

A-31 日本人若年ミオクロニーてんかん(JME)患者のHLAタイピング(第2報)

小曽根病院、,大阪第二警察病院¹、梅新診療所²、大阪外国語大学³。

○山本 忍、胡谷和彦¹、山本順治²、志水 彰³。

第26回日本てんかん学会において日本人JME患者のHLA-A, B, C, DR抗原分布について報告したが、今回はさらに症例数を増やし、特にクラスII抗原であるDR, DQ抗原について検討したところ興味ある結果が得られたので報告する。

日本人JME患者37例を対象にした。これを対象者全員(全JME群)、そのうち高次精神活動に対し反射性を有するJME 15例(反射群)、有さないJME 22例(非反射群)の3群に分け、それぞれHLA-DR, DQ抗原につきタイピングし、以下の結果を得た。

1. 全JME群; DQ3を有する症例が72.9%と正常人対照の39.2%に比して有意に多く($P<0.01$)、相対危険率(RR)は6.64であった。また有意差は認められなかったが、DQ1, DR2が少なく、DR11が多かった。
2. 反射群; いずれも有意差は認められなかったが、正常人対照に比べDR4, DR6が多かった。
3. 非反射群; DQ1が31.8%と正常人対照の67.5%に比して有意に少なく($P<0.05$)、RRは0.22であった。またDQ3が86.4%と正常人対照の39.2%に比して有意に多く($P<0.01$)、RRは9.81であった。その他有意差は認められなかったがDR11が多かった。
4. 反射群と非反射群の比較検定; いずれも有意差は認められなかったが、反射群は非反射群に比べDR4, DR6, DQ1が多く、DQ3が少なかった。

これらの結果よりHLA遺伝子と強い連鎖不平衡にある他の遺伝子が、JMEの病因に直接関与している可能性が示唆されたが、同じJMEでも高次精神活動に対し反射性を有する症例と、有さない症例とでHLA抗原の分布に差が認められたことは非常に興味深い。この点を含めJMEの病因につき考察を加える。

A-32 新しく開発された遺伝性てんかんラット(IGER): 発作症状、系統解析ならびに脳波学的検索

ICR ラット基礎研究所¹、滋賀医科大学第2病理²、滋賀医科大学分子神経³、滋賀医科大学脳外科⁴

○伊原信夫¹、天野 殖²、植村秀治³、横山正男⁴、池田 優²、挟間章忠²

伊原の遺伝性白内障ラット(ICR)は白内障を自然発症する近交系アルビノラットである。本系の中から全般化痙攣発作を自然に発症する新しい亜系を分離し (Ihara's genetically epileptic rat: IGER)、てんかんモデルとしての有用性について第25回本学会で報告した。今回我々はこの遺伝性てんかんミュータントの痙攣発作の様態をさらに詳しく観察するとともに、系統解析ならびに脳波学的検索を行ったので報告する。

この動物は生来hyperactiveであり、生後2ヵ月ごろより顔面や、下顎筋のミオクローヌスが見られるようになる。この頃より稀にwet dog shakingも観察されるようになる。4ヵ月ごろより1日ないし2日に1回、夕方より夜間にかけてrearing, fallingをとともなう間代強直性痙攣発作を示すようになる。発作は睡眠時、覚醒時ともに出現し、音や光等の外来刺激による誘発は観察されていない。発作は加齢とともにその頻度をまし、あるものでは20分に1回の高頻度で発作を起こし摂食不能となり死に至るものもある。8ヵ月を超えると非発作時ではむしろhypoactiveとなり傾眠傾向を示す。全般化発作は雄の80%以上に認められるのに対し雌では20%以下である。マイクロサテライトマーカーを用いたゲノムの多型性で系統起源について検索を行った。調べられた7系統のラットとの間で少なくとも30%以上にマーカー遺伝子の相違が認められた。本系が当初考えられていたウィスター系ラットとは異り、現在のところ由来不明のアルビノラットである。脳波は前頭、頭頂皮質、海馬および扁桃体より記録した。全般化発作時には皮質、海馬、扁桃体に刺波をとともなう発作波が出現した。全般化発作の発症前の若令ラットではこれらの部位で異常波の出現が認められた。

発作症状、脳波学的ならびに神経病理学的所見より本ミュータントの発作は辺縁系発作と推測され、側頭葉てんかんのモデルとしての有用性が期待される。