



## Childhood-onset multifocal motor neuropathy with immunoglobulin M antibodies to gangliosides GM1 and GM2: A case report and review of the literature

メタデータ	言語: Japanese 出版者: 浜松医科大学 公開日: 2021-04-01 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 石垣, 英俊 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/10271/00003805">http://hdl.handle.net/10271/00003805</a>

## 論文審査の結果の要旨

多単性運動ニューロパチー(MMN)は上肢優位の非対称性筋力低下と筋萎縮をきたす免疫介在性の慢性脱髄性末梢神経疾患である。成人に好発し感覚障害を伴わないため、筋萎縮性側索硬化症と類似した臨床像をとる稀少疾患である。MMNの特徴は、末梢神経伝導検査で伝導ブロックを認め、末梢神経に存在するガングリオシド GM1 に対する血中 IgM 自己抗体が検出されること、大量ガンマグロブリン点滴静注 (IVIg) 療法により筋力低下が改善することである。小児ではきわめて稀な疾患で、現在まで海外からの報告が 3 例あるが、抗ガングリオシド抗体は検出されていない。申請者は、左上肢の筋力低下で発症した男児において、臨床像を明らかにし、長期 IVIg 療法による治療経過を報告した。

神経学的所見では、左上肢の筋力低下と筋萎縮および左下垂手を認め、左上腕二頭筋反射と腕橈骨筋反射が減弱していた。頸部造影 MRI で左腕神経叢 C5～C7 の鎖骨上から鎖骨下までの腫大、T2 延長および造影効果の増強を認めた。上肢 CT では、左肩甲下筋、棘下筋、上腕及び前腕屈筋群、伸筋群、母指球筋に強い萎縮を認め、運動神経の伝導速度検査では左正中神経に伝導ブロックを認めた。血液検査では抗 GM1IgM 抗体／抗 GM2IgM 抗体が検出された。

初回の IVIg 療法により筋力低下は著明に改善したが、その後の 20 か月にわたる毎月 1 回の IVIg 療法では、短母指屈筋、母指対立筋、総指伸筋、示指伸筋の萎縮が緩徐に進行した。伝導ブロックと血中自己抗体は、1 年間持続して認められた。成人 MMN の IVIg partial-responder に類似した治療経過と考えられた。

審査委員会では、血中抗 GM1IgM 抗体／抗 GM2IgM 抗体が陽性の小児 definite MMN をはじめて見出し、長期 IVIg 療法の治療経過をこれまでの成人報告例と比較して報告した点を高く評価した。

以上により、本論文は博士（医学）の学位の授与にふさわしいと審査員全員一致で評価した。

論文審査担当者

主査 宮嶋 裕明

副査 五島 聡

副査 福田 敦夫