

P11-02

全前脳胞症に水頭無脳症を合併した双胎男児例

高野 知行¹, 竹内 義博¹, 木下 典子², 柴田 晶美², 林 安里²,
高萩 恭子², 山本 正仁², 鈴木 淳史², 成宮 正朗²

¹滋賀医科大学小児科, ²長浜赤十字病院小児科

【はじめに】全前脳胞症は、前脳の前後軸の前方先端腹側部における分化障害の結果生じた大脳半球の形成障害である。一方、水頭無脳症は、頭蓋や脳硬膜は保たれているが大脳皮質に広汎な欠損があり、脳硬膜に接する被膜内が脳脊髄液で満たされた脳奇形である。両病変を合併し、剖検しえた2羊膜2絨毛膜双胎の男児例を経験したので報告する。

【症例】母体は27歳、0回経妊0回経産。既往歴、家族歴に特記事項なし。在胎12週3日で妊娠を確認、2羊膜2絨毛膜双胎を指摘された。在胎14週6日より患児に著明な脳室拡大が認められた。在胎31週3日、破水のため同日緊急帝王切開にて双胎第1子の男児として出生。出生時Apgar7および8点、体重1,264g、身長39.3cm、胸囲22.5cm、頭囲29.8cm。大泉門は著明に開大、頭骨は開離し、単眼、口唇裂、鼻欠損、小耳介を認めた。四肢・体幹には外表奇形を認めなかった。出生後より急速に呼吸不全が進行し、生後3時間23分後に死亡した。第2子には異常所見を認めなかった。患児の剖検所見では、大脳皮質、大脳基底核および視床は欠損し、頭蓋内は脳脊髄液に置換されていた。小脳半球の背側面正中中部は癒合していた。中脳は形成不全を呈し、橋、延髄および脊髄には肉眼的に著変を認めなかった。硬膜、軟膜は保たれ、また副腎は低形成であった。中脳の病理組織所見では脳室内へ突出したneuroepitheliosis、中脳表層の軟膜下に配列された層状の異所性神経細胞層、および中脳水道狭窄を認めた。橋、延髄および脊髄には異常所見を認めなかった。

【まとめ】本例の水頭無脳症は、中脳形成不全による髄液循環不全が胎生期に急速に進行したことが成因の一つと推察された。

P11-03

Ara-Cによる小頭症マウスにおける異所性灰白質の形成

高野 知行, 赤堀 史絵, 澤井 ちひろ, 阪上 由子, 松分 久美子,
吉岡 誠一郎, 竹内 義博

滋賀医科大学小児科

【目的】DNA合成阻害剤であるAra-Cは、発生途上のマウス胎仔脳に対して小頭症とともに帯状回の皮質下および脳室上衣下に異所性灰白質を惹起する。本研究ではAra-Cによる異所性灰白質の形成過程を免疫組織学的に検索した。

【方法】ICR-JCL系マウスの妊娠13.5および14.5日目にAra-Cを30mg/kg腹腔内に接種した群を実験群、同様の方法で生食水を接種した群を対照群とした。これらの胎仔および出生マウスの摘出脳についてパラフィン切片を作成し、nestin, calretinin, およびTUNEL (TDT-mediated dUTP nick end-labeling) の各免疫染色を行った。

【結果】対照群では、胎生15.5日目にnestin陽性の放射状グリア線維が脳室帯から脳表まで密に分布し、subplateには内包からcalretinin陽性線維が明瞭に観察された。TUNEL陽性細胞は、脳室帯に少数が散見されるのみであった。実験群では、放射状グリア線維は帯状回の皮質では一部において欠如し、また、内包からsubplateにかけてcalretinin陽性線維の伸長は不良で、帯状回および前頭葉のsubplateには陽性線維は認められなかった。実験群のTUNEL陽性細胞は大脳半球に広範囲に分布し、特に脳室帯および中間層に多数分布していた。生後0日目には、両側の帯状回から前頭葉の皮質下に小卵円形の異所性灰白質を認め、13日目にはさらに、側脳室の上側方部にも異所性灰白質を認めた。

【結語】Ara-Cは脳室帯および中間層の幼弱な神経細胞に強いアポトーシスを惹起した。これに引き続く放射状および接線方向の神経細胞移動障害が、異所性灰白質の発生に関与するものと推測された。