

平成26年 2月

# 横山淳史 学位論文審査要旨

主 査 中 島 健 二  
副主査 林 一 彦  
同 加 藤 信 介

## 主論文

Cerebellar expression of copper chaperone for superoxide, cytosolic Cu/Zn-superoxide dismutase, 4-hydroxy-2-nonenal, acrolein and heat shock protein 32 in patients with Menkes kinky hair disease: immunohistochemical study

(メンケス病患者における、銅シャペロンスーパーオキシド、サイトゾル銅/亜鉛スーパーオキシドジスムターゼ、4-ヒドロキシ-2-ノネナル、アクロレイン、熱ショック蛋白32の小脳での発現について：免疫組織化学的研究)

(著者：横山淳史、大野耕策、平野朝雄、新宅雅幸、加藤雅子、林一彦、加藤信介)

平成26年 Yonago Acta medica 57巻 23頁～35頁

## 参考論文

1. Pathologic reappraisal of Wallenberg syndrome: a pathologic distribution study and analysis of the literature

(ワレンベルグ症候群における病理学的再検討：病理学的分布研究と文献的解析)

(著者：加藤信介、瀧川みき、石原将、横山淳史、加藤雅子)

平成26年 Yonago Acta medica 掲載予定

2. 線条体黒質変性症

(著者：加藤信介、横山淳史、加藤雅子)

平成25年 Clinical Neuroscience 31巻 273頁～274頁

## 審 査 結 果 の 要 旨

本研究は、先天的な銅欠乏障害であるメンケス病において、サイトゾル銅/亜鉛スーパーオキシドジスムターゼ (SOD1) と銅シャペロンスーパーオキシドジスムターゼ (CCS) 、4-ヒドロキシ-2-ノネナール (HNE) 、アクロレインと熱ショック蛋白32 (hsp32) の各抗体を使用して免疫組織化学的解析を行ったものである。その結果、約半数の小脳プルキンエ細胞が細胞死し、残存小脳プルキンエ細胞においては銅欠乏に基づくSOD1の低下に対して、自己防御機構として、CCSが代償していた。酸化ストレスを示すHNEとアクロレインが発現し、その酸化ストレスに対して自己防御反応蛋白であるhsp32が誘導されていた。本論文の内容は、神経病理の分野で、メンケス病における小脳プルキンエ細胞死のメカニズムの新知見を有するものであり、明らかに学術水準を高めたものと認める。