

第44回東京女子医科大学・神経懇話会

日 時：2014年7月29日（火）18:00~20:00

場 所：東京女子医科大学 臨床講堂第2

一般演題 18:15~19:00

座長（第二生理学）三谷昌平

1. 視床神経回路の感覚経験依存的維持機構の分子基盤

（東京女子医科大学医学部第一生理学教室）鳴島 円，矢ヶ崎有希，宮田麻理子

2. 線虫の匂い選択行動アッセイ系の確立と，関連分子の逆遺伝学的スクリーニング

（東京女子医科大学医学部第二生理学教室）末廣勇司，三谷昌平

3. 電気診断（electrodiagnosis, EDX.）の概念. 具体的症例に依る紹介.

（東京女子医科大学神経内科）伊藤英一，丸山健二，内山由美子，清水優子，飯嶋 睦，北川一夫

4. 難治てんかんの16歳男児にケトン食を導入し，発作改善と薬剤整理に成功した1例

（東京女子医科大学小児科）中務秀嗣，小国弘量，西川愛子，平野嘉子
伊藤 進，石垣景子，舟塚 真，永田 智

特別講演 19:00~20:00

座長（第二生理学）三谷昌平

シナプス発達のイメージングによる脳の機能と病態の解明

（東京大学大学院医学系研究科神経細胞生物学分野教授）岡部繁男

当番世話人：（東京女子医科大学第二生理学）三谷昌平

共 催：東京女子医科大学・エーザイ（株）

1. 視床神経回路の感覚経験依存的維持機構の分子基盤

末廣勇司・三谷昌平

（東京女子医科大学医学部第一生理学教室）

鳴島 円・矢ヶ崎有希・宮田麻理子

発達期における中神経系の神経回路網形成は，①シナプス形成，②余剰シナプスの除去，③成熟型シナプス結合の維持，の三段階に分けられる。視覚系の網膜-外側膝状体（RG）シナプスは暗室飼育により結合パターンが再編成されるため，視覚経験依存的なシナプス維持機構の存在が示唆されていたが，その分子メカニズムはほとんど明らかでなかった。本研究では，1型代謝型グルタミン酸受容体（mGluR1）のノックアウトマウスで正常なRGシナプス形成と除去後に成熟型シナプス結合が維持されずに再編成されることを明らかにした。また野生型マウスで暗室飼育中にmGluR1賦活薬を投与するとシナプス結合が維持されることから，mGluR1が視覚経験依存的なシナプス維持機構に中心的な役割を果たすことが示唆された。現在，レット症候群の原因遺伝子であり，シナプス維持機構に関わるMeCp2とmGluR1の関連に注目して解析を行っている。

動物は常に複数の感覚神経からの入力を受け，下流の介在神経によって統合・判断し，行動を適切に選択するが，この過程に関わる分子の全容はまだまだ解明されていない。そこで本研究では，302個という少数の神経からなる線虫を用いて，情報の統合や行動選択に関連する分子の大規模な体系的探索を行った。

線虫には，正の走化性を誘起する匂い受容神経が2種類しか存在しない。この2種の神経は受容する匂いが異なるため，各々の神経で受容される2種の匂いを離れた場所に供与し，2種の神経が同時に興奮しうる状況下で，線虫がいずれの匂いへの走性を選ぶかを解析した。さらにこの系を用いて，線虫の変異体1498系統に対し，野生型とは異なる選択パターンを示すものをスクリーニングした。現在は，脊椎動物のグループII代謝型グルタミン酸受容体ホモログMGL-1を始めとする，13遺伝子の変異体について，行動表現型との関係を解析している。

3. 電気診断（electrodiagnosis, EDX.）の概念. 具体的症例に依る紹介.

（東京女子医科大学神経内科）伊藤英一・

丸山健二・内山由美子・

清水優子・飯嶋 睦・北川一夫

2. 線虫の匂い選択行動アッセイ系の確立と，関連分子の逆遺伝学的スクリーニング

（東京女子医科大学医学部第二生理学教室）

電気診断 (electrodiagnosis, EDX.) あるいは電気診断医学 (electrodiagnostic medicine) は本邦を含め、現在世界的に広く利用される電気生理検査を、有機的に組み合わせ、神経学的巣診断を行うことを目的とした医学分野の一つである。本邦では従来、同検査は技師がルーチン化された内容で施行することが多い。しかし、複雑な神経学的巣診断を求められる症例は、神経症候学・神経学的診察の入念な評価に基づいた自由な検査計画とその総合的評価が必要であり、そのための専門的知識および技術を習得した医師によって施行されるべきである。したがって、EDX. はあくまで臨床医学の一分野であり、時間的問題等で技師の協力が欠かせない場合があるものの、最終的には専門医（電気診断医）によって結論を下される。本会では腰椎穿刺後に遅発性に出現した神経根障害の症例を元に、EDX. の実際について御紹介したい。

4. 難治てんかんの16歳男児にケトン食を導入し、発作改善と薬剤整理に成功した1例

(東京女子医科大学小児科)

中務秀嗣・

小国弘量・西川愛子・平野嘉子・伊藤 進・
石垣景子・舟塚 真・永田 智

〔目的〕ケトン食療法は難治性てんかんの治療の一つだが、年長児で選択されることは少ない。今回ケトン食療法にて薬剤整理に成功した症例を経験したので報告する。〔症例〕16歳男児。出生時仮死あり、その後精神運動発達遅滞を来した。2歳時より有熱時けいれんを認めた。9歳時より眼球右方偏位、右への向反発作が出現した。脳波では右前頭～中心部のてんかん波、頭部MRIでは両側中心後頭部の癥痕化を認めた。各種抗てんかん薬を内服するも発作が多く、16歳時に当科紹介となった。初診時8剤の抗てんかん薬を内服していた。脳波では背景脳波の徐波化と両側前頭優位の全般性または多焦点性てんかん性異常を認めた。ケトン比4:1, 1800 kcal, 蛋白40 gの古典的ケトン食を導入し、発作は減少、脳波上てんかん波が減少し、背景脳波も改善し、抗てんかん薬を3剤まで減量可能となった。〔結論〕ケトン食療法は、年長児の難治てんかん治療にも有効であると考えられた。