

第41回東京女子医科大学・神経懇話会

日 時：2013年1月22日（火）18:45~20:45

場 所：東京女子医科大学 臨床講堂2

【一般演題】（19:00~19:45）

（口演7分・討論約3分）

座長（脳神経外科）藍原康雄

1. 脳ドック受診者における血清内因性分泌型終末糖化産物受容体（esRAGE）値の検討

（¹東京女子医科大学神経内科，²戸田中央総合病院総合健康管理センター）守屋里織¹，山崎昌子¹，村上博彦²，丸山健二¹，宇野洋美¹，鄭 秀明²，内山真一郎¹

2. Time-SLIP法による水頭症治療前後の脳脊髄液動態解析

（¹東京女子医科大学画像診断・核医学科，²脳神経外科）阿部香代子¹，鈴木一史¹，小野由子¹，藍原康雄²，岡田芳和²，坂井修二¹

3. 本邦におけるDNAJB6ミオパチーについて

（¹東京女子医科大学小児科，²国立精神神経医療研究センター疾病研究第一部）佐藤孝俊¹，林由起子²，西野一三²，大澤真木子¹

4. 間接バイパス術後急速に脳虚血が進行したもやもや病の小児例

（東京女子医科大学脳神経外科）山口浩司，藍原康雄，川島明次，佐藤慎祐，川俣貴一，岡田芳和

【特別講演】（19:45~20:45）

覚醒下脳神経外科手術

座長（脳神経外科）岡田芳和

（札幌医科大学脳神経外科教授）三國信啓

当番世話人（東京女子医科大学脳神経外科）岡田芳和
共 催 東京女子医科大学・エーザイ（株）

1. 脳ドック受診者における血清内因性分泌型終末糖化産物受容体（esRAGE）値の検討

（¹東京女子医科大学神経内科，²戸田中央総合病院総合健康管理センター）守屋里織¹・山崎昌子¹・村上博彦²・丸山健二¹・宇野洋美¹・鄭 秀明²・内山真一郎¹

目的：終末糖化産物受容体の一種であるesRAGEは動脈硬化性疾患のバイオマーカーとして期待されるものの脳血管障害における意義は確立されていない。本研究では脳ドック受診者の血清esRAGE値と危険因子、頸動脈病変、脳白質病変との関連を検討する。

対象・方法：脳ドック受診284例におけるesRAGE値と背景因子/血液検査/頸動脈エコー/頭部MRI所見との関連を検討した。

結果：esRAGEは99-2050pg/mlに分布し中央値は334pg/mlであった。esRAGEを中央値よりも高い高値群とそれ以下の低値群に分類すると、高値群に比べ低値群ではウエスト周囲径が大きくBMIとTGは高く、HDLは低かった。メタボリック症候群のコンポーネント保有

数は低値群で多かった。頸動脈エコーにおけるmaxIMT値は低値群で高かったが、MRI上の白質病変の有無とesRAGEには関連がなかった。

結語：脳ドック受診者におけるesRAGEは、脳梗塞危険因子や頸動脈病変に関連して低下し、特にメタボリック症候群の重症度を反映して低下する可能性が示唆された。

2. Time-SLIP法による水頭症治療前後の脳脊髄液動態解析

（¹東京女子医科大学画像診断・核医学科，²脳神経外科）阿部香代子¹・鈴木一史¹・小野由子¹・藍原康雄²・岡田芳和²・坂井修二¹

（目的）Time-SLIP（tSLIP）による脳脊髄液イメージング（CSFi）の有用性を検討する。（対象/方法）閉塞性水頭症3例。CSFiを用いて中脳水道とモンロー孔レベルのCSF flow（Cf）を観察し、内視鏡下第3脳室開窓術（ETV）所見と前後の臨床経過を比較検討した。（結果）

全例の術前 CSFi にて中脳水道及びモンロー孔レベルの Cf は見られなかった。ETV 時にモンロー孔の狭窄はなく、中脳水道狭窄を確認できた。ETV 後の CSFi で全例中脳水道の Cf は見られなかった。2 例で ETV 後（4 日後、1 カ月半後）の CSFi で開窓部に Cf を認め、1 例では術直後の CSFi で開窓部に Cf はなく、3 週間後の CSFi で Cf を認めた。いずれも ETV 後に臨床症状の改善があった。（結語）tSLIP による CSFi は中脳水道および開窓部での Cf の動態を表し、水頭症に対する治療法の選択とその効果判定に有用と考えられる。

3. 本邦における DNAJB6 ミオパチーについて

（¹東京女子医科大学小児科，²国立精神神経医療研究センター疾病研究第一部）

佐藤孝俊・林由起子・西野一三・大澤真木子

最近、シャペロン共役分子として知られる、DNAJB6 の遺伝子変異が肢帯型筋ジストロフィー 1D 型 (LGMD1D) の原因であることが報告された。LGMD1D は、成人期以降に下肢優位の筋力低下を示す、緩徐進行性の筋ジストロフィーであり、常染色体優性の遺伝形式をとる。筋病理所見では、筋原線維の走行異常とともに細胞内封入体と縁取り空胞の存在を特徴とする疾患であり、これまで、欧米での報告に限られていた。今回、本邦でもスクリーニングを行った。対象は、原因不明の肢帯型筋ジストロフィー 103 家系、ならびに筋病理所見上、異常な細胞内凝集体や縁取り空胞の存在を特徴とする 89 家系とした。4 家系 6 例で DNAJB6 の変異を見出し、

新規変異 (p.F93I) を持つ 1 家系、既報告の変異 (p.F93L) を持つ 3 家系ともに、既報告と同様な臨床経過を示した。筋病理において、今回新たに、核内凝集体を認めた。

4. 間接バイパス術後急速に脳虚血が進行したもやもや病の小児例

（東京女子医科大学脳神経外科）

山口浩司・藍原康雄・川島明次・
佐藤慎祐・川俣貴一・岡田芳和

小児もやもや病では、手術時期、手術方法、手術側に関して慎重な検討を要する。間接バイパス術後に脳虚血が進行し直接バイパス術を施行した症例を報告する。

症例は 8 歳女児。TIA を主訴に受診。両側後頭葉に間接バイパス術後、急速に脳虚血が進行し右片麻痺、失語、皮質盲を合併し転院。多発性脳梗塞、脳萎縮を認め、両側 stage V であった。全身状態の改善後、直接バイパス術を左側から行った。直接バイパスは困難を極めたが、幸い 2 本の直接バイパスを置き、失語、右片麻痺、精神症状は劇的な改善を認めた。右側も手術を施行し、MRA で両側のバイパスの開存を確認した。右麻痺は改善し、歩行可能となったが、高次脳機能障害、視力障害は残存している。特に小児急速進行例に対しては直接バイパスが有用であり、早期の症状改善、脳虚血の改善につながる。しかし、手術だけでは解決出来ない問題もある。内科的治療を含めた更なる検討がもやもや病の予後を改善する可能性がある。