乙　第　　号

杉江美穂　学位請求論文

審　査　要　旨

奈　良　県　立　医　科　大　学

論文審査の要旨及び担当者

報告番号	乙　第　　号	氏　名	杉江 美穂
論文審査担当者	委員長	教　授	中瀬裕之
	委　員	教　授	吉川公彦
	委　員	教　授	上野　聡
	(指導教員)		

主論文

Characteristics of risk-factor profiles associated with stroke in patients with myotonic dystrophy type 1

筋強直性ジストロフィー1型における脳卒中に関する危険因子の臨床的特徴

Miho Sugie, Kazuma Sugie, Nobuyuki Eura, Naoki Iwasa,
Tomo Shiota, Hitoki Nanaura, Tesseki Izumi, MD, Satoshi Ueno

Journal of Rare Disorders: Diagnosis & Therapy
第2巻　第4号　48頁
2016年 8月発行

論文審査の要旨

筋強直性ジストロフィー1型（DM1）は、常染色体優性遺伝形式の希少難治性筋疾患である。緩徐進行性の四肢筋力低下とともに、様々な全身の合併症を伴うことがあるが、脳卒中発症について未解明である。今回、DM1における脳卒中の危険因子とその病態について検討した。対象はDM1患者77例（男性45例、女性32例）。臨床検査、画像的評価を行い、脳卒中の危険因子とその病態について解析した。DM1患者77例のうち、脂質異常症34%、糖尿病21%、凝固異常13%で認めた。心房細動や心伝導障害などの不整脈は60%にみられた。心エコー異常は37%、頭蓋内血管の動脈硬化性変化は25%で認めた。2例（3%）が急性期脳梗塞を発症し、いずれも中大脳動脈領域に広範囲の心原性脳塞栓を示した。1例で発作性心房細動と洞不全症候群を認めペースメーカを留置した。もう1例で左室駆出率35%と心機能低下を認めた。原因遺伝子DMPK遺伝子のCTGリピート数と脳卒中発症との有意な相関は認めなかったが、脳卒中の重症度との関連は示唆された。今回の検討で、DM1における脳卒中の発症は稀ではなく、脳卒中発症の予防には、危険因子である糖尿病と脂質異常症とともに不整脈や心機能の管理が重要である。

本研究は筋強直性ジストロフィー1型患者の脳卒中発症の予防や予後改善の可能性を示唆しており、有意義な研究と評価される。

参 考 論 文

1. Characteristic MRI findings of upper limb muscle involvement in myotonic dystrophy type 1

   Kazuma Sugie, Miho Sugie, Toshiaki Taoka, Yasuyo Tonomura, Aya Kumazawa, Tesseki Izumi, Kimihiko Kichikawa, Satoshi Ueno

   Plos One 10 : e0125051, 2015

2. Acute autonomic, sensory and motor neuropathy associated with meningoencephalitis

   Satoko Kinoshita, Kazuma Sugie, Hiroshi Kataoka, Miho Sugie, Makito Hirano, Satoshi Ueno

   Clin Med Case Rep 2 : 17-20, 2009

3. 早期筋萎縮性側索硬化症における終夜睡眠ポリグラフィー検査の有用性

   杉江 美穂, 安東 範明, 上野 聡

   臨床神経学 46 : 297-300, 2006

以上、主論文に報告された研究成績は、参考論文とともに神経内科学の進歩に寄与するところが大きいと認める。

平成 29 年 3 月 7 日

学位審査委員長

脳神経機能制御医学

教　授　中瀬裕之

学位審査委員

画像診断・低侵襲治療学

教　授　吉川公彦

学位審査委員（指導教員）

遺伝情報病態学

教　授　上野　聡