

## 論文審査の結果の要旨

報告番号	甲 第 1168 号	氏 名	大 橋 信 彦
論文審査担当者	主 査 加藤 博之 副 査 本田 孝行 ・ 樋口 京一		
<p>(論文審査の結果の要旨)</p> <p>遺伝性 ATTR アミロイドーシスは家族歴のない高齢患者では目立った特徴のない末梢神経障害を呈し、病初期に慢性炎症性脱髄性多発神経炎 (CIDP) と誤診されることも多いが、その電気生理学的要因は十分に検討されていない。今回、遺伝性 ATTR アミロイドーシス患者が CIDP と誤解釈される電気生理学的要因について検討した。</p> <p>遺伝性 ATTR アミロイドーシス患者 102 名 (男性 67 名/女性 35 名、平均年齢 <math>48.0 \pm 17.1</math> 歳、家族歴なし 26 名、Val30Met 変異 85 名/非 Val30Met 変異 17 名、集積地出身 35 名/非集積地出身 67 名) を対象に、運動神経伝導検査 (low-cut filter 2Hz) を一側尺骨神経、脛骨神経で行い、複合筋活動電位 (CMAP) 振幅、遠位潜時 (DL)、運動神経伝導速度 (MCV)、F 波最小潜時・出現率、遠位部刺激 CMAP 持続時間、伝導ブロック、異常な時間的分散を評価し、CIDP の代表的な電気診断基準である European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society (EFNS/PNS) 電気診断基準を満たす割合やその要因、患者背景を後方視的に検討した。遠位部刺激 CMAP 持続時間は low-cut filter 設定で変化することが知られており、近年 Mitsuma らが示した low-cut filter 2Hz における基準値でも評価した。</p> <p>遺伝性 ATTR アミロイドーシス患者 102 名中 13 名 (13%) が EFNS/PNS 電気診断基準の definite CIDP に該当した。13 名において EFNS/PNS 電気診断基準を多く満たした項目は、尺骨神経遠位部刺激 CMAP 持続時間の延長 (13 名)、脛骨神経 DL の延長 (5 名)、異常な時間的分散 (5 名) であったが、伝導ブロックを呈した例はなかった。13 例全例で脛骨神経 CMAP 振幅は高度に低下し (<math>0.7 \pm 0.7</math> mV)、高度の下肢軸索障害を呈していた。尺骨神経遠位部刺激 CMAP 持続時間は Mitsuma らの基準値を用いた場合、definite CIDP は 3 名のみとなった。</p> <p>遺伝性 ATTR アミロイドーシス患者は高度軸索障害により伝導ブロックを伴わない伝導遅延を呈し、電気生理学的に CIDP と誤解釈される可能性がある。遠位部 CMAP 持続時間の解釈には low-cut filter 設定を考慮する必要がある。</p> <p>よって、主査、副査は一致して本論文を学位論文として価値があるものと認めた。</p>			