

第19回 デメンシアカンファレンス 報告要旨

「剖検に至ったものわすれ外来の一例」

2016年10月6日

発表者：松岡理（富山大学 神経精神科 診療指導医）

司会：高橋努（富山大学 神経精神科 診療教授）

【要旨】嗜銀顆粒性認知症（*Argyrophilic grain disease* ; AGD）は、嗜銀顆粒とそれに伴う変性によって認知症を来す孤発性認知症のひとつである。嗜銀顆粒は4リピートタウであり、その初期沈着部位が嗅内野や海馬ではなく、迂回回や扁桃体である点がアルツハイマー病の神経原線維変化とは異なる。近年、軽度認知機能障害や軽症認知症の病理にAGDの多いことが注目されているものの、剖検でなければ診断されないため実地臨床での認知度は低く、その臨床的特徴の検討はまだ不十分であるものと思われる。我々は当科通院中の患者で、剖検にて嗜銀顆粒性認知症と診断された一例を経験したので報告した。

症例は85歳男性で、エピソード記憶の障害と自発性の減退を認めたが、空間認知や構成機能障害は明らかではなく神経学的異常所見を指摘されなかった。MRIでは側頭葉内側面前部部の萎縮性変化、とくに迂回回での萎縮が指摘された。SPECTでは後部帯状回や楔前部/頭頂皮質での血流低下は指摘されなかった。塩酸ドネペジル投与にて半年後までは自発性改善やMMSE21点から27点までの改善があったが、一年後にはベースラインに戻った。転倒後の急性硬膜下出血で入院翌日に再出血により死の転帰をとった。非定型経過の外傷事故として行政解剖が施行（富山大学法医学西田尚樹教授）された。死因は急性硬膜下出血であり、とくに架橋静脈にまで及ぶ脳アミロイドアンギオパチーが指摘され、血管脆弱性と考えられた。嗜銀顆粒が扁桃体でもっとも強く、海馬と帯状回から基底核や前頭皮質でまで認められ、嗜銀顆粒性認知症と診断された。 α B-クリスタリン抗体陽性のバルーンニューロンやオリゴデンドログリア内のコイルドボディも確認された。老人斑は新皮質には認められたが辺縁系では乏しく、最も老人斑の多かった前頭皮質でも中程度にとどまった。神経原線維変化は辺縁系に限局しており、Braak分類Ⅲであった。

【質問・意見】①甲状腺機能低下の影響について：甲状腺機能低下症があったが補充療法により甲状腺機能は正常範囲であった。②症状の変動性や日内変動について：認めなかった。③斎藤らの嗜銀顆粒の進展ステージ：stage3であった。④SPECTで指摘される前頭葉血流低下の要因について：前頭葉皮質での嗜銀顆粒は軽度にとどまった。前頭側頭葉の白質域では髄鞘淡明化があった。⑤バルーンニューロンやコイルドボディの特異性について：他のタウオパチーでも認められ特にAGDに特異的ではない。⑥神経原線維変化がBraakⅢにとどまるので認知症の主因は嗜銀顆粒性と考えてよい。⑦ドネペジルでMMSEが6点も改善しているのでマイネルト核などのアセチルコリン神経の神経細胞脱落があったことが想定されるが、病理所見は？：残念ながら脳ヘルニアによる組織損傷のため、マイネルト核などの神経細胞脱落の程度は十分に評価できなかった。