

第42回東京女子医科大学・神経懇話会

日 時：2013年7月24日（水）18:00~20:00

場 所：東京女子医科大学 臨床講堂1

一般演題 18:15~19:00

座長（解剖学）本多祥子

1. 網膜変性時のミュラー細胞の増殖・脱分化制御機構

（東京女子医科大学解剖学）齋藤文典，藤枝弘樹

2. 幼児期発症のNiemann-Pick病C型（NPC）におけるmiglstatの短期的な治療効果の検討

（東京女子医科大学小児科）衛藤 薫，伊藤 康，大澤真木子，永田 智

3. 再発を繰り返した慢性硬膜下血腫に対する神経内視鏡的治療～症例報告～

（東京女子医科大学脳神経外科）佐々木綾香，藍原康雄，江口盛一郎，川俣貴一，田中雅彦，山口浩司
石川達也，阿南英典，石黒太一，松岡 剛，中島 温，郡山峻一，岡田芳和

4. 重症筋無力症とNMO spectrum disorderの合併について

（¹東京女子医科大学神経内科，²慶應義塾大学病院神経内科，³東京女子医科大学総合研究所，⁴平成立石病院神経内科，⁵東京医科大学神経内科，⁶総合花巻病院神経内科，⁷国立病院機構仙台医療センター神経内科，⁸国立病院機構米沢病院神経内科，⁹社会保険蒲田総合病院神経内科，¹⁰東北大学医学部神経内科）池口亮太郎¹，清水優子¹，鈴木重明²，清水 悟³，蒲澤千昌¹，宇羽野恵^{1,4}，橋本しをり¹，増田眞之⁵
長根百合子⁶，槍沢公明⁶，鈴木靖士⁷，高橋利幸⁸，内海裕也⁹，藤原一男¹⁰，鈴木則宏²，内山真一郎¹

特別講演 19:00~20:00

座長（解剖学）藤枝弘樹

黄斑の神秘—形態と機能のイメージング

（東京女子医科大学眼科主任教授）飯田知弘

当番世話人：（解剖学）藤枝弘樹

共 催：東京女子医科大学，エーザイ（株）

1. 網膜変性時のミュラー細胞の増殖・脱分化制御機構

（東京女子医科大学解剖学）

齋藤文典・藤枝弘樹

哺乳類のミュラー細胞は網膜傷害後に増殖し，神経細胞に再分化することが報告されているが，その再生能力は極めて乏しい。我々は，アルキル化剤であるN-methyl-N-nitrosourea（MNU）を投与することで視細胞変性モデルを作製し，網膜変性時のミュラー細胞の増殖・脱分化制御機構の解析を行っている。その結果，マウスでは視細胞変性後もミュラー細胞の増殖は全く見られないが，ラットではほぼすべてのミュラー細胞が細胞周期に進入することが明らかになった。しかし，細胞周期に入った多くのミュラー細胞はDNA損傷を起こし，アポトーシスが誘導されてミュラー細胞数は逆に減少した。この結果より，哺乳類のミュラー細胞では，増殖・脱分化に必要な因子が欠如しており，マウスでは網膜傷害後も分裂が起きないと考えられる。また，ラットでは，分裂し

ても細胞死を起こして神経再生には至らないと考えられる。今回の発表では，これまでに得られた知見を紹介すると共に，今後の研究の方向性について発表を行う。

2. 幼児期発症のNiemann-Pick病C型（NPC）におけるmiglstatの短期的な治療効果の検討

（東京女子医科大学小児科）

衛藤 薫・伊藤 康・大澤真木子・永田 智

Niemann-Pick病C型（NPC）は，コレステロールの細胞内輸送の欠陥によりライソソームに遊離コレステロールが蓄積する脂質代謝異常症である。グルコシルセラミド合成阻害薬であるmiglstatが2012年にNPCの治療薬として承認されたが，治療効果を客観的に判定する診断マーカーはない。今回，幼児型NPCの9歳の男子に本剤を投与し，画像・神経生理学的検査や血液・尿のバイオマーカーにより治療効果を判定した。治療開始9ヵ月後の評価では，筋過緊張やてんかんの頻度，睡眠・覚醒時間に変化はなかったが，覚醒度が上昇し反応性が

改善した。覚醒時脳波の周波数解析ではδ波が減少した。腹部CTでは肝脾腫が縮小し、血液マーカーでは酸性ホスファターゼの低下傾向をみとめ、脾臓への糖脂質の蓄積の改善が示唆された。今後のさらなる症例の積み重ねにより、早期診断や治療効果の判定に有用な診断マーカーの検討が望まれる。

3. 再発を繰り返した慢性硬膜下血腫に対する神経内視鏡的治療～症例報告～

(東京女子医科大学脳神経外科)

佐々木綾香・藍原康雄・江口盛一郎・川俣貴一・
田中雅彦・山口浩司・石川達也・
阿南英典・石黒太一・松岡剛・
中島温・郡山峻一・岡田芳和

慢性硬膜下血腫は、脳の硬膜とくも膜の間に生じた血腫であり、軽微な頭部外傷を契機に、受傷後3週から2～3ヵ月後に頭痛や片麻痺などで発症することが典型的だが、受傷機転のないものも相当数ある。また、高齢化や、抗血小板剤や抗凝固薬により虚血性疾患をフォローされている患者数の増加に伴い、その発症数は増加傾向である。

慢性硬膜下血腫の病態として、受傷により硬膜のコラーゲン産生や線維芽細胞が誘導され、硬膜とくも膜との間に新生の被膜を形成し、被胞化した血腫腔を生じることが特徴として挙げられる。新生被膜は新たな出血源となるため、再発予防にはこの被膜の除去が求められる。

今回、2013年3月の初発を契機に、4ヵ月の間に合計3回の慢性硬膜下血腫を発症した高齢男性の症例を経験した。男性の左硬膜下は血腫腔が少なくとも2層生じていた。虚血性心疾患や不整脈のために抗血小板剤を服用し、易転倒性であることも加え、今後も再発を繰り返す可能性が非常に高かった。そのため、3回目の手術の際に、血小板凝集能の測定と抗血小板剤内服継続の再評価、

神経内視鏡を用いた洗浄の際の工夫などの策を講じた。

4. 重症筋無力症とNMO spectrum disorderの合併について

(¹東京女子医科大学神経内科, ²慶應義塾大学病院神経内科, ³東京女子医科大学総合研究所, ⁴平成立石病院神経内科, ⁵東京医科大学神経内科, ⁶総合花巻病院神経内科, ⁷国立病院機構仙台医療センター神経内科, ⁸国立病院機構米沢病院神経内科, ⁹社会保険蒲田総合病院神経内科, ¹⁰東北大学医学部神経内科)

池口亮太郎¹・

清水優子¹・鈴木重明²・清水 悟³・
蒲澤千昌¹・宇羽野恵^{1,4}・橋本しをり¹・
増田真之⁵・長根百合子⁶・檜沢公明⁶・
鈴木靖士⁷・高橋利幸⁸・内海裕也⁹・
藤原一男¹⁰・鈴木則宏²・内山真一郎¹

多施設共同研究により重症筋無力症(MG)とNMOSD(NMO spectrum disorder)の合併について検討した。MG患者631例のうち、2例がNMOSDと診断、1例でNMOSDが疑われた。MG・NMOSD合併例3例中2例は女性。すべての患者がMGの経過中にNMOSDを発症した。MGの平均発症年齢は38.3歳、NMOSDの平均発症年齢は57.3歳。AChR抗体は3例とも陽性であった。抗アクアポリン4抗体は2例で測定し2例とも陽性であった。3例中2例で胸腺摘出を施行し、胸腺病理は1例で正常、1例は浸潤性胸腺腫であった。過去の報告からMG・NMOSDの合併例46例を抽出した。

MGとNMOSD合併例では、女性優位、early onset MG(50歳以下発症のMG)、MG先行、AChR抗体陽性が特徴であった。はじめて本邦のMG・NMOSD合併例の頻度を報告した(0.5%)。偶然の合併よりも明らかに多いと思われた。