

(6)運動ニューロン疾患

初田裕幸¹⁾

key words 筋萎縮性側索硬化症 球脊髄性筋萎縮症 神経原性筋萎縮 ユビキチン化封入体 プリナ小体

はじめに

運動ニューロン系は、上位運動ニューロン(UMN)系と下位運動ニューロン(LMN)系に分かれ、前者は大脳皮質運動野の運動神経細胞であるベッツ(Betz)巨細胞の軸索が内包→大脳脚→錐体を下降しながら一部は脳幹の運動神経系の諸核の神経細胞に投射し、また一部が脊髄の側索、前索を下降し前角の運動神経細胞に投射するまでをいう。後者は、UMNからの軸索の投射を受けた、舌下神経はじめ脳幹の諸運動神経核および脊髄前角細胞とそれらの軸索が末梢の筋に投射するまでの経路をいう。

運動ニューロン疾患(motor neuron disease: MND)は、UMN系とLMN系のどちらも障害される疾患と、どちらかに限局する疾患とがある。前者は筋萎縮性側索硬化症(表1)で、頻度的にも最も多く、多くの亜型が存在する。後者の代表的な疾患としてはUMN系のみ障害される原発性側索硬化症や、LMN系のみ障害される脊髄性筋萎縮症がある。原発性側索硬化症は極めてまれな疾患のため、本稿では省略する。

1 筋萎縮性側索硬化症

筋萎縮性側索硬化症(amyotrophic lateral sclero-

表1 ALSと鑑別を要する疾患

物理的神経障害	外傷性脊髄空洞症、若年性一側上肢筋萎縮症(平山病)、放射線脊髄症
外因性毒素中毒	鉛中毒、水銀中毒、有機リン中毒、湾岸戦争症候群
感染症	ポリオ後筋萎縮症、ライム病
自己免疫疾患	多巣性運動性ニューロパチー(抗GM1抗体陽性)、シェーグレン症候群
腫瘍随伴症候群	悪性リンパ腫ほか各種悪性腫瘍
内分泌疾患	甲状腺機能亢進症、副甲状腺機能亢進症
遺伝性代謝異常症	ヘキサミンダーゼ欠損症(GM2ガングリオシドーシス)
神経変性疾患	脊髄性筋萎縮症、球脊髄性筋萎縮症、遺伝性痙性対麻痺

sis:ALS)は、UMNおよびLMNを選択的に侵し、UMN徴候(痙性麻痺、深部腱反射亢進およびバビンスキー徴候陽性からなる錐体路徴候)とLMN徴候(弛緩性麻痺、筋萎縮および筋線維束攣縮)を呈する進行性の神経変性疾患である。主に3群に分類され、全体の約9割を占める孤発性ALSと、約1割を占める家族性ALS、および残りの西太平洋地域ALSである(表2)。

(1) 孤発性筋萎縮性側索硬化症

UMN系の障害として、大脳皮質運動野(中心前回)皮質第V層に存在する運動神経のベッツ巨細胞が変性する。変性し消失した巨細胞の周囲には、マクロファージが集まり、神経貪食像を観察する(図1c)。変性が高度の場合、皮質・白質に明らかなグリオーシスを認める。ベッツ細胞の軸

¹⁾ 東京都健康長寿医療センター病理診断科