

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。

〔症例〕13歳女児。浴槽内溺水状態で発見 CPR を受け救急搬送された。

【現症】CPAであったが心拍再開。神経学的には深昏睡，両側瞳孔散大，対光反射，睫毛反射，OCR消失，四肢は逃避反応なし。背部に2度の熱傷を認めた。

【入院後経過】CTにて両側基底核部，後頭葉に低酸素脳症による低吸収域を認め，胸部レントゲンにてARDS所見を認めた。低体温療法を開始し，day3よりバルビタール療法も併用した。day8で平坦脳波となり，バルビタール療法中止，復温を開始した。day10と11に臨床的脳死判定を行った。深昏睡，瞳孔固定，対光反射，角膜反射，毛様脊髄反射，睫毛反射，前庭反射，眼球頭反射，咽頭反射，咳反射はいずれも認めず，脳波は平坦であった。ARDSの為無呼吸テストは行わなかった。以上より臨床的脳死と診断した。

【脳死後経過】高カロリー輸液を145日間，通常の輸液を284日間行った。呼吸は人工呼吸器CMV modeで管理した。血圧低下に対しCatecholamineの持続投与を173日間，尿崩症に対しピトレシンの持続投与を370日間行った。ARDSに対し呼吸管理とFOY，ステロイドホルモンの投与を，DICに対しFOY，FFPならびに血小板輸血を行った。全経過429日にて腎機能障害で死亡された。

【結論】

- ①低酸素脳症による臨床的脳死判定後418日間生存した13才小児例を報告した。
- ②呼吸器管理下にCatecholamine，ピトレシンの投与とARDS，DICに対する治療を行ない，長期生存を得た。
- ③1984年竹内基準が作成された当時と異なり，近年小児では脳死期間の延長が期待される。6歳未満となっている除外年齢の引き上げが必要と思われる。

7 吸引分娩後の急性硬膜下血腫で発症した血小板無力症の1例

本道 洋昭・河野 充夫・川崎 浩一
小倉 憲一・菊池 文平・三谷 裕介*
尾上 洋一*

富山県立中央病院脳神経外科
同 小児科*

我々は吸引分娩後の硬膜下血腫にて発症した血小板無力症の稀な1例を経験したので報告する。

家族歴に血族結婚なし。父親38歳，母親38歳で，妊娠13週～36週までtoxoplasma IgM抗体陽性にて，アセチルスピラマイシンを内服していた。平成15年10月19日（在胎38週6日），吸引分娩にて出生。出生体重は2820g，Aps 8/9。皮膚蒼白，多呼吸あり。翌日，頭囲拡大を認め，頭部US上頭蓋内出血を疑い，NICUに入室。大泉門は3×3cmで膨隆あり。皮膚蒼白，頭血腫・顔面うっ血あり。呼吸は58/分，陥没呼吸で，心臓に収縮期雑音あり。脈拍は162/分。瞳孔不同や麻痺は認めず。CTで左急性硬膜下血腫と基底槽にくも膜下出血の所見あり，MAP，FFP，血小板を輸血しながら，緊急開頭血腫除去を行った。約1か月後の11月13日，水頭症に対する右脳室腹腔短絡術を施行。術中，頭皮からさらさら出血し，止血が容易でなかった。術後は貧血が著明で，CTで脳室内出血を認めたが，血小板数は正常値だった。翌日，出血時間を測定すると10分以上と延長しており，血小板輸血にて3分と正常化した。この時点で血小板機能異常を強く疑った。同日，左脳室ドレナージを施行。11月27日血小板輸血を行って，ドレナージを抜去した。シャント機能は保たれたまま，12月7日元気に退院した。

11月26日（日齢38）の血液検査は血小板39万/ μ l（MPV 12.7fL），出血時間6分30秒，第Ⅷ因子105%，Ⅷ因子様抗原191%，vWF活性148%，第13因子活性104%。血小板凝集能はリストセチンでは正常反応を認めたが，ADP，エピネフリン，コラーゲンでは無反応で，フローサイトメトリー法（大阪大学）では血小板膜上に存在するインテグリン α IIb β 3の発現は正常者の5%以下であった。以上から，血小板無力症