

氏名	白 髭 郁 子
学位の種類	医 学 博 士
学位授与番号	甲 第 197 号
学位授与の日付	昭和41年 3 月31日
学位授与の要件	医学研究科内科系神経精神医学専攻 (学位規則第5条第1項該当)
学位論文題目	若年型家族性黒内障性白痴の2例 —臨床ならびに病理組織学的研究—
論文審査委員	教授 奥村 二吉 教授 妹尾左知丸 教授 尾曾越文亮

学 位 論 文 内 容 の 要 旨

本論文では點頭てんかん発作を認め、眼症状が遅発したため臨床診断の困難であった1例（症例1）と同胞に本症の発現をみ、濃厚な遺伝性の証明された1例（症例2）の2例の黒内障性白痴を報告した。まず前半では臨床所見、剖検所見および組織化学的検索結果を報告し、次に後半で本症の臨床像および病理組織像について文献的考察を行ない、更に本症各病型の特徴について述べ、自験例の病型を検討した。最後に本症の本態について触れた。

即ち、1) 両例は臨床的ならびに病理組織学的に本症若年型の範疇に属するものと診定した。その際症例1の重篤な小脳皮質病変（分子層の狭小化、神経実質要素の殆んど完全な脱落）および彌漫性髄鞘染色性不良の組織像ならびに本症発症前に認めた遅育および年令と矛盾した特異な點頭てんかん発作の臨床像は本症の根底に横たわる何らかの脳発達障害を示唆するものと推察した。

2) 両例の神経細胞内蓄積物質は Sphingomyelin と糖脂質と考えられるPAS陽性物質からなる混合物と推定された。

岡山医学会雑誌第78巻第2～3号（1966）

第18回中国・四国精神神経学会（1964）

論文審査の結果の要旨

白髭郁子提出の「若年型家族性黒内障性白痴の2例」なる論文につき審査した結果の要旨は、次の通りである。

本論文では点頭てんかん発作を認め、眼症状が遅発したため臨床診断の困難であった1例（症例1）と同胞に本症の発現をみ、濃厚な遺伝性の証明された1例（症例2）の2例の黒内障性白痴を報告している。まず前半では臨床所見、剖検所見および組織化学的検索結果を報告し、次に後半で本症の臨床像および病理組織像について文献的考察を行い、更に本症各病型の特徴について述べ、自験例の病型を検討し、最後に本症の本態について論じている。

本論文の価値は①症例1.の特別な所見として重篤な小脳皮質病変及びまん性髄鞘染色性不良を認めたこと。②両症例の神経細胞内蓄積物質につき諸種の組織化学的検査をなし、その物質の性質解明に一步を進めたこと、の2点にある。

かくして本論文は新しい知見を加えたものであり、学術上有益であり、著者は医学博士の学位を授与せられるべき学力を有するものと認められる。