

## 58 内視鏡的手術を行った，進行性頭囲拡大で発症した多発性頭蓋内くも膜嚢胞の1例

熊谷 孝・武田 憲夫・上川 秀士\*  
井上 明・井瀨 安雄・森田 健一  
西山 健一\*\*

山形県立中央病院脳神経外科  
東京女子医科大学脳神経外科\*  
新潟大学脳神経外科\*\*

症候性頭蓋内くも膜嚢胞に対する治療法の選択は，未だに議論があるところである．我々は，進行性の頭囲拡大で発症した10ヶ月男児の3個の独立した多発性頭蓋内くも膜嚢胞に対し，内視鏡的にアプローチを行い治療，良好な経過をたどっているのを報告する．

症例は来院時10ヶ月男児．満期正常分娩．出生時体重3570g，頭囲36.0cm．精神身体発達順調．

【現病歴】頭囲1ヶ月37.5cm，4ヶ月46.0cm，10ヶ月50.8cm．頭囲拡大が目立ってきたため，平成15年6月16日当科紹介受診．

【現症】体重9.8kg．大泉門は開大緊張．左前頭部がやや突出．CT，MRIにて，左，右中頭蓋窩，左前頭葉半球間裂に独立してくも膜嚢胞を認める．内水頭症なし．CT脳造影では，直後には嚢胞内への造影剤の流入はなかったが，6時間後には右中頭蓋窩くも膜嚢胞内のみ造影剤の流入を認めた．24時間後には全てがCSF densityとなった．頭蓋内の独立した3カ所にあるくも膜嚢胞で，開頭術，頭蓋外シャント術は問題があると考え，8月20日，内視鏡的に全麻下で手術を施行．左側頭骨に1箇burr holeを設け，fiberscopeを使用し，左中頭蓋窩のくも膜嚢胞と頭蓋底槽及び前頭葉の嚢胞を交通させた．右中頭蓋窩との交通は，脳神経や血管が錯綜して危険であり，また脳造影の結果から必要ない可能性があり，止めた．術後経過順調で，大泉門も陥凹気味となった．硬膜下腔の拡大傾向があるが，増大なく外来follow-up中である．

## 59 Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma を伴った前額部髄膜瘤の1例

林 俊哲

宮城県立こども病院脳神経外科

症例は1才6ヶ月の女児．生下時より前額部下部正中に皮下腫瘍を認め近医にて経過観察観察されていた．成長につれ腫瘍の増大が認められ，容貌の異常が目立つようになったため頭部CTを施行したところ，皮下腫瘍および頭蓋骨欠損を認めたため，精査加療目的で当科を紹介受診．当科受診時神経学的に特記所見なし．前額部下部正中に径3cm大の皮下腫瘍を認めた．頭部CTでは皮下から頭蓋に連続する腫瘍を認め，同部には径2cm大の骨欠損を認めた．MRIでは腫瘍はT1 weighted image (WI) およびT2WIで iso intensity を呈し，内部にT1WIで low，T2WIで high intensity を呈し Diffusion WI で high intensity を呈する cystic な component を認めた．骨欠損部には頭蓋内から連続する髄液腔を認めた．meningocele およびこれに伴った dermoid tumor と診断し腫瘍摘出術，および髄膜瘤修復術を施行した．病理組織学的検討では，腫瘍の大部分は異常な配列を呈する横紋筋組織および脂肪組織からなり，これら組織中に血管および神経組織を含んでおり Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma と診断された．腫瘍の一部には dermoid tumor を伴っていた．術後経過は順調で，患者は容貌の異常も改善し自宅退院となった．Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma は稀な疾患であり，文献的考察を含め報告する．

## 60 頭蓋骨縫合早期癒合症と発達遅滞

赤井 卓也・山本 謙二・飯塚 秀明  
柿沼 宏明\*・川上 重彦\*\*  
小澤 哲夫\*\*\*

金沢医科大学脳神経外科

同 小児科\*

同 形成外科\*\*

富山医科薬科大学臨床検査医学\*\*\*

【目的】当院で加療した26例の頭蓋骨縫合早期癒合症例における発達遅滞の有無について検討

し、その要因を検索した。

【対象・結果】発達遅滞は non-syndromic craniosynostosis では21例中9例(43%)に、syndromic craniosynostosis では5例中3例(60%)に認められた。これら両グループにおいて、染色体異常の有無、FGFR 遺伝子異常の有無、手術時年齢、合併する身体異常、craniosynostosis の形態について、発達遅滞の有無で差がないか比較した。染色体異常は non-syndromic craniosynostosis の2例に認め、両症例とも発達遅滞があった。FGFR 遺伝子異常は、syndromic craniosynostosis の4例に認め、その3例に発達遅滞を認めた。Non-syndromic craniosynostosis では、FGFR 遺伝子異常は認めなかった。身体合併異常は、non-syndromic craniosynostosis においても発達遅滞群では9例中8例に認め、発達遅滞のない群でも12例中5例に認めた。手術時年齢、craniosynostosis の形態は、発達遅滞の有無で差がなかった。

【結語】頭蓋骨縫合早期癒合症の原因遺伝子が完全に解明されてはいないが、患児の予後を早期に予測し、治療計画を建てるためには、表現型のみでなく、染色体、遺伝子異常を含めた検討が重要と考えられた。

## 61 円蓋部に限局した肥厚性脳硬膜炎の1例

安斎 高穂・安孫子 尚・金木 慎也  
大原医療センター脳神経外科

肥厚性脳硬膜炎は、主に頭蓋底部あるいは大脳鎌テント接合部にびまん性に発生する炎症性肉芽腫性病変である。今回、円蓋部に限局したあかかも脳腫瘍のような画像所見を呈した肥厚性脳硬膜炎の1例を経験したので報告する。症例は65歳男性。重症糖尿病、アルコール性肝硬変、慢性膵炎を患っている。主訴は、上肢に強い左片麻痺。平成15年7月頃より、時々左上肢の強直性痙攣が起きるようになった。10月2日痙攣発作が頻発するため近医に入院、頭部MRIより脳腫瘍を疑われ、10月14日当科紹介入院となった。病変部は右前頭部で、単純CTでは、周囲の脳浮腫と共に低吸収域を呈していた。造影MRIでは、硬膜に接

して直径約1cmのmass lesionがあり、周囲に著明な脳浮腫を伴っていた。右外頸動脈造影では中硬膜動脈から腫瘍様の濃染像が認められ、右内頸動脈造影では、同部位に一致して皮質静脈が狭窄していた。T1-SPECTでは、hot spotとして描出された。術前診断としては髄膜腫あるいは悪性腫瘍の硬膜浸潤などを考え、10月27日手術を施行した。病変部周囲の硬膜を切除した後、腫瘤に巻き込まれた皮質静脈を温存して部分切除した。病理診断は、肥厚癩痕化した硬膜に形質細胞の浸潤が目立つ肉芽組織であった。以上より、本病変は肥厚性脳硬膜炎と診断し、ステロイド投与を行った。術後、左片麻痺は徐々に軽快し、画像上も病変は消退した。硬膜に接するmass lesionの診断に際しては、本疾患の存在も念頭に置く必要があると考えられた。

## 62 MRIが診断に有用であった産褥期HELLP症候群の1例

峯岸 和教・林 俊哲・昆 博之  
本橋 蔵・亀山 元信・小沼 武英  
仙台市立病院脳神経外科

産後に急激に進行する重篤な意識障害で発症したHELLP症候群の1例を経験した。症例は28歳の女性。第1子は自然分娩で特に問題なく出産している。今回第2子を妊娠後、妊娠中毒症と診断されていた。38週2日で自然分娩にて出産。分娩翌日より意識障害が出現、JCS 2桁となり徐々に増悪、分娩2日後に当院へ紹介搬送された。来院時JCS 100、巣症状はみられなかった。頭部CTで両側視床・中脳・橋・両側小脳半球に広範なLDAと著明な水頭症を認めた。血液生化学的所見では肝酵素値の上昇、血小板減少、溶血を認め、HELLP症候群と診断された。水頭症に対し脳室ドレナージ術を施行したが意識障害は改善しなかった。MRIでは、病変部はT1で低信号、T2で高信号であった。ADC画像では高信号を呈し、拡散強調画像では病変のごく一部が高信号を示すのみであった。MRA, venographyで主幹動脈や静脈洞に狭窄・閉塞は認められなかった。これらの所