

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た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、肥厚癭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

見から HELLP 症候群に伴う脳血管性浮腫が主病態と考えられ、緊急血漿交換療法を施行したところ著明に意識状態が回復、その約 36 時間後にはほぼ清明となった。その後経過は良好で画像上病変はほぼ消失、入院から 2 週間後に神経所見なく自宅退院された。

HELLP 症候群は妊娠後期から産褥期に溶血・肝酵素値上昇・血小板減少を来す症候群であり、しばしば予後不良である。本症例は重篤な意識障害と著明な脳浮腫を呈したが、MRI により早期に脳梗塞や深部静脈血栓症と鑑別され、血漿交換療法で治癒が得られた。

### 63 後下小脳動脈狭窄に帯状疱疹を合併した 1 例

村上 博淳・外山 孚・関原 芳夫  
富川 勝

長岡赤十字病院脳神経外科

これまで、Herpes zoster に引き続き脳梗塞を起こした症例は報告が散見される。今回我々は後下小脳動脈領域の脳梗塞で発症し、その後 Herpes zoster による皮疹が明らかとなった 1 例を経験したので報告する。症例は 57 歳女性。高血圧で内服治療中。境界型糖尿病を指摘されたことがあるが食事療法のみであり入院時検査では正常範囲内。突然の激しい後頭部痛で発症、嘔吐あり。初診時、神経学的異常所見なし。椎骨動脈解離を疑ったが、頭部 CT 上出血なし、脳脊髄液も水様透明であった。同日夕方になり左顔面の痺れが出現、嚥下困難、嘔声、軽度体幹失調も認めため脳 MRI を施行したところ、左後下小脳動脈領域脳梗塞の所見であり、脳血管撮影上、同血管分岐直後に狭窄を認めたが、明らかな動脈解離の所見は認めなかった。血栓溶解剤による治療を継続していたところ、第 5 病日に同側三叉神経第 1 枝領域に herpes zoster による皮疹が出現、アシクロビルで治療して症状改善した。本症例では明らかに Herpes zoster が先行したわけではないが、同側の後下小脳動脈に狭窄を認めており、その関連性が示唆された。

### 64 群発頭痛様発作で発症し多発性脳神経麻痺を合併した肥厚性硬膜炎の 1 例

白崎 直樹・能崎 純一・坂井 健次\*  
濱口 毅\*

公立加賀中央病院脳神経外科  
金沢大学大学院脳老化・神経病態学  
(神経内科)\*

症例は 38 歳男性、平成 15 年 9 月中頃より左眼の奥とこめかみに間欠的に強い痛みが出現。10/6 当科外来受初診、FLAIR にて異常なく NSAID で様子を見ていた。10/7 夜時間外外来にて群発頭痛としてイミグラン皮下注射を行ったところ頭痛は劇的に消失した。精査のため翌日入院とした。入院時外眼筋麻痺や視力障害認めず、左眼奥痛と左こめかみ痛が強く、流涙、鼻汁を伴い、群発頭痛を呈していた。発熱や頸部硬直はず、血液検査の炎症反応は陰性で、髄液所見にて単球優位の増加 (36/3) を認めた。入院後、10/10 より左三叉神経の 2 枝と 3 枝の感覚低下が出現し、10/12 頃から咽頭左側の感覚麻痺 (左舌咽神経障害)、10/13 より左顔面神経麻痺の出現など、下位脳神経症状の出現ならびに増悪を認めた。入院時の MR では、左海綿静脈洞外側の肥厚が見られ、T1WI にて等信号、T2WI にて等信号、ガドリニウムにてやや不均一にエンハンスされる病変を認めた。10/16 の MR では病変は小脳テントや中頭蓋窩硬膜、後頭蓋窩硬膜に広がっていて、肥厚性硬膜炎を疑い 10/16 からステロイドの内服治療を開始したところ、頭痛は消失し、10/25 には顔面神経麻痺、咽頭の感覚障害の順で改善し、遅れて出現した症状から順番に回復が見られた。10/23 の MR 上でもエンハンスはやや軽快が見られたが、精査目的で金沢大学神経内科に転院し精査を行った。