

glioblastoma を経験し、内一人には若年性の結腸がんの既往があり Turcot 症候群と考えられたので報告する。父方祖父母はいとこ婚であった。

〔症例 1〕1 歳 0 ヶ月の男児。同胞 4 人中第 1 子。1986 年 8 月四肢麻痺、呼吸障害で入院。当初 CT で異常を指摘しえず、脳幹脳炎として保存的に治療されたが、経過中に水頭症になり約 1 年後死亡し剖検にて小脳脳幹に首座を有し播種を伴う glioblastoma と診断された。

〔症例 2〕5 歳女児で第 4 子。1995 年頭痛の精査から右視床に造影剤で増強されない腫瘍を認めた。Transcortical approach にて biopsy を行い、glioblastoma の診断を得た。術後痙攣重積状態になって脳死になり死亡した。

〔症例 3〕16 歳の女児で第 3 子。12 歳の時に結腸癌で手術と放射線治療を受けて緩解していた。本年 3 月意識消失発作を起こし受診。CT にて左側頭葉に不規則に増強される腫瘍を認めた。手術で enhancement lesion を全摘した。組織学的には、glioblastoma であった。症例 2 と 3 では MIB-1 index は高く p53 はほとんどの細胞核で陽性であった。

文献的には、今回の症例は type1 に属し、DNA mismatch-repair gene の変異が多いと報告されており、type2 の medulloblastoma を伴う場合に多いといわれる APC gene の変異の有無とあわせて検索中である。遺伝形式については、常染色体優性遺伝とするものと親の代では見られない今回の家系のように劣性遺伝とする意見とあり一致していない。

## 5 対側三叉神経痛で発症した petroclival meningioma の 1 例

小泉 孝幸・土屋 俊明・佐藤 裕之  
神宮字伸哉

竹田総合病院脳神経外科

今回、主訴とする三叉神経痛と反対側に腫瘍を認めた症例を経験したので報告をする。

症例は、65 歳の女性。5 年前より、右下顎から耳介方向に疼痛を認め、耳鼻科・歯科を経て、今回

当院神経内科に三叉神経痛として紹介をされた。神経学的に特記すべき所見はなく、CBZ の内服にて症状の軽減を認めたが、MRI にて、頭蓋内腫瘍を認めたため、当科紹介となった。CT・MRI では、左錐体先端部を中心に、テント上下に渡る約 3～4 cm 径の isodensity isointensity extraaxial mass を認め、造影剤にてほぼ一様に強く増強された。脳血管撮影にて、左内頸動脈の分枝であるテント動脈が栄養血管となる左 petroclival meningioma が疑われた。腫瘍は脳幹を圧排・変形しており、左 transpetrosal transtentorial approach にて腫瘍摘出を行った。病理診断は、meningotheliomatous meningioma であった。術中左三叉神経の断裂を伴い、局所で神経の段端縫合処置を行った。左海綿静脈洞に伸展した腫瘍の一部は残存したが、腫瘍の 80～90% は摘出した。術後右三叉神経痛は消失。一過性に左外転神経麻痺を認めたが数日で消失。術後 12 日目に髄液鼻漏を認めたが、腰椎ドレナージにて改善した。また神経縫合を行った左三叉神経に関しては、術後半年現在、第 3 枝領域はほぼ知覚は回復、第 2 枝領域は異常知覚、第 1 枝領域では知覚脱失の状態である。幸い角膜潰瘍等の傷害は認めていない。

腫瘍と反対側の三叉神経痛を認める症例は、4:1 で女性に多く、特に髄膜腫症例が多いと報告されている。その機序としては、腫瘍による脳幹の変位・ねじれが、三叉神経を伸展や屈曲させること、脳幹とテントや錐体骨との間に三叉神経が挟まれ圧排されることなどが関与すると考えられている。

## 6 臨床的脳死判定後 418 日間生存した 13 才小児例

斎藤 隆史・倉島 昭彦・山下 慎也  
中村 公彦・棗田 学

長野赤十字病院脳神経外科

脳死判定における除外年齢は医学的観点から 6 歳未満とされているが、脳死期間 418 日を記録した 13 才小児例を経験し、除外年齢の引き上げが必要と思われるので報告する。