

5 病変の左右差が顕著であった筋萎縮性側索硬化症の2剖検例

○齊ノ内 信¹, 田中 英智¹, 清水 宏¹
真島 卓弥², 福島 隆男³, 牧野邦比古³
柿田 明美¹

新潟大学脳研究所病理学分野¹
新潟県立燕労災病院 神経内科²
新潟県立新発田病院 脳神経内科³

四肢筋力低下・筋萎縮の左右差が目立った、TDP-43陽性構造を伴う孤発性ALSの2例を提示する。

【臨床経過】

〔症例1〕73歳, 男性, 70歳, 右下肢の筋力低下, 2年3か月後に嚥下障害が出現, 2年6か月, 筋力低下の程度は右下肢>右上肢>左下肢>左上肢であり, 杖2本でかろうじて歩行可能, ALSと診断, 経過3年で肺炎, 呼吸不全のため死亡, 末期の1週間のみ胃瘻を使用した。

〔症例2〕87歳, 男性, 83歳, 左下肢の筋力低下, 四肢筋萎縮と線維束性収縮, 腱反射亢進, 病的反射からALSと診断, 3年後, 左上肢の筋力低下と嚥下障害が出現, 介助歩行可能, 経過4年で呼吸不全のため死亡, 末期の2週間のみ胃瘻を使用した。

【病理所見】症例1, 2とも上位・下位運動神経細胞の脱落, リン酸化TDP-43陽性封入体の出現から, ALS-TDPと診断した。

症例1では, 脊髓前角の下位運動神経細胞および前根の大径有髄線維の脱落, 筋萎縮は右優位であり, 臨床症状に対応していた, 運動野の変性は対側(左側)で強く, 錐体路変性は延髄錐体では左側に, 脊髓外側皮質脊髓路では右側に強く認められた, リン酸化TDP-43陽性封入体は右運動野で左に比し豊富に出現していた, 同様に, 症例2でも脊髓前角の変性は症状の優位側(左)に強く, 運動野および延髄錐体の変性は対側(右)に強かった, 症例1, 2とも運動野の変性は症状と対側の下肢領域で高度であった, 一方, どちらの症例でも脳幹下位運動神経核の変性は左右同等であった。

【考察】ALSでは経過を通じて症状に左右差が

認められることがあり, 片麻痺型ALSと呼ばれる¹⁾, 本2例もこの稀な臨床亜型に属すると考えられる, 脊髓前角の変性は症状と同側, 上位運動神経系の変性はその対側に優位であった, Mochizukiらは片麻痺型ALSの2剖検例について同様の病理所見を報告し, 上位・下位運動神経系の変性に解剖学的な対応関係があると考察した²⁾, さらに本2例では, 運動野の中でも特に下肢領域で神経細胞脱落は高度であり, 順次, 同領域から上肢・顔面・口領域へと病巣が拡大した可能性が示唆された。

文 献

- 1) Swank RL, Putnam TJ. Amyotrophic lateral sclerosis and related conditions: a clinical analysis. Arch Neurol Psychiatry 1943; 49: 151-177.
- 2) Mochizuki Y, Mizutani T, Takasu T. Amyotrophic lateral sclerosis with marked neurological asymmetry: clinicopathological study. Acta Neuropathologica 1995; 90: 44-50.

6 高齢で発症し自然経過を辿った多系統萎縮症の1剖検例

○福島 和広¹, 宮平 鷹揚¹, 小口 賢哉¹
中村 昭則¹, 武井 洋一¹, 大原 慎司^{1,2}
腰原 啓史³, 山田 光則⁴

NHO まつもと医療センター神経内科¹

飯田病院神経内科²

こしはら内科クリニック³

信州大学神経難病学講座分子病理学部門⁴

【症例】死亡時91歳, 女性, 高血圧, 膝関節症, 腰椎脊柱管狭窄症の既往あり, 特記すべき家族歴なし, 82歳時に歩行障害と構音障害で発症, 同時期に近医で閉塞性無呼吸症候群と診断され持続陽圧呼吸療法(CPAP)が導入された, 85才時, 頸部, 上肢の筋固縮, 姿勢時振戦あり, MRI所見で, 小脳・脳幹の萎縮ありMSA-C+Pと診断, 次第に起立性低血圧も加わった, 87歳時, 車椅子生活でほぼ全介助となった, 明らかな認知障害はなし, 胃瘻造設や気管切開をおこなわずに在宅療養を継続していたが, 91才時, 自宅で心肺停止の状態で