

論文審査の結果の要旨

報告番号	甲第997号	氏名	木下通亨
論文審査担当者	主査 天野直二 副査 角谷眞澄・田淵克彦		
(論文審査の結果の要旨)			
<p>神経軸索スフェロイドを伴う遺伝性びまん性白質脳症 (HDLS: hereditary diffuse leukoencephalopathy with neuroaxonal spheroids) は、MRI で大脳白質病変を呈し、脳血管性認知症等との鑑別が問題となる。HDLS においては、脳梁も病変好発部位であり、神経病理学的にも高度の萎縮を呈する。本研究では、HDLS 患者の脳 MRI における脳梁萎縮に関して、定量的評価を行い、HDLS の早期診断、鑑別診断における有用性を検討した。</p> <p>6 例の HDLS 患者 (男性 4 例、女性 2 例、年齢 29-57 歳、平均 47.3±9.3 歳: HDLS 群) 10 画像、対照として、20 例の脳血管性認知症患者 (男性 11 例、女性 9 例、年齢 42-79 歳、平均 68.5±7.9 歳: 脳血管性認知症群) 20 画像、24 例の器質的中枢神経疾患を伴わない患者 (男性 15 例、女性 9 例、年齢 29-73 歳、平均 49.9 歳±13.8 歳: 非中枢神経疾患群) 24 画像について検討した。T1 強調画像正中矢状断で、picture archiving and communication system (PACS) workstation の計測ツールを用いて、画面上で、脳梁吻部、脳梁体部、脳梁膨大部、脳梁前後径、脳梁高の各径を計測し、(脳梁吻部+脳梁体部+脳梁膨大部)/脳梁前後径=脳症萎縮指標 (CCI: corpus callosum index) として算出し、各群の差を統計学的に検定した。</p> <p>結果、HDLS 群の CCI (0.210±0.050) は、脳血管性認知症群 (0.289±0.050)、非中枢性神経疾患群 (0.371±0.056) と比較して有意に低下していた。また、発症から 6-36 ヶ月の病初期の HDLS 患者においても明らかな低値を認めた。</p> <p>HDLS の脳梁と半卵円中心の神経病理像は、ほぼ同等・同質であった。脳梁は両側大脳白質の交連線維を集める部位であり、大脳白質の有髄神経線維の減少を反映する部位と考えられる。このような二次性変化に加えて、脳梁自体に出現する病変が加わり、強い脳梁萎縮を呈すると考察された。MRI にて早期から出現する脳梁萎縮に留意することは、HDLS を診断する重要な手がかりになると考えた。</p> <p>以上の結果より、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>			