3 静脈灌流障害を呈する頸髄動静脈奇形における Apparent diffusion coefficient（ADC）値測定の有用性について

井上 智夫・高橋 敏行・清水 宏明
冨永 悌二
東北大学大学院神経外科学分野
広南病院脳神経外科*

【目的】頭蓋内疾患おいて広く使用されている diffusion-weighted MRI（DWI）の脊髄疾患への応用は未だ少ない．今回我々は非出血発症の脊髄動静脈奇形の患者においてDWIを施行し，apparent diffusion coefficient（ADC）値を測定し評価検討したので報告する．

【方法】DWIは line scan にて撮像し，関心領域は小脳，延髄，上位頸髄，中位頸髄とし，ADCを測定した．患者3人における手術前後の conventional MRI および ADC 値の変化を比較検討した．また6人の健常人を control とした．

【結果】脊髄動静脈奇形の患者3症例では，術前MRIにて脊髄周囲の flow void と伴に頸髄の腫大及び髄内T2強調画像高信号域を認め，うっ血性脊髄症の典型像と考えられた．また，頸髄はDWIにて等信号であるものの，正常人と比べADC値が約15～20％上昇していた．3症例は全て観血的あるいは血管内治療施行し，動静脈シャントは消失した．術後臨床所見は徐々に改善し，頸髄髄内T2強調画像高信号域縮小と伴にADC値の低下を認めた．

【結論】頸髄病変部のADC値の変化は可逆性の vazogenic edema を捉えていた可能性が考えられた．今後の課題として不可逆的うっ血病変とADC値との関連性の検討も必要と考えられた．

4 Crouzon 病に類似した2症例

赤井 卓也・白神 俊祐・村坂 憲史
飯塚 秀明・川上 重彦*
金沢医科大学脳脊髄神経治療学（脳神経外科学）
同 機能再建外科学（形成外科学）*

【目的】Crouzon 病に類似していたが，FGFR検索の結果，Beare-Stevenson cutis gyrata syndrome，atypical Crouzon と考えられた2例を報告する．

〔症例1〕出生時，両眼開離，眼球突出，呼吸障害，臍ヘルニア，前額部に赤色母斑様の皮膚異常を認めた．合指症はなかった．4ヶ月時に fronto-orbital advancement，8ヶ月時に脳室腹腔短絡術を行った．1歳8ヶ月時に顔面骨延長術を行った．FGFR検索では，FGFR2 exon10 に Tyr375Cys の変異を認めた．頭蓋縫合早期癒合，cutis gyrata 様の皮膚所見および FGFR 所見から Beare-Stevenson cutis gyrata syndrome と診断した．

〔症例2〕出生時，眼球突出，閉眼不全，呼吸障害を認めた．3D-CTにて頭蓋骨縫合早期癒合を認めた．3ヶ月時と10ヶ月時に fronto-orbital advancement 施行，6ヶ月時に脳室腹腔短絡術を行った．FGFR検索では，FGFR2 exon 9 に Ser375Cys の変異を認めた．頭蓋骨縫合早期癒合，両肘関節拘縮および FGFR 所見から atypical Crouzon と診断した．

【結語】頭蓋骨縫合早期癒合症のなかには，phenotype では分類できない症例があり，FGFR など genotype 解析を含めた検討が必要である．

5 乳児頚髄脂肪腫の1例

林 俊哲・白根 礼造・冨永 悌二*
宮城県立こども病院脳神経外科
東北大学大学院神経外科学分野*

乳児延髄～頚髄脂肪腫の1例を経験したので報告する．

症例は3ヶ月男児．母体妊娠中，出産時（正常分娩）に特記すべき事なし．生直後より両手の自発運動が少ないことに気付かれていたが経過観察されていた．その後，徐々に四肢麻痺となり，3ヶ月時に急速に呼吸嚥下障害が出現したため他院受診入院．呼吸停止となり人工呼吸器管理となった．同医にて脊髄MRIを施行したところ頚髄脂肪腫と診断され当科紹介受診．当科受診時，意識は清明で自発呼吸なし．四肢麻痺（MMT上肢0/5，下肢1/5）を認めた．頚部MRIでは延髄下部背側