

筋萎縮性側索硬化症における体重減少と病理学的な病変拡大との関連

Association between weight loss and non-motor lesion in amyotrophic lateral sclerosis

林 健太郎¹、松田 千春²、関 絵里香³、中山 優季²、
小島 利香³、原口 道子²、新井 信隆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 難病ケア看護ユニット

³東京都医学総合研究所 神経病理解析室

⁴東京都立神経病院 検査科病理

【背景】筋萎縮性側索硬化症（ALS）は病初期の体重減少が生
命予後と関連することが知られているが、その機序は明らかで
はない。

【目的】ALSにおける運動ニューロン以外への病変拡大と体重
減少との関連について調査する。

【対象】NIV（Non-invasive ventilation）および気管切開、人工
呼吸器導入を行わず死亡し、剖検でリン酸化TDP-43陽性封入
体（pTDP-43ir NCI）のあるALSと診断された症例のうち、発
症前、診断時と、死亡時の身長体重が測定できていた16例（男
性9例、女性7例）。

【方法】臨床録を後方視的に調査し、発症年齢、発症部位、発
症から診断、死亡までの期間、発症前、診断時、死亡時の体格
指数（BMI）、発症から診断時、死亡時までの単位期間あたりの
BMI低下率（ Δ BMI）を明らかにした。病理学的には脊髄、
中心前回に加えて、前頭葉、海馬、黒質、淡蒼球、脳幹網様体、
を評価し、運動ニューロン以外の部位にpTDP-43ir NCIが見ら
れた症例を拡大群、見られなかった症例を限局群として比較し
た。

【結果】拡大群6例、限局群10例で、平均発症年齢は71.8歳、
71.5歳、診断までの平均期間は12.3ヶ月、14.9ヶ月、平均罹
病期間は25.7ヶ月、34.6ヶ月、 Δ BMIは診断時までで0.686、
0.322 kg/m²/month（ $P=0.313$ 、Mann-Whitney's U test）、死亡時
までで0.520、0.392 kg/m²/month（ $P=0.635$ 、Mann-Whitney's U
test）であり、いずれも統計学的な有意差がなかった。

【考察】今回検討した運動ニューロン以外の部位に関しては、
体重減少とpTDP-43ir NCIとの関連は明らかではなかったが、
今後は視床下部等、自律神経・代謝系ニューロンとの関連の検
討が必要である。