下血腫” を認め, 脳溝内にも血腫が認め