

(37)

氏名(生年月日)	サ 佐	トウ 藤	ジュン 順	イチ 一
本籍				
学位の種類	医学博士			
学位授与の番号	乙第746号			
学位授与の日付	昭和61年1月24日			
学位授与の要件	学位規則第5条第2項該当(博士の学位論文提出者)			
学位論文題目	點頭てんかんの神経病理学的研究			
論文審査委員	(主査)教授 福山 幸夫 (副査)教授 丸山 勝一, 教授 降矢 熒			

論文内容の要旨

目的

乳児期年齢依存性の一症候群である點頭てんかん(以下本症)の病理学的報告の多くは粗大な大脳病変を主としたものである。本研究では多数の本症剖検例を全脳的に検討し、病変の分布・性状の特徴を明らかにした。

対象および方法

東京都神経科学総合研究所神経病理ミュージアムに登録されている発達期脳障害剖検例373例中本症の既往が明らかな22例(男女各11例, 2~19歳)。肉眼的観察に加え大脳半球・小脳・脳幹各部の切片に各種染色を施し顕微鏡的観察を行なった。

結果

22症例中11例は出生前, 10例は周生期, 1例は出生後要因の脳障害に分類された。

症例の概要

1) 出生前要因群: 11例中5例は粗大な中枢神経系奇形(厚脳回症2例, 先天性内水頭症, 粗大な脳回形成異常, 中小脳脚欠損各1例)で, 6例は低脳重や小脳・脳幹の限局的な破壊性病変のほかは粗大な病変を認めなかった。

2) 周生期要因群: 周生期に重症仮死等の既往を示す10例中, 5例では大脳外套の破壊性病変が, 3例では視床・基底核の破壊性病変が目立ち, 2例は粗大な病変を認めなかった。

3) 出生後要因例: 6ヵ月時の急性脳症後遺症で大脳外套の高度の嚢胞形成を示した。

各部位の病変の概要

大脳半球: 出生前例では外套の高度の形成異常のほか, 軽微ながら神経細胞の極性や神経線維走行の不整を見るものがあつた。周生期・出生後例では破壊性病変を示すものが多く, 特に白質の線維性グリオーシスが高度な例が目立った。

2) 基底核・視床: 出生前例で視床内神経線維走行不整が, 周生期・出生後例では線条体(特に被殻)と視床特殊核の変性が目立った。

3) 小脳: 皮質の破壊性病変を示す例が多いが, 一方大脳に破壊性病変を示しながら小脳がほぼ完全に保たれる例も見られる。

4) 脳幹: 各障害時期の例を通じ, 脳幹被蓋が小さく, 橋上部断面積の計測では本症の既往を持たない発達障害例の1/2から3/4の大きさであった。また中心被蓋路とその周囲での海綿様状態, 中脳水道周囲の限局性グリア瘢痕等の所見が認められた。

考察

本研究対象症例は脳奇形と周生期, 出生後の無酸素性脳症に大別された。脳病変が軽微な症例も含まれるが, 軽度の形成異常や免疫組織学的所見より, 出生前から周生期の低酸素性病変の一表現形態と考えられた。

共通病変部位としては視床特殊核・基底核・脳幹被蓋があげられ, 中でも脳幹被蓋では海綿様状態・グリア瘢痕等の所見が各障害時期を通じて見られ, また本症の既往の有無と強い関連を示した。これらの所見は被蓋の脆弱性を基盤とし慢性的な循環障害等による反応形態と考えられ, これらの示唆される脳幹被蓋の障

害が本症の形成や他の臨床症状に対して大きく関与していると思われた。

結果

本症の神経病理所見を全脳的に検討し、共通病変部位として脳幹被蓋を強調した。

論文審査の要旨

本論文は、乳児期年齢依存性てんかん性脳症の一種で、難治性てんかんの代表である點頭てんかん22例の中樞神経について、詳細な神経病理組織学的検索を行ない、共通病変部位が脳幹被蓋に存在する事を世界で初めて指摘するとともに、臨床的諸事項との対比において、発症要因と大脳病理所見との相関を明らかにした。学術上価値ある研究である。

主論文公表誌

點頭てんかんの神経病理学的研究

脳と発達 17巻 4号330~340頁

(昭和60年7月1日発行)

副論文公表誌

- 1) Brain shrinkage and subdural effusion associated with ACTH administration (ACTH 投与に伴う脳収縮硬膜下液貯留)
Brain Dev 4 (1) 13~20 (1982)
- 2) 先天性筋ジストロフィー症—特に福山型先天性筋ジストロフィー症 (FCMD) について—
病理と臨床 3 (9) 962~966 (1985)
- 3) Vasopressin 反応性と無反応性を示した先天性尿崩症の1同胞例
日小会誌 82 (1) 23~29 (1978)
- 4) Therapy and prognosis of status convulsivus in childhood (小児の痙攣重積状態の治療と予後)
Folia Psychiatr Neurol Jpn 33 (3) 445~456 (1979)
- 5) A neuropathological study of severe mental retardation (重度精神遅滞の神経病理学的研究)
Cong Anom 23 (4) 445~459 (1983)
- 6) 小児てんかんの病理
—とくに West 症候群を中心として—
神経進歩 27 (4) 636~645 (1983)
- 7) 脊髄小脳変性症に於ける眼球運動関連核の臨床病理学的研究
臨床神経 23 (11) 1004~1012 (1983)