演題名：

多彩な認知症病理所見を合併した筋萎縮性側索硬化症の一剖検例

所属および演者名（発表者に○）：

国立病院機構医王病院　北陸脳神経筋疾患センター脳神経内科　○石田千穂，高橋和也，本崎裕子，駒井清暢

症例：死亡時74歳男性．71歳（X年）頃から両上肢力低下が出現，家人には構音障害，記憶障害にも気づかれていた．X+1年11月急速に呼吸不全となり非侵襲的人工呼吸器（NPPV）を装着したが，２週間後には日中離脱，歩行自立で退院した．近似記憶障害，嚥下・構音障害，舌・全身の筋萎縮を伴う筋力低下，両下肢腱反射亢進，Chaddock両側陽性を認めた．X+2年胃瘻造設．X+3年よりNPPV終日装着，X+4年1月腸管運動低下から栄養不良状態が続き，3月に死亡した．臨床診断は認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症（ALS）．全経過４年．

病理所見：脳重は1250g，前頭葉と側頭葉の軽度萎縮，海馬の軽〜中等度萎縮，黒質の軽度脱色素，脊髄前根の高度萎縮を認めた．組織所見では，脊髄前角・脳幹運動神経核に高度の神経細胞脱落とグリオーシス，脊髄前角細胞にBunina小体，脊髄側索にはCD68陽性細胞出現を認めた．リン酸化TDP-43陽性所見あり（Brettschneider stage 2）．その他，神経変性所見は，扁桃核，海馬，側頭葉皮質，黒質に中等度，青斑核，迷走神経背側核，後根神経節，クラーク柱，後索，後脊髄小脳路に軽度認めた．Aβ陽性所見は，Thal phase 3/4，CERAD C, Braak Aβ stage C．Tau病理はBraak AT8 stage Ⅳ，AGD stage Ⅱ/Ⅲ（迂回回に空胞状変化），Lewy病理はLimbic type (Braak stage 5)であった．NIA-AA AD/DLB neuropathologic changeはいずれもIntermediateであった．

考察および問題点：ALSに伴う認知症ではあったが，その背景病理としては，TDP病理よりもアルツハイマー病やレビー小体病の合併，また嗜銀顆粒性認知症の関与も疑われた症例であった．

（演題名）

An autopsy case of amyotrophic lateral sclerosis with various pathological findings of dementia

（演者名）

Chiho Ishida1, Kazuya Takahashi1, Yuko Motozaki1, Kiyonobu Komai1.

（所属名）

1 Dept. of Neurol., National Hosp. Organization Iou National Hosp., Hokuriku Brain and Neuromuscul. Dis. Center