

— 最終講義 —

多発性硬化症の病理

川崎医科大学神経病理学教授 調 輝 男

はじめに

多発性硬化症は臨床的に多彩な症候の寛解と再燃を繰り返す。病理学的には一次性脱髄巣が中枢神経系のあらゆる部位に生じる炎症性脱髄疾患である¹⁾。本稿では多発性硬化症の特徴的な肉眼的ならびに組織学的所見について述べ、実験的脱髄疾患に関連してわが国ではあまり論じられていない髄鞘再生の可能性について言及する。

肉眼的所見

大脳、小脳、視神経、脳幹、脊髄の主に髄質に、不規則な斑状脱髄巣が散在する²⁾。大きさは数 mm から数 cm で、境界は明瞭、新旧さまざまである。新病巣は赤みがかった色調をなし、硬度は低下している。旧病巣はグリオーシスを伴い、灰褐色半透明で、硬度は増加している。長期経過例では大脳髄質、脳梁、視神経、脳幹、脊髄などに萎縮が認められる。

好発部位は大脳髄質の側脳室周囲、ことに脳梁尾状核隅角および後角周囲、脳梁、第3脳室および中脳水道周囲、第4脳室底、小脳歯状核付近、視神経、中脳、橋、延髄、頸髄などで、脳室周囲性分布を示すことが多い。脳幹、脊髄では柔膜下へ広がり、表面から透見できる。特定の解剖学的系統と関係せず、髄鞘染色で線維

走向を無視して不規則地図状にインクのシミ様に広がる。

組織学的所見

新病巣は浮腫状で、血管は拡張し、病巣内の髄鞘は破壊され、残存しているものにも膨化や断裂がみられる。しばしば大食球が散在してみられ、反応性アストロサイトが増殖する。同時にオリゴデンドログリアは減少ないし消失する。血管周囲にはリンパ球、形質細胞、大食球の集合がみられる。髄鞘の破壊に比較して軸索の破壊ははるかに軽度で、髄鞘軸索解離を示す。病巣内の神経細胞は障害されない。病巣が古くなると、全体の細胞成分は減少し、みられる細胞の多くはアストロサイトで、グリア線維の増殖が起り、グリオーシスを形成し硬化巣となる。

髄鞘再生

一般に脱髄巣には髄鞘再生は生じにくい。脱髄巣に髄鞘再生が生じると shadow plaque として認められる³⁾。これは最近まで不完全な脱髄巣と考えられていた。shadow plaque は光顕的には髄鞘染色で完全な髄鞘脱落ではなく、髄鞘の減少として認識される。電顕的には軸索周囲に薄い髄鞘が形成されているのが観察される。広範な脱髄巣の辺縁に認められることが多い。髄鞘再生はオリゴデンドログリアの破壊が少な

