

that III ventriculostomies were performed, half of them replace primary shunt surgery. The others were applied for shunt complications. Among them, 6 procedures are performed along with tumor biopsy within the III ventricles, two along with reconstruction of the obstructed foramen of Monro, one along with septostomy, and one along with fenestration of intraventricular septum. The potential dangers of III ventriculostomy are vessel injury with catastrophic hemorrhage and hypothalamic injury. We apply the technique of mechanical perforation and fenestration, there was no major bleeding and mortality due to vessel injury, but there was one profuse bleeding from the tearing floor of third ventricle. Also, we have no experience of obvious hypothalamic damage. III ventriculostomy can be relatively save if we are familiar with the procedure and local anatomy.

小児水頭症におけるシャント術の効果的治療

－シャントの中に魂を打ちこむ－

高橋 義男

北海道立小児総合保健センター小児脳神経外科部長

いわゆる小児水頭症とは髄液の貯留で何らかの症状を認めたり、将来症状が出現したり、ないしは髄液の排除により脳の働きの改善が期待される状態である。これらに対して髄液の誘導路を新たにつくるシャント術は有効な治療方法である。

しかし、この有効なシャント術を効果的にするにはシャントシステムを上手に利用して患児に有意義な社会空間を与えるという人間側の考え、想いがシャントシステムの中に込められなくてはならない。

まず、目的と流れを把握しなくてはならない。小児におけるシャントの目的は頭蓋内圧コントロールよりも脳の発達促進、脳機能の改善にあること。そしてトラブルなく上記の目的が達せられたら意図的髄液排除からより正常な髄液循環に移行（シャントシステムの回収）していくことが望ましい。

この流れを実行していくためには正確な状況判断と計画、方向性が重要となる。たとえば治療が必要なのか否か、治療が必要ならばシャント術しかないのか否か、各々のシャントシステムの機能と弱点は何なのか、シャントトラブルが生じるとしたらシャント自体の問題として生じるのか、患者との相互作用により生じるのか、そして目的が達成したらいかにして、いつごろシャントシステムを回収するのかなどである。

こどもという臨床的には頭蓋内重症度のわかりにくい、倫理的には自己決定が難しいみらいがみえない"ヒト"に対しては大人達がいかにこどもにかえて将来をみつめあげるといった計画性がより効果的なシャント術、シャントシステムを生みだす。

21世紀は20世紀に成された、医療技術、システムを提供してあげるといった時代から、基本でありながら忘れられつつある医療の中に魂を打ち込むという時代になってほしい。

脊髄空洞症とキアリ症候群について

坂本 博昭

大阪市立総合医療センター小児脳神経外科部長

脊髄髄膜瘤の患者さんの脳を調べますと、後頭部の骨の中に収まっているはずの脳幹や小脳の一部が、頭の骨から下の脊髄側にはみ出した状態がほとんどの例に見られることがわかりました。この病気は研究した人の名にちなんでキアリ奇形（アーノルド・キアリ奇形）と呼んでいます。キアリ奇形を合併していてもたいていは無症状ですが、中には生まれて間もない赤ちゃんで、無呼吸発作、嚥下の障害など生命を維持するのに必要な脳幹の障害を来す例があります。

脊髄髄膜瘤に合併する脊髄空洞症では、脊髄の内部に髄液と思われる液体が貯まって空洞ができ、脊髄の内部から脊髄を壊していきます。症状としては、空洞のある脊髄が関係する体の部分に一致して、冷たい熱いという温度感覚や痛いという感覚が鈍くなったり、背骨が曲がったり（側彎）します。空洞があってもそれによる症状はほとんどない場合が多いのですが、脊髄髄膜瘤の症状と重なって見つけにくかったり、症状に気がつかない場合もあります。

困ったことに、脊髄髄膜瘤に合併するキアリ奇形や脊髄空洞症に対しては外科手術という負担のかかる方法以外に有効な治療はありませんが、治療によって症状の改善が期待できる疾患です。講演では、どのような場合に手術を考慮すべきか、またそれぞれの病気の発生原因から考えてどのような治療法があるか、治療効果はどうかなどについて述べる予定です。

尿失禁：なぜ起こり、いかに治すか

近藤 厚生

小牧市民病院副院長

二分脊椎症の発生原因は複雑であり、幾つかの原因が関与しています。最近の研究により母親が妊娠前より薬酸を内服すると、二分脊椎児を分娩するチャンスが50～75%低下することが判明しました。しかしこの手段でも、二分脊椎症の発生を100%防止することはできません。尿失禁は「清潔間欠導尿」手技が一般化して、大きく改善しました。清潔間欠導尿は米国のラピデス先生が1972年に発表したもので、膀胱炎と高熱を防止し、膀胱管理を容易にし、膀胱拡大術などの手術を可能にして、患者・患児のQOL上昇に大きく貢献しました。

尿失禁の原因：

膀胱本来の機能は尿を低圧で蓄え、これを低い圧力で排泄することです。尿失禁の原因は患者毎に相違するので、検査をして治療方針を立てます。次のような原因が単独または複合して尿失禁が発生します。

- (1) 膀胱感覚が鈍感になっており、尿の貯まる感覚が無い。このため尿がオーバーフローして漏れる（＝溢流性尿失禁）。
- (2) 膀胱の収縮力が弱いので、排尿は不完全である。そのため多くの残尿がある（＝麻痺膀胱）。
- (3) 膀胱の壁が硬いので、多くの尿を蓄えることが出来ない（＝コンプライアンスが低い）。
- (4) 尿が貯まると、膀胱の壁が過剰に反応して即座に収縮してしまう。このため膀胱の圧力を低く保てない（＝不

随意収縮が発生する)。

(5) 水道の蛇口に相当する尿道括約筋が弱いので、ここから尿が漏れる(=弱い尿道括約筋)。

尿失禁の対策：

患者の80～90%が尿失禁に罹患しています。オムツ装着は最も簡単な対処法ですが、尿失禁量が多ければ外陰部の湿疹(オムツかぶれ)が発症します。この方法は失禁量が少ない患児や、幼小児にのみ適応となります。尿道にバルーンカテーテルを留置する方法は、膀胱壁を傷つけ、膀胱炎を起すので採用すべきではありません。患者が成長すると、オムツ装着にも限界があります。そこで適当な時期を見て、手術療法も考慮すべき選択肢の一つになります。典型的な手術としては、腸管を利用して膀胱を大きくします。これを膀胱拡大術と言い、容量は500ml以上の大きさになります。術後には清潔間欠導尿が必須です。肥満した女性患者では、尿道から導尿するのは困難なため、膀胱の一端を臍へ誘導しここから導尿することもあります(ミトロファノフ法)。腸管利用手術に伴う重大な合併症は、腸閉塞や血液のバランスが崩れることです。数%の患者は再手術や重曹の内服が必要になることがあります。尿道抵抗を高める方法としては、筋膜を膀胱頸部に巻き付けるスリング手術、人工尿道括約筋(A S-800)の埋め込み術などが実施されています。人工尿道括約筋は高価であり(65万円、医療保険が効かない)、機械的な故障が発生するので、本邦では限られた病院だけで採用されています。しかし米国ではかなり多くの患児に応用されており、治療に対する医師の考え方・患者意識の相違を反映しています。

尿失禁の原因に対応する対策：

- (1) 一定の時間毎に清潔間欠導尿で導尿する。努責排尿(力んで排尿)や、下腹部圧迫排尿は望ましくない。バルーンカテーテルの装着は良くない。
- (2) この場合には(1)と同様に対応します。
- (3) バップフォー、ポラキスなどの薬を内服する。内服出来ない人は膀胱内へ注入する。薬剤でコントロール出来ない場合には、膀胱拡大術をする。膀胱拡大術は30～50cmの腸管を利用した手術です。
- (4) この場合は、(2)と同様に対処する。
- (5) オシメで対処します。患児が成長したらオムツを脱却し、尿道括約筋を補強するためにスリング手術を行います。人工尿道括約筋を埋める方法もあります。

要約：尿失禁は二分脊椎児の過半数がかかっている病気です。いろいろな原因が相互に影響しながら、尿失禁を起します。十分に検査をして原因を特定し、患者の年齢、QOL、合併症などに配慮しつつ適切な治療方針を立てます。

二分脊椎症患者・児の排便管理と外科治療

西島 栄治

兵庫県立こども病院小児外科部長

二分脊椎症患者・児の約2/3は排便の管理を必要としている。排便管理の内容には摘便、軟下剤服用、グリセリン浣腸、排便誘発用座薬、逆行性洗腸、順行性洗腸・浣腸などがある。下痢時の便失禁対策としておむつやパッドを常用している場合も少なくない。

正常の排便を妨げる要因を、(1)大腸の収縮蠕動運動、(2)便意、(3)外肛門括約筋の反射的収縮、(4)腹圧、(5)肛門部の知覚など約10因子に分析して、そのどこを改善すればよいかを考える。外科治療を用いて排便管理を改善する方法として、盲腸へ直接に浣腸液を注入して、盲腸から上行、横行、下行、S状結腸および直腸へと順行性に浣

腸液を通過させて排便する方法（マローンのACE）を紹介する。

患児の学校生活と受け入れ

杉本 健郎

関西医科大学男山病院小児科部長

在宅医療の進歩に伴って、常に医療的なケアを必要とする子ども達も肢体不自由養護学校に通学するようになってきました。また、学齢期に達した子ども達の中には、乳幼時期からの継続的な療育を必要とする児も多く含まれています。どのようにすれば、これらの子ども達の学校生活をより豊かで、快適で、安全なものにすることが可能でしょうか？

- * 京阪神地域と都市部以外の地域の「医療的ケア」の現状と比較
 - * 厚生省「学童期の療育指導のありかた」研究班の取り組み
 - * 学校保健の歴史と今後の課題
 - * 地域医療と学校保健の接点
- などについてお話をさせていただきます。

褥創における注意と手当て

中川 礼子

ブリストルマイヤーズスクイブコンパテック 事業部WOCN

I. はじめに

褥創とは長い時間にわたって皮膚組織に圧迫が加わり、その結果局所に循環障害が起こり、組織が壊死や潰瘍をきたした状態になったものをいう。褥創が発生する第一の原因は、圧迫であり"圧迫のないところに褥創は発生しない"とも言われる。圧迫に関係する要因には、(1)身体的位置を変えたり整えたりできる能力があるか否か (2)ベットから離れてどの程度動けるかどうか (3)圧迫による不快感に対して適切に反応できるかどうか等があげられる。さらに組織の耐久性の変化も発生原因と言われる。(1)皮膚が湿度にさらされる程度、(2)皮膚がふとんやマット、おむつなどにすれて傷つくまじつ、ベットや車椅子から身体がずれるずれ、(3)栄養状態の低下、(4)皮膚が乾燥して弾力性が低下した老人、(5)組織に栄養や酸素の運搬が悪くなる血圧の低下等があげられる。

II. 二分脊椎と褥創発生について

脊髄の病気である二分脊椎の症状には、運動神経の麻痺があるため手足の動きが悪く、身体を動かすことが困難となり褥創発生原因である圧迫を受けやすい。さらに麻痺した部分は、痛い、熱い、冷たい、などの感覚神経が麻痺しているため、皮膚は傷つきやすく発見が遅れる。また、膀胱直腸障害を伴い尿や便の排泄コントロールが困難で、おむつを使用することも多く、皮膚の湿潤やまじつが避けられず、褥創の発生、悪化につながる。

III. 褥創の予防と方法

予防の優先順位は、(1)褥創発生の要因を理解して、危険性を予測することである。次に(2)圧迫を取り除く、軽減することが大切である。さらに(3)栄養状態を整えることも重要で、貧血や蛋白が低い人は治りが悪い。また、(4)血行障害をきたす糖尿病、動脈閉塞等の基礎疾患の管理を十分行うことも大切である。

1】具体的な予防方法

- 1) 皮膚を毎日必ずチェックする
- 2) 長時間同じ位置のままでない
 - ・車椅子の人は、意識してお尻を持ち上げる動作を行う
 - ・身体を傾ける動作を行うことも効果的である
- 3) 靴を履いたり装具をつける前には、靴下のしわを伸ばす
- 4) 靴はきつすぎず、ゆるすぎず、適当な大きさや形であること
- 5) 床を這うときは、脚を覆う
 - ・まさつ、ずれがおこる部位に、ポリウレタンフィルムを貼る
- 6) 熱いお風呂をさげ、必ずぬるま湯にする
- 7) 電気こたつ、電気カーペットを使用する時は靴下をはく
- 8) ストープの真近にいないこと
- 9) 皮膚をいつも清潔にしておく、おむつは頻回に交換する

2】スキンケアの方法

- *ぬるめのお湯で弱酸性の洗剤を使う
- *何度も拭かない
- *便や尿が直接皮膚につかないようにする
- *皮膚を乾燥させない
- *圧迫部位のマッサージはしない

おわりに

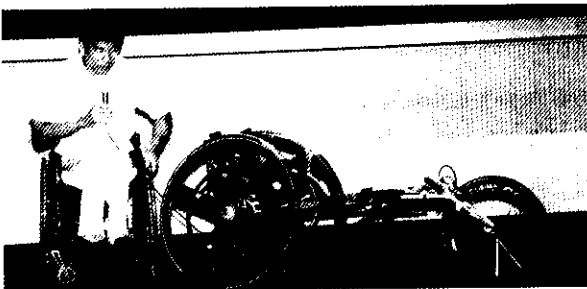
皮膚の変化は全身状態、体調を表すバロメーターと言われる。誰でもが簡単にできる皮膚の観察とスキンケアを行うことで褥創は予防し、悪化を防ぐことができる。

病気を乗り越えてこられた皆さんの知識とエネルギーは、褥創の予防、治療に必ず生かせる。自信をもって取り組んで頂きたい。

障害者スポーツ

永尾 由美

ソウルパラリンピック車イス陸上金メダリスト



整形外科治療とリハビリテーション

岩谷 力

東北大学大学院医学系研究科教授

二分脊椎の方々にとって背骨や下肢に運動麻痺、変形、感覚障害による運動、ことに歩行の障害が大きな問題であります。運動麻痺の重症度は神経の麻痺レベルによって決まりますが、大腿四頭筋（膝を伸ばす筋）が強ければ歩くことができます。最も多い麻痺は足関節底屈筋（つま先立ちするように足首を下に向ける筋肉）が弱く足首を直角にして立つことができない踵足変形です。運動麻痺には装具による治療が行われます。立ったときに足の裏が平らに床につくことができない変形は矯正が必要です。矯正はギプス、装具で行いますが、手術が必要となる場合もすくなくありません。変形の矯正が不十分な場合に感覚障害が難治性潰瘍を生じることがあります。潰瘍を治すためには手術が必要になることがあります。整形外科の治療の目的はこれらの治療を通して移動能力を高め、社会参加を進めることです。

出生前診断の考え方と方法

鴨下 重彦

賛育会病院長

出生前診断とは妊娠中に母親の子宮内の胎児の疾患の診断を下すことである。その方法はいろいろあるが、羊水中に浮遊する細胞が胎児由来である事実に基づいて、羊水穿刺により羊水を採取し、その中に含まれる細胞を培養し染色体分析を行ったり、酵素活性を測定してダウン症候群や先天性代謝異常の診断をすることが可能となり、1970年代に急速に広まった。二分脊椎も羊水中の α -フェトプロテインを測定することで出生前診断が可能となった。胎児が病児と診断されれば、両親の希望により中絶し、障害児の発生を未然に防げるということで、治療法のない疾患については、予防出来る方法として歓迎された。また伴性劣性遺伝のデュシェンヌ型筋ジストロフィーでは、性別を判定して男児と判れば中絶することも行われた。しかし、診断された胎児が中絶によって生命を絶たれることには大きな問題がある。最近では胎児の生命権ということも言われている。「不幸な子どもを無くす」ということが障害者の差別につながるとする反対もある。また、母体血清マーカーテストも余りにも安易に行われていることも問題になった。遺伝子診断も行われるようになり、出生前診断の確実性や安全性は向上したが、倫理的な面での配慮がなされなければならない。我が国では遺伝カウンセリングのシステムはまだ未成熟であり、今後カウンセラーの養成を含めて体制を整備する必要もある。

The role of folic acid in the prevention of spina bifida and the activity of Korean doctors and parents for the children with spina bifida

Kyu-Chang Wang, M.D.

Professor, Dept. of Neurosurgery, Seoul National University children's Hospital

Folic acid is one of the dietary nutrients which is abundant in vegetables. It is essential for the synthesis of protein, nucleic acid, and methylation of biologically active materials, such as DNA and proteins. Folic acid is essential for the maintenance of cells. Some of the anti-cancer drugs are effective by the interruption of the folic acid metabolism in the cancer cells.

In 1992, Center for Disease Control in the United State published an article recommending periconceptional fortification of folic acid to prevent spina bifida for all the women who is in child-bearing situation. This recommendation is based on the fact that periconceptional supplementation of folic acid had reduced the incidence of spina bifida up to 50%. The preventive effect is stronger in parents who already have a child with spina bifida, up to 72%. It is important that the folic acid fortification should be started from at least 4 weeks before the conception. Therefore, all women who want pregnancy should be on folic acid fortification before they become pregnant. Folic acid fortification should be continued until 4 weeks after conception. Some investigators recommend it until 8 weeks after conception. The recommended dose is 400 micrograms which equals to 0.4 milligrams per day. For women who already have a birth history of a child with neural tube defect, the dose is ten-fold higher, 4 milligrams per day. The term 'neural tube defect' includes not only spina bifida but also anencephaly which is a severe form of defect in the brain formation.

The potential side effect of folic acid supplementation is masking of pernicious anemia which is caused by vitamin B12 deficiency. However, the possibility of masking pernicious anemia is negligible for the usual dose of folic acid supplementation. In the United States, from the year 1998, 140 milligrams of folic acid should be added to the 100 grams of corn, rice or wheat before it is sold. This amount of addition corresponds to an increase of daily oral uptake of 100 micrograms of folic acid per person in average. Some investigators argued that the amount of addition should be increased.....

先天性脳脊髄疾患の予防－葉酸の効果－

山崎 麻美

国立大阪病院脳神経外科医長

脊髄髄膜瘤の発症率の高いヨーロッパでは1980年代から、神経管閉鎖障害発症の危険因子に関する大規模な疫学調査が行われてきました。その中でイギリスやアメリカから、受胎前から葉酸を含むビタミン剤を服用すると、神経管閉鎖障害の発症のリスクが低下し、予防効果のあることが1990年代前半に相次いで報告されました。1992年にはアメリカのCDC (Center for Disease Control) から、神経管閉鎖障害児の再発を防止するために、医学的ガイドラインが発表されています。妊娠を予定している婦人は、受胎計画時から妊娠第12週までの間葉酸を1日0.4mg摂取することがすすめられています。また1993年にはイギリスでも同様の警告がなされています。各国での取り組みとその

成果について紹介し、残念ながら立ち後れている日本でも、今後厚生省に働きかけ組織的に取り組んでいく必要性について、皆様と一緒に考えていきたいと思っています。

また葉酸代謝に関係する酵素をつくる遺伝子異常の研究が1995年以降進んできました。先天性脳脊髄疾患が発症する遺伝子レベルでの研究も、ここ最近とりくまれ始めています。厚生省特定疾患対策研究事業『難治性水頭症』調査研究班で現在すすめている、水頭症遺伝子バンクの取り組みについて紹介し、研究の協力についてもお願いしたいと思います。

遺伝のメカニズムと遺伝カウンセリング

岡本 伸彦

大阪府立母子保健総合医療センター企画調査部参事

ヒトゲノム計画が進み、2003年ころにはヒトの遺伝情報の解読がほぼ完了すると言われていています。ヒトの遺伝子は10万前後あると言われていますが、それぞれが複雑に働きあって、体を設計し、生命活動を維持しています。30億塩基対からなるヒトの遺伝情報に、たった1塩基の変化があっただけでも、重症の疾病が生じることがあります。遺伝性疾患だけでなく、生活習慣病や薬への感受性なども遺伝子がかかわります。完璧な遺伝情報を持つヒトはならず、だれでも一定の変化を持つと言われていています。

水頭症や二分脊椎などの中枢神経系疾患の原因についても遺伝子のレベルから理解が深まることが予想されます。しかし、日本では、遺伝のメカニズムについての学校の授業はきわめて不十分で、遺伝性疾患について誤解や偏見を持つ方が少なくありません。また、医療の現場でも欧米に比べると日本では遺伝カウンセリングは未整備状態です。今後、遺伝子診療の技術・方法論のみが先行し、不必要な不安に悩む方が増えてしまう可能性も否定できません。ここでは、遺伝のメカニズムについてわかりやすく説明します。

平成12年度厚生省特定疾患対策研究事業 『難治性水頭症』調査研究班 第1回班会議

1. 日 時

平成12年6月25日 12時～17時

2. ところ

国立大阪病院
地域医療センター
電話 (06) 6942-1331

班会議プログラム

分担者会議 (12時～13時)

主任研究者挨拶 (13:00～13:05)

院長挨拶 (13:05～13:10)

特別講演 (13:10～14:10)

Chair person Hiroyuki Kamiguchi

1. Vance Lemmon, Ph.D. (30min)

The role of the L1 cytoplasmic domain in X-linked hydrocephalus and axon growth.
Dept. of Neurosciences, Case Western Reserve Univ.

2. Hideyuki Okano, M.D., Ph.D.(15min)

A neural RNA-binding protein Musashi; its roles in neural development and involvement in the pathogenesis of hydrocephalus.

Division of Neuroanatomy, Department of Neuroscience
Osaka University Graduate School of Medicine

3. Yoshinobu Hara, Ph.D.(15min)

The role of nonmuscle myosin heavy chain II-B (NMHC-B) in development of the brain and hydrocephalus.
Laboratory of Molecular Neurobiology, Human Gene Sciences Center
Tokyo Medical and Dental University

休憩 (14:10~14:30)

平成12年度プロジェクトの計画と方向性 (14:30~16:30)

(発表 8分 討論 2分をお願いします)

座長 有田憲生、山崎麻美

1. 班会議の全体の方向性 主任研究者

2. 出生前診断

香川医科大学母子科学講座

金西賢治、秦 利之

* 子宮腔内超音波法による妊娠7週未満の胎芽中枢神経の発生に関する検討

* 三次元超音波法による胎児CNS奇形の出生前診断に関する検討

* 胎児CNS奇形におけるMUSASHI-1の発現に関する検討

3. 遺伝子解析

水頭症バンクの経過報告とL1遺伝子異常の2家系(新規)及び今後の解析計画

国立大阪病院 金村米博、山崎麻美

MASA症候群の遺伝子解析結果とDandy-Walker症候群の解析計画

大阪府立母子センター 岡本伸彦

脳瘤合併水頭症例におけるP53遺伝子異常の解析計画

兵庫医科大学 森鑑二、有田憲生

4. 病理

正常脳におけるtubulin beta 2, VLDL receptorの発現及び水頭症例における種々のマーカの免疫組織化学的分布のpreliminaryな検討

聖マリア病院病理部 中村康寛

5. 臨床

Dandy-Walker症候群の臨床調査

静岡こども病院 脳神経外科 佐藤博美、佐藤倫子

全前脳胞遺残症の臨床調査(誌上発表)

国立療養所香川小児病院 脳神経外科 中川義信、夫敬憲

6. 危険因子・予後

水頭症発症の危険因子に関する研究

京都府立医大 伏木信次

脳梁欠損と水頭症(誌上発表)

聖マリア病院脳神経外科 古川義彦、林隆上

水頭症による知的脳機能障害ーシャント設置後の可塑性

京都大学脳神経外科 田代 弦

7. 評価委員コメント 中村重信(広島大学教授)(16:30~16:40)

8. 事務連絡(16:40~16:50)

平成12年度厚生省特定疾患対策研究事業 『難治性水頭症』調査研究班 第2回班会議

1. 日 時

12月8日（金）9時～18時

2. ところ

東京都中央区京橋2丁目4番16号
明治製菓 本館 6館 講堂
電話（03）3272-6511（代表）

開会

9:00～9:10 厚生省挨拶 厚生省保健医療局エイズ疾病対策課 金谷泰宏

9:10～9:20 班会議の研究の方向性 主任研究者 山崎麻美

I. 本年度の研究成果の発表 午前部（9:20～12:10）

（発表 10分、討論 10分）

臨 床（9:20～11:00）（司会 島根医科大学 脳神経外科 森竹浩三）

（発表 10分、討論 10分）

1. 出生前診断された水頭症の問題点と方向性

北海道立小児総合保健センター 脳神経外科
高橋義男、布村克幸

2. 胎生期診断された水頭症の治療上の問題点

静岡県立こども病院 脳神経外科
佐藤倫子、木戸口慶司、稲次忠介、佐藤博美

3. 推定発症時期からみた先天性水頭症患児の機能的予後

聖マリア病院 脳神経外科¹⁾・新生児科²⁾
林 隆士¹⁾、下川尚子¹⁾、古川義彦¹⁾、浦部大策²⁾、橋本武夫²⁾

4. 全前脳胞症の臨床経過長期予後 —多施設共同研究による検討—

国立療養所香川小児病院 脳神経外科

中川義信、夫 敬憲、西山逸子

5. 急性および亜急性新生児ラット水頭症モデル

京都大学 脳神経外科

田代 弦

休憩 (11:00~11:10)

疫学・出生前診断 (11:10~12:10)

(司会 香川医科大学 母子科学講座周産(生)期学 秦利之)

6. 先天性水頭症全国疫学調査成績

名古屋大学 大学院医学研究科予防医学/医学推計・判断学¹⁾、京都大学 保健管理センター²⁾、順天堂大学医学部 衛生学³⁾、鳥根医科大学 脳神経外科⁴⁾、国立大阪病院 脳神経外科⁵⁾

中山登志子¹⁾、玉腰暁子¹⁾、川村孝²⁾、稲葉裕³⁾、森竹浩三⁴⁾、山崎麻美⁵⁾

7. 三次元超音波法による胎児CNS奇形の診断

香川医科大学 母子科学講座周産(生)期学

久野 敦、秦 利之

8. 胎児頭蓋内動脈血流速度波形計測

香川医科大学 母子科学講座周産(生)期学

金西 賢治、秦 利之

昼食 (12:10~13:10)

II. 本年度の研究成果の発表 午後の部 (13:10~17:10)

(発表 10分、討論 10分)

基礎 (13:10~14:30) (司会 大阪大学 神経機能解剖学 岡野栄之)

9. ニューロン・グリアの分化決定とニューロンの個性獲得にいたる制御機構の解析

大阪大学 大学院医学系研究科・神経機能解剖学

岡野 栄之

10. 神経接着分子L1の機能解析

理化学研究所 脳科学総合研究センター¹⁾ 国立大阪病院 脳神経外科²⁾

上口裕之¹⁾、山崎麻美²⁾

11. DNA polymerase λ ($\beta 2$) ノックアウトマウスは水頭症を発症する

国立長寿研・老年病¹⁾、中外製薬・創薬第二²⁾、北大・医・分子細胞病理³⁾、名市大・医・第二生化⁴⁾
 小林洋介¹⁾、渡部美穂²⁾、岡田山紀³⁾、澤 洋文³⁾、高井裕之¹⁾、鈴木宏志²⁾、長嶋和夫³⁾、
 中西 真⁴⁾、池田恭治¹⁾、本山 昇¹⁾

12. NMHC-Bミオシン欠損マウスの神経上皮細胞の微細構造と水頭症発生機序

東京医科歯科大学 疾患遺伝子実験センター
 原 嘉信、原 由紀子

病 理 (14:30~15:10) (司会 京都府立医科大学 病態病理学 伏木信次)

13. ヒト発育期脳における Tubulin beta IIとVLDL receptorの発現

聖マリア病院 病理部¹⁾、久留米大学 化学²⁾
 中村康寛¹⁾、山本統彦²⁾、熊丸えり子²⁾

14. 脊髄髄膜瘤に伴う水頭症：動物実験からの検討

関西医科大学 脳神経外科
 稲垣隆介

休憩 (15:10~15:30)

遺伝子解析 (15:30~16:50) (司会 兵庫医科大学 脳神経外科 有田憲生)

15. X-linked hydrocephalusにおけるLICAM異常の解析

国立大阪病院 臨床研究部¹⁾、脳神経外科²⁾、大阪府立母子保健総合医療センター、企画調査部³⁾ 兵庫
 医大脳神経外科⁴⁾
 金村米博¹⁾、山崎麻美²⁾、岡本伸彦³⁾、森鑑二⁴⁾、有田憲生⁴⁾

16. 水頭症バンク全前脳胞症患者5例における遺伝子異常の解析

京都府立医科大学附属脳・血管系老化研究センター病態病理学部門¹⁾、国立大阪病院 脳神経外科²⁾、国
 立大阪病院臨床研究部³⁾
 伏木 信次¹⁾、矢追 毅¹⁾、金村 米博³⁾、山崎 麻美²⁾

17. 神経管閉鎖不全症におけるp53遺伝子異常の検索

兵庫医科大学 脳神経外科¹⁾、国立大阪病院 臨床研究部²⁾、脳神経外科³⁾
 森鑑二¹⁾、有田憲生¹⁾、金村米博²⁾、山崎麻美³⁾

18. 葉酸代謝酵素methylene tetrahydrofolate reductase (MTHFR) 遺伝子-C677Tの解析

大阪市立総合医療センター 小児脳神経外科、脳神経外科¹⁾、国立大阪病院 脳神経外科²⁾、臨床研究部³⁾
 坂本博昭¹⁾、山崎麻美²⁾、金村米博³⁾、北野昌平¹⁾、西川 節¹⁾

19. 小脳形成異常症におけるZICI遺伝子異常の検索

大阪府立母子保健総合医療センター 企画調査部¹⁾、国立大阪病院 臨床研究部²⁾、
国立大阪病院 脳神経外科³⁾
岡本伸彦¹⁾、金村米博²⁾、山崎麻美³⁾

Ⅲ. まとめ

(1) 評価小委員会 (16:50~17:10)

別室で評価委員の先生と主任研究者で行いますので、その間事務連絡等行います。

(2) 評価委員のコメント (17:30~17:55)

阿部弘 先生 (医療法人 溪仁会)
小澤鎮二郎 先生 (国立精神・神経センター神経研究所)
中村重信 先生 (広島大学 第三内科)

閉会の辞 (17:55~18:00)

研究成果の刊行に関する一覧

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻：頁 西暦年号
Takagi M. Miyashita Y. Koga M. Ebara S. <u>Arita N.</u> Kasayama S.	Estrogen deficiency is a potential cause for osteopenia in adult male patients with Noonan's syndrome.	Calcif Tssue Int		66 : 200-203, 2000
<u>有田 憲生</u>	下垂体腺腫、下垂体癌	神経症候群Ⅲ	日本臨牀社 (大阪)	28 : 224-230, 2000
Ikemoto H. Tani E. Ozaki I. Kitagawa H. <u>Arita N.</u>	Calphostin C-mediated translocation and integration of Bax into mitochondria induces cytochrome c release before mitochondrial dysfunction.	Cell Death Differ		7 : 511-520, 2000
<u>有田 憲生</u>	グリオーマの治療ーポストゲノム時代への展望ー	脳神経外科の最先端No2、 21世紀の新領域とニュー ーテクノロジーー 先端医 療シリーズ6：脳神経外 科(高倉公朋監修)	先端医療技術 研究所	50-57,2000
Kasayama S. Otsuki M. Takagi M. Saito H. Sumitani S. Kouhara H. Koga M. Saitoh Y. Ohnishi T. <u>Arita N.</u>	Impaired β -cell function in the presence of reduced insulin sensitivity determines glucose tolerance status in acromegalic patients.	Clin Endocrinol		52 : 549-555, 2000
<u>横田 正幸</u> <u>有田 憲生</u>	頭痛 脳外科疾患による頭痛	総合臨床		49 : 1792-1795, 2000
Kohmura E. Maruno M. Sawada K. <u>Arita N.</u> Yoshimine T.	Usefulness of synaptophysin immunohistochemistry in an adult case of choroid plexus carcinoma.	Neurol Res		22 : 478-480, 2000
Ohnishi T. <u>Arita N.</u> Yoshimine T. Mori S.	Intracavernous sinus ectopic adrenocorticotropin-secreting tumours causing therapeutic failure in transsphenoidal surgery for Cushing's disease.	Acta Neurochir		142 : 855-864, 2000
Kuratsu J. <u>Arita N.</u> Kayama T. Kubo N. Mori T. Sawamura Y. Ushio Y.	Phase II trial of pre-irradiation KRN8602(MX2) in malignant glioma patients.	J Neuro-Oncol		48 : 145-149, 2000

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻 : 頁 西暦年号
山内 康雄 稲垣 隆介	二分頭蓋と新生児脳腫瘍	臨床婦人科産科		54 : 240-243, 2000
山本 雅清 稲垣 隆介 山内 康雄 河本 圭司	総排泄腔外反に複雑脊髄奇形(脂肪脊髄髄膜瘤、終末脊髄嚢腫、2本に分かれた脊髄)を合併した1例	小児の脳神経		25 : 149-152, 2000
稲垣 隆介 Gary Schoenwolf 山内 康雄 河本 圭司	体軸・神経管形成におけるヘンセン氏結節の役割—ウズラおよびマウスヘンセン氏結節のニワトリ胚への移植実験から—	小児の脳神経		25 : 391-393, 2000
稲垣 隆介 安田 敬済 山本 雅清 山内 康雄	鶏卵培養法	初心者のための研究室実験 マニュアル(河本圭司:編)	金芳堂	183-191,2000
稲垣 隆介	脳シンチグラフィ、脳槽シンチグラフィ、PET、SPECT、超音波診断法	脳神経外科ケアマニュアル (大井静雄:編)	照林社	56-57,2000
稲垣 隆介 山内 康雄	神経発生と中枢神経系奇形	最新小児脳神経外科学(大井静雄:編、佐藤潔:監修)	三輪書店	2-10,2000
Gallaher RS. Inagaki T. Abtin K. Walker ML.	Other Spinal Dysraphism	Operative Neurosurgery (Kaye AH, Black PM eds)	Churchill Livingstone	2000
Kaneko Y. Sakakibara S. Imai T. Suzuki A. Nakamura Y. Sawamoto K. Ogawa Y. Toyama Y. Miyata T. Okano H.	Musashi: an evolutionally conserved marker for CNS progenitor cells including neural stem cells.	Dev. Neurosci.	S.Karger Medical and Scientific publishers (Basel)	22 : 139-153, 2000
Tabuchi K. Sawamoto K. Suzuki E. Sone M. Hama C. Yoshihara Y. Nose A. Okano H.	GAL4/ UAS-WGA system as a powerful tool for tracing Drosophila multi-synaptic neural pathways.	J. Neurosci.Res	Jhon Wiley & Sons, Inc (New York)	59 : 94-99, 2000
Nakamura Y. Sakakibara S. Miyata T. Ogawa M. Shimazaki T. Weiss S. Kageyama R. Okano H.	The bHLH gene Hes1 as a repressor of neuronal commitment of the CNS stem cells.	J. Neurosci.	Society for Neuroscience	20 : 283-293, 2000

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻 : 頁 西暦年号
Roy N.S. Benraiss A. Wang S. Fraser R.A.R. Goodman R. Couldwell W.T. Nedergaard M. Kawaguchi A. <u>Okano H.</u> Goldman S.A.	Promoter-targeted selection and isolation of neural progenitor cells from the adult human ventricular zone.	J. Neurosci.Res	Jhon Wiley & Sons, Inc (New York)	59 : 321-331, 2000
Roy N.S. Wang S. Jiang L. Kang J. Restelli C. Fraser R.A.R. Couldwell W.T. Kawaguchi A. <u>Okano H.</u> Nedergaard M. Goldman S.A.	In vitro neurogenesis by neural progenitor cells isolated from the adult human hippocampus.	Nature Medicine	Nature America Inc (New York)	6 : 271-278, 2000
Igaki T. Kanuka H. Inohara N. Sawamoto K. Nunez G. <u>Okano H.</u> Miura M.	Drob-1, a Drosophila member of the CED-9/Bcl-2 family that promotes cell death.	Proc. Natl. Acad. Sci. USA.	National Academy of Sciences	97 : 662-667, 2000
Taguchi A. Sawamoto K. <u>Okano H.</u>	Mutations modulating Argos-regulated signaling pathway during Drosophila eye development.	Genetics		154 : 1639-1648, 2000
Hisahara S. Araki T. Sugiyama F. Yagami K. Suzuki M. Abe K. Yamamura K. Miyazaki J. Momoi T. Bernard C.A. <u>Okano H.</u> Miura M.	Targetted expression of baculovirus p35 inhibitor in oligodendrocytes protects mice against autoimmune-mediated demyelination.	EMBO J.	IRL Press	19 : 341-348, 2000
Ohtani T. Ishihara K. Atsumi T. Nishida K. Keneko Y. Miyata T. Itoh S. Narimatsu M. Maeda H. Fukada T. Itoh M.	Dissection of signaling cascade through gp130 in vivo: Reciprocal roles for STAT3-and SHP2-mediated signals in cytokine and immunoglobulin production.	Immunity	Cell Press	12 : 95-105, 2000

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻:頁 西暦年号
Okano H. Hibi T. Hirano T.				
Jin M. Ito M. Sawamoto K. Okano H.	The interaction between Drosophila secreted protein Argos and EGF receptor inhibits dimerization of the receptor and binding of secreted Spitz to the receptor.	Mol. Cell. Biol.		
Araki T. Shibata M. Takano R. Hisahara S. Sugiyama F. Yagami K. Imamura S. Fukuuchi Y. Saruta T. Okano H. Miura M.	Conditional expression of anti-apoptotic protein p35 by Cre-mediated DNA recombination in cells from p35 transgenic mice.	Cell Death and Differentiation	Blackwell Science Asia (Victoria)	7:485-492, 2000
Kawashima T. Murakami A. R. Ogasawara M. Tanaka K. J. Isoda R. Sasakura Y. Nishikata T. Okano H. Makabe K. W.	Expression patterns of musashi homologus of the ascidians, Halocynthia roretzi and Ciona intestinalis.	Dev. Gene Evol.		210:162-165, 2000
Takano R. Hisahara S. Mamikawa K. Kiyama H. Okano H. Miura M.	Nerve Growth Factor protects TNF- α induced oligodendrocytes injury through PI 3-kinase/Akt-mediated signaling mechanisms.	J. Biol. Chem.		275:16360-16365, 2000
Imai H. Nakamoto H. Ishida Y. Inoue T. Kanno Y. Okada H. Suzuki S. Okano H. Suzuki H.	Glucocorticoid restores the deterioration of water transport in the peritoncum through increment in aquaporin.	Advances in peritoneal dialysis		16:297-302, 2000
Sawa H. Kouike H. Okano H.	Components of the SWI/SNF complex are required for asymmetric cell division in <i>C. elegans</i> .	Molecular Cell	Cell Press (Cambridge)	6:617-624, 2000
Shibata M. Hisahara S. Hara H. Yamawaki T. Fukuuchi Y. Yuan J. Okano H.	Caspase determines the vulnerability of oligodendrocytes in cerebral white matter in ischemia.	J. Clin. Invest.		106:643-653, 2000

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻 : 頁 西暦年号
Miura M.				
Nguyen T.Q. Sawa H. <u>Okano H.</u> White J.G.	The <i>C. elegans</i> septin genes, <i>unc-59</i> and <i>unc-61</i> , are required for normal postembryonic cytokineses and morphogenesis but have no essential function in embryogenesis.	J. Cell Sci	Company of Biologists Ltd	113 : 3825-3837, 2000
Yoda A. Sawa H. <u>Okano H.</u>	MSI-1, a neural RNA-binding protein, is involved in the male mating behavior in <i>Caenorhabditis elegans</i> .	Genes to Cells		5 : 885-895, 2000
Kawaguchi A. Miyata T. Sawamoto K. Takashita N. Akamatsu W. Okabe M. Tano Y. Goldman S.A. <u>Okano H.</u>	Nestin-EGFP transgenic: visualization of self-renewal and multipotency of CNS stem cells.	Mol. Cell. Neurosci	Academic Press	17 : 259-273, 2000
Kishi N. Tang J. Macda Y. Ito M. Suzuki S. Kinoshita T. Kadesch T. Hui C-C. Atravanis- Tsakonas S. <u>Okano H.</u> Matsuno K.	Murine homologs of <i>deltex</i> define a novel gene family which is involved in vertebrate Notch signaling and neurogenesis.	Int. J. Dev. Neurosci.		in press
Toda M. Iizuka Y. Yu W-J. Ikeda E. Yoshida K. Imai T. Kawase T. Kawakami Y. <u>Okano H.</u> Uyemura K.	Expression of the neural RNA-binding protein Musashi1 in human gliomas.	Glia		in press
Oishi I. Iwai K. Kagohashi Y. Fujimoto H. Kariya K. Kataoka T. Sawa H. <u>Okano H.</u> Otani H. Yamamura H. Minami Y.	Critical role of a <i>C.elegans</i> CDS1-related kinase in meiotic recombination, but not in synapsis.	Mol.Cell Biol		21 : 1329-1335, 2000

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻：頁 西暦年号
Hisahara S. Yuan J. Momoi T. <u>Okano H.</u> Miura M.	Caspase-1 mediates oligodendrocyte cell death and pathogenesis of auto-immune mediated demyelination.	J. Exp. Med.		193:111-122, 2000
Mori H. Sakakibara S. Imai T. Nakamura Y. Iijima T. Suzuki A. Yuasa Y. Takeda M. <u>Okano H.</u>	Expression of mouse igf2 mRNA-binding protein 3 and its implication in the developing central nervous system.	J. Neurosci. Res.	John Wiley & Sons, Inc (New York)	in press
<u>Okano H.</u> Hirano T. Balaban E.	Learning and memory.	Proc. Natl. Acad. Sci. USA.	National Academy of Sciences	97:12403-12404, 2000
<u>Okano H.</u> Goldman S.A.	Identification and selection of neural progenitor cells.	NeuroScience News	Gordon and Breach	3:27-31, 2000
<u>Okano H.</u> Sakakibara S. Sawamoto K. Wado A. Nakamura Y. Kaneko Y. Kawaguchi A. Miyata T. Roy N.S. Benraiss A. Goldman S.A.	Isolation and self-renewal of neural stem cells.	Proceeding of International workshop: Stem Cell Biology and Molecular Treatment. (Ed. Sakuragawa N.)	National Center of Neurology and Psychiatry	55-68,2000
<u>Okano H.</u> Sakakibara S. Sawamoto K. Nakamura Y. Kaneko Y. Akamatsu W. Tokunaga A. Imai T. Miyata T. Shimazaki T.	Regulatory mechanisms for the differentiation of neural stem cells.	5th International Symposium on Tissue Engineering for Therapeutic Use, Tsukuba 16 ~ 17 November 2000, (Eds. Ikada Y. and Oshima Y.)	Elsevier science B.V. (Amsterdam)	in press
榑原 伸一 中村 由紀 小池 正人 高野 洋志 佐藤 均 山内 安男 野田 哲生 岡野 栄之	ノックアウトマウスを用いたMusashi1(Ms1)の機能および水頭症発症機序の解析	厚生科学研究費補助金 特定疾患対策研究事業 難治性水頭症調査研究班 平成11年度研究報告書		16-25,2000
岡本 伸彦 八木 誠 井村 賢治	グリピカン3遺伝子に1塩基欠失を認めたSimpson-Golabi-Behmel症候群の1例	臨床細胞分子遺伝		5:19-21,2000