

図 2 淡蒼球 (H-E 染色), 内節, 外節ともに中等度の神経細胞脱落と, 著明なミクログリアの増生を認める.

Clarke 柱に変性を認めたが側索, 中間質外側核は保たれていた. 上腕二頭筋に著明な神経原性筋萎縮を認めた.

考察: 本例に認められる大脳皮質, 線条体, 視床, 小脳皮質の病変は, 従来 Machado-Joseph 病 (以下 MJD) では保たれるとされており, 無酸素性脳症の関与が考えられる. 臨床所見及び淡蒼球, 視床下核, 脊髓等の病理所見より本例を MJD と診断してよいものと考えた.

#### 〔附 議〕

山田光則 (新大脳研実神病) 本例の大脳, 小脳皮質の病変は虚血に起因した変化と考えたく思います. これを考慮しますと, 本例の病変の組織像およびその分布は, これまで Machado-Joseph 病として報告されてきた症例群に一致するものと思います.

生田房弘 (新大脳研実神病) 本例におけるいわゆる無酸素性脳症の発現は, 本例の鳥距野や横回の病変は他の皮質よりむしろ弱いことから, 純粋な酸素のみの欠乏による病変ではなく, 乏血状態における変化と考えたい.

## 14. 人工呼吸器装着により長期間生存した筋萎縮性側索硬化症の剖検例の検討

田畑 賢一\*, 中川 真一\*, 吉田 敏一\*, 市川 英彦\*\*  
石亀 廣樹\*\*\*, 石井善一郎\*\*\*, 近藤 清彦\*\*\*\*  
柳澤 信夫\*\*\*\*\*

\* 佐久総合病院神経内科  
\*\* 同 内科  
\*\*\* 同 臨床病理  
\*\*\*\* 公立八鹿病院神経内科  
\*\*\*\*\* 信州大学医学部第三内科

症例: 死亡時66歳男性. 1967年(42歳), 構音障害で発症し, 四肢麻痺に進行. 翌年, 筋萎縮性側索硬化症と診断され, 当院内科入院. 1971年, 気管切開施行. 1972年6月, 人工呼吸器装着. 1973年, 眼球運動障害が出現し徐々に進行. 1989年から神経因性膀胱. 1991年9月14日, 腎不全が原因で死亡. 経過中に一過性の褥瘡を認めた. 死の直前まで, 妻を介して意志の表出が可能であった. 神経学的には, 全方向の眼球運動制限, 顔面筋・舌の筋萎縮と筋力低下, 四肢完全麻痺と深部反射消失, Babinski 徴候陰性, 神経因性膀胱を認めた.

病理所見: 脳重量は 1,140 g で, 前頭葉に目立つ大脳全体の萎縮を認めた. 大脳皮質, 特に前頭葉で神経細

胞の萎縮と neuropil の淡明化を認めた (図 1). 前中心回で Betz の巨細胞は消失していた. 舌下神経核, 迷走神経核, 顔面神経核, 三叉神経運動核の神経細胞減少を認めた. 外転神経核, 動眼神経核の神経細胞減少, 小脳の Purkinje 細胞減少は軽度であった. 脊髓は前後に扁平化し, 前索と側索に著しい病変を認めた. 前角神経細胞減少は, 頸髄・胸髄に著しく, 腰髄・仙髄には比較的軽度であった. クラーク柱, 中間質外側核, Onuf 核 (図 2) は保たれていた.

考察: 従来からの長期生存例の報告では, 病理学的に広範な病変分布が指摘されてきたが, 本例は長期呼吸器管理下でも, 筋萎縮性側索硬化症の病変分布の特異性が保た

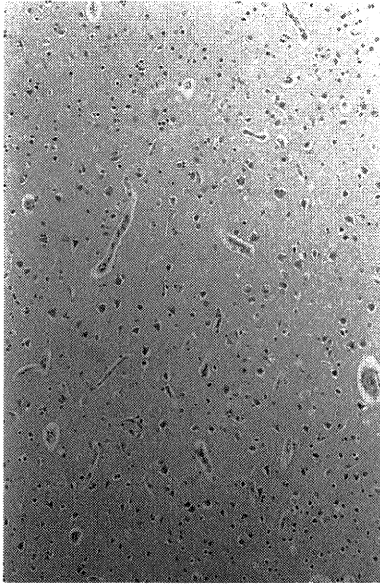


図1 前頭葉皮質, HE 染色

基本構築は保たれている。神経細胞の萎縮と neuropil の淡明化を認める。



図2 第2仙髄, KB 染色

前角の運動神経細胞は減少しているが、Onuf 核に神経細胞の脱落はない。

れる可能性を示唆した。また、脳萎縮の原因として長期経管栄養の影響が否定できなかった。

#### 〔質問〕

柳澤信夫（信大第三内科） 従来筋萎縮性側索硬化症

は一次、二次運動ニューロンの系統変性疾患として知られている。たしかに他のいわゆる変性疾患、例えば Parkinson 病、Alzheimer 病、脊髄小脳変性症が長い経過の中で病変が全脳にひろがっていくのに対して ALS はかたくなに変性の場が局限しているようにみえる。本当にそうなのか病理の先生方にお教えいただきたい。

#### 〔解答〕

高橋 均（新大脳研実神病） 近年、筋萎縮性側索硬化症（ALS）では、十分な呼吸管理下で長期生存し得た症例が示す運動ニューロン系を超えた広範な変性所見が問題となっています。しかし、レスピレーターによる長期延命例においても、運動ニューロン系にのみ病変が局限することもあり、これまで ALS としてきた疾患がひとつの clinical entity かどうか疑問視されているところ です。

この問題とは別に、多数の孤発性 ALS を細胞定量的に検索しますと、脊髄クランク柱や中間質外側核においてはレスピレーター装着後、経過とともにそれらの神経細胞は消失していくようです。ALS では、極めて緩徐ながら運動ニューロン系を超えた変性機転は働いているものと思われます。

#### 〔附議〕

小柳清光（新大脳研標本センター） 本症例の脳幹、脊髄では、anterior horn cell などの motor neuron にのみ脱落が認められたが、それ以外の system ではほとんど病変がみられない。このことは本症例のような長期経過例であっても、いわゆる典型的 ALS 病変にとどまる例があり得ることを示している。

大脳萎縮を示す ALS を、本年信楽園病院解剖例で経験した。人工呼吸器＋人工栄養というとり合せで、微量金属など、大脳萎縮を来しうる要因が考えられないでしょうか。

武田茂樹（新潟脳外科病院病理） 24年の長期にわたったにしては病変はむしろ保たれている。その意味では、現在問題になっている“ALS-respirator 長期生存例”の病変（病変分布が広範で強い）を考えていく上で示唆に富む例と考えます。