

37. Prader-Willi 症候群の身体疾患・心理行動症状に関する遺伝子型、年齢による比較検討

- ¹⁾ 獨協医科大学埼玉医療センター精神科,
²⁾ 獨協医科大学埼玉医療センター小児科,
³⁾ 中川の郷療育センター

窪田悠希¹⁾, 齊間草平¹⁾, 尾形広行¹⁾,
 佐山真之¹⁾, 井原 裕¹⁾, 大戸佑二²⁾,
 村上信行²⁾, 永井敏郎³⁾

当科通院中の Prader-Willi 症候群 (PWS) 患者 66 人に関し, その身体健康問題と心理行動症状について, 遺伝子型 (mUPD 型 17 人, 欠失型 49 人) と年齢 (6~18 歳 41 人, 19~48 歳 25 人) に分けて比較を行った. 身体的健康問題の有無についての 19 項目の評価と Observatielijst Ouderwordende Bewoners (以下 OOB と略. ADL, 心理機能, 不適切行動, 身体機能の 4 つに大別される) を用いての 32 項目の評価を行った. 解析は身体的健康問題については, χ^2 検定を行い, OOB については t 検定を用いた. 年齢別における身体的健康問題では高年齢の方が糖尿病・日中の眠気・浮腫・蜂窩織炎に関して有意に多かった ($p < 0.05$). 年齢別における OOB では高年齢の方が清潔操作や移動, 見当識, 医療ケア依存度に関して有意に軽度であった ($p < 0.05$). 遺伝子型では, 身体健康問題と OOB において欠失型が痙攣のみ有意 ($p < 0.05$) に多かった. PWS 患者は知的な問題を含め, 多くの心理行動症状に問題を抱えているが, ADL 等については一般的な成長と同様に, 年齢とともに改善する可能性があることが示された. 遺伝型の比較については, 今回は痙攣のみ有意差を認める結果となったが, 従来は, mUPD 型は欠失型に比較して精神状態が不安定であるという報告もあった. 痙攣以外の項目について有意差が認められなかった点は, PWS 患者数, 年齢群, 外来通院継続中であることなどによる影響も考えられる. なお, 本研究は当院生命倫理会議における承認と保護者 (ならびに本人) 同意後に実施している.

38. 慢性免疫介在性ニューロパチー 3 例における抗ガングリオシド複合体抗体の検討

- ¹⁾ 獨協医科大学 内科学 (神経)

- ²⁾ 江田記念病院 内科

船越 慶¹⁾, 永島隆秀¹⁾, 国分則人¹⁾, 平田幸一¹⁾,
 結城伸泰²⁾

【背景】近年, ギラン・バレー症候群や Miller Fisher 症候群の患者における血清抗ガングリオシド IgG 複合体抗体が報告されている. 欧州の数人の研究者や Morikawa らは多巣性運動ニューロパチー (MMN) や他の慢性免疫介在性ニューロパチーにおける血清抗ガングリオシド IgM 複合体抗体を報告している.

【目的】慢性免疫介在性ニューロパチー患者 3 例における血清抗ガングリオシド IgM 複合体抗体を調べる.

【患者および方法】国内の主治医から我々の神経免疫学研究室に抗ガングリオシド抗体検索を依頼された患者のうち, 抗 GM1 IgM 抗体陽性の MMN 患者および慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (CIDP) 各々 1 名, 抗 GD1b および抗 GQ1b IgM 抗体陽性の亜急性感覚運動多発ニューロパチー (SSMP) 1 名の血清を対象とした. GM1/GD1a 複合体 (各々を 5 pmol/well で混合) を抗原として, これら複合体 (GSCs) に対する IgM 抗体を測定した. 抗 GM1/GD1a IgM 抗体は吸光度が GM1, GD1a 各々の総和より 0.5 以上上回った時に陽性相互作用ありと判定し, GM1 あるいは GD1a に対する抗体価の 50% 以下であれば陰性相互作用ありと判定した. 6 種のガングリオシド (GM1, GM2, GD1a, GD1b, GT1b および GQ1b) のうち 2 つを混合した GSCs に対する抗体を同様に測定し, 上記の作用の有無を判定した.

【結果】MMN 患者では抗 GM1/GD1a 抗体が陰性相互作用を有した. CIDP 患者では抗 GM1/GD1a 抗体および抗 GM1/GQ1b 抗体が陰性相互作用を有しており, 抗 GM1/GT1b 抗体あるいは抗 GM2/GT1b 抗体では陽性相互作用はみられなかった. SSMP 患者では GD1b あるいは GQ1b を含む種々の抗ガングリオシド IgM 複合体抗体は陰性相互作用を有した.

【結論】類似性を有するガングリオシドによりおそらく惹起されたこの活性変化と慢性免疫介在性ニューロパチーのメカニズムとの関係の解明には多数例での解析が必要である.