

## 検討

(小児科, \*循環器小児科) 砂原真理子・五十嵐一枝・大澤真木子・松岡瑠美子\*

〔目的〕7q11欠失症候群であるWilliams症候群(WS)の認知機能を検討した。

〔対象〕12症例(6~30歳, 典型的な欠失範囲(WS-t)9例と欠失の狭い(WS-s)3例), 22q11.2欠失症候群(CA)を対象とした。

〔方法〕WISC(WAIS), Kaufman Assessment Battery for Children(K-ABC)を施行した。

〔結果〕全例が精神遅滞でVIQ優位の傾向が顕著だった。K-ABCでは, 同時処理<継次処理で, 半数以上に有意差( $p<0.05$ )を認めた。習得度は同時処理と最も高く相関し, WSの知識の習得に同時処理が深く関わることが示唆された。また, 全課題でWS-sはWS-tより成績が良いが, 欠失の範囲に関わらず知覚的体制化能力の低さは共通しており, 抽象的な視覚刺激を用いた, 視空間能力, 推理分析能力に関わる課題ではWS-sはCAより劣る傾向を示した。

## 6. 福山型先天性筋ジストロフィーにおける大脳皮質・網膜病変の神経病理学的考察

(第一病理学・\*小児科) 小林楨雄・柴田亮行・山本智子・金澤美穂・澤田達男・大澤真木子\*・斎藤加代子\*

福山型先天性筋ジストロフィー(FCMD)で, 遺伝子診断が行われた3胎児例および小児例の網膜病変を免疫組織化学的に解析し, 大脳皮質形成異常との関連を考察した。

小児剖検脳の肉眼像では, 前頭葉に強調されるcobblestone lissencephaly, 頭頂, 後頭葉にかけてのmicropolygyria, 側頭葉から前頭葉下面に広がるpachygyriaの3様の形成異常を認めた。右は小眼球症で, 白

内障と網膜剥離を伴い, 網膜異形成の所見であった。対照とした小児(非FCMD群)では, 網膜ミューラー細胞にornitineaminotransferase(OAT)免疫活性が発現していたが, FCMDでは胎児小児網膜において活性は微弱であった。

皮質形成異常を伴うミュータント動物では, 基底膜の微小欠損と網膜層構造の異常がみられる。本研究で明らかにされた網膜ミューラー細胞の発現の異常は, 基底膜の脆弱性に関連して大脳-網膜病変の形成に共通のプロセスが存在する可能性を示唆している。

## 7. 経鼻咽頭電極と棘間電極を用いた術中脊髄機能モニタリング

(整形外科) 山本直也・大武修一郎・小橋宏江・中塚栄二・伊藤達雄

〔目的〕カテーテル電極の代わりに経鼻咽頭電極と棘間電極を用いて脊髄誘発電位の導出を試み, その可能性と問題点を検討した。

〔方法〕棘間針電極は太さ0.7mm, 長さ3cmのステンレススチールのものを作製した。頸椎, 胸椎手術25例で気管内挿管後, 経鼻咽頭電極を設置し, 棘間針電極は棘突起の傾きに平行になるように下位胸椎に刺入した。上行性および下行性脊髄誘発電位を導出した。

〔結果〕棘間電極の設置は容易であった。刺入による障害は発生しなかった。7例で導出不可能であった。術前のJOA scoreが5点以下の症例が7例中5例であり, JOA scoreが高くて導出できない症例は体格が大きいか, 肥満の症例であった。

〔考察〕針の長さは, 40mmでも安全性を確保できると考えられた。現時点では, 本方法は確実性という点で従来の方法に比べ劣るが, 針の改良により同等の精度で脊髄誘発電位が導出できる可能性がある。