

筋萎縮性側索硬化症における臨床経過の速さと運動ニューロン以外への病変拡大の関連

Association between the clinical course and the non-motor lesions in amyotrophic lateral sclerosis

林 健太郎¹、関 絵里香²、中山 優季³、小島 利香²、
松田 千春³、木田 耕太¹、清水 俊夫¹、小森 隆司⁴、
高橋 一司¹

¹東京都立神経病院 脳神経内科

²東京都医学総合研究所 神経病理解析室

³東京都医学総合研究所 難病ケア看護プロジェクト

⁴東京都立神経病院 検査科病理

【目的】筋萎縮性側索硬化症(ALS)の変性は必ずしも運動ニューロンに限局しないことが知られてきている。臨床経過が急速な例と、緩徐な例の運動ニューロン以外の病変を比較する。

【対象】当院で剖検を行った、気管切開下陽圧補助換気(TIV)を導入したALS例で、リン酸化TDP-43陽性構造があり、家族歴がなく、呼吸器トラブルなく経過した26例のうち、発症1年以内に気管切開となった5例(男性3、女性2例;急速進行群)、発症5年以降に気管切開となった4例(男性3、女性1例;緩徐進行群)。

【方法】発症からTIV導入までの期間、TIV導入から死亡までの期間、死亡時の意思伝達障害stageを調査し、病理学的にはpTDP-43陽性細胞質内封入体の有無を、前頭葉皮質、側頭葉新皮質、海馬歯状回顆粒細胞、淡蒼球、被殻、視床下核、黒質、延髄網様体、下オリーブ核について2群で比較した。

【結果】急速進行群、緩徐進行群で発症年齢はそれぞれ平均61.8、42.6歳($p<0.05$, Welch's t-test)、死亡年齢は平均67.8、70.0歳。TIV導入から死亡までの期間は平均59.8、224.8ヶ月($p<0.05$, Welch's t-test)であった。急速進行群は1例を除きNishihira分類type 2であり、脳幹網様体、下オリーブ核、黒質にpTDP-43陽性細胞質内封入体(NCI)がみられたが、緩徐進行群のNCIは全例運動ニューロンに限局していた。

【考察】急速進行群ALSは、緩徐進行群ALSに比して、TIV下にありながら生命予後が短く、NCIは特にcommunication stage Vに至る例に共通してみられる病変に拡大していた。運動ニューロン以外への病変の拡大に伴う非運動症状や合併症の出現は、TIV導入後の生命予後不良と関連している可能性がある。