

一般演題抄録

I-1 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の初期病変に関する病理学的検討

○今 智矢¹⁾ 森 文秋²⁾ 丹治邦和²⁾ 三木康生²⁾ 西嶋春生¹⁾
中村崇志¹⁾ 木下 郁¹⁾ 鈴木千恵子¹⁾ 黒滝日出一³⁾
富山誠彦¹⁾ 若林孝一²⁾
(弘前大学大学院医学研究科 脳神経内科学講座¹⁾、同 脳神経
病理学講座²⁾、青森県立中央病院 病理部³⁾)

ALSは運動ニューロンに線維性 TDP-43 が蓄積する神経難病である。今回、ALSの初期病変を明らかにするため、早期 ALS (罹病期間 1 年未満) 7 例、通常 ALS (罹病期間 3~5 年) 6 例、正常対照 7 例の剖検脳・脊髄を用い病理学的に検討した。早期 ALS では、びまん性微細顆粒状の TDP-43 陽性構造物が有意に多く、罹病期間と逆相関した。この構造物は電顕的に粗面小胞体のリボソームに相当し、線維形成していなかった。ALS 病理は TDP-43 が線維形成せずにリボソームに蓄積することから始まる。