

16 多発脳動静脈奇形から診断された Rendu - Osler - Weber 病の 1 例

西巻 啓一・丸屋 淳・皆河 崇志
秋田赤十字病院脳神経外科

症例は 28 才・男性.

【既往歴】 幼児期より鼻出血が頻回, 父・娘も同様の傾向あり.

【現病歴】 2003. 12. 2 夜, 右同名半盲・右半側空間無視・感覚性失語で発症. CT 上左側頭～頭頂葉皮質下出血あり. 脳血管写・MRI にて左大脳半球に 3 個, 右大脳半球に 2 個, 計 5 個の皮質の小 AVM あり. 頭頂葉 AVM が出血源と判断し血腫除去と共に摘出. 残る 4 個は他院にて γ -knife 施行. 術後症状は改善, 右下 1/4 同名盲を残したが 5 ヶ月後に元職復帰した. 多発 AVM の原因検索にて, 家族歴・全身の teleangiectasia ・多発脳 AVM ・鼻出血歴より Rendu - Osler - Weber 病と診断した. teleangiectasia は口唇・手指に多発していたが, 針頭大の小さな皮疹で皮膚科医の指摘によりようやく認識できた. CT・エコーによる肺・肝等の検索では AVM は発見されなかった.

【考察】 同病は, 別名 hereditary hemorrhagic teleangiectasia (以下 HHT), 皮膚 teleangiectasia 多発・鼻出血反復・遺伝歴・AVM 等の内臓血管奇形を特徴とする常染色体優性遺伝疾患で, 従来は稀かつ白人に多いものとされてきた. しかし近年, 本邦でも潜在的頻度ははるかに高く, かつ内臓 AVM の合併頻度も高いことが判明してきており, 未だ全貌が解明されていない疾患といえる. 内臓血管奇形のうち臨床的に最も問題になることが多いのは肺 AVM であるが, 肺 AVM による脳虚血・奇異塞栓・脳膿瘍も稀ではない. 脳脊髄 AVM も 5 ~ 11 % に合併し, 多発 AVM 例も少なくない. 肝 AVM も含めて重篤な転帰を来し得るが治療可能な疾患群であり, 正確な診断・評価が求められる. 皮膚所見・鼻出血の既往・家族歴だけで疑い診断は可能であり, 脳外科医が扱う奇異性脳塞栓・脳膿瘍・中枢神経 AVM の患者では HHT も念頭に置き, 鑑別診断を進める必要があると考える.

17 Hyperglycemic striatal hyperintensity syndrome の 4 例

反町 隆俊・森田 健一・齊藤 有庸
総合西荻中央病院脳神経外科

Chorea や ballisums のような不随意運動で発症し CT と MRI/T1WI で線状体に高吸収域がみられる非ケトン性高血糖が最近注目されている. 我々は経過中に不随意運動がみられなかった初めての症例を経験した. 従来の不随意運動のある例と合わせて報告する.

【症例 1】 43 歳男性, 糖尿病の既往は不明. 左上下肢軽度片麻痺で発症し経過中に不随意運動はなかった. CT では右被殻に HDA を, MRI/T1WI で HIA を認めた. BS 533 mg/dl, HbA1c 15.4 % で, non - ketotic hyperglycemia の診断がついた. 同日入院しダオニールで治療開始した. 5 日後の CT で HDA は縮小, 1 週間で麻痺は軽減し退院, 2 ヶ月後 CT で HDA は消失, 半年後の MRI で HIA は縮小した.

【症例 2】 46 歳女性, 糖尿病を放置していた. 左上下肢の ballisumus で発症し CT で被殻を中心とした HDA, MRI/TWI で HIA があった. BS 533mg/dl, HbA1c 15.4 %, で non - ketotic hyperglycemia の診断. 入院しインスリンとリボトリール投与した. 脳腫瘍などを疑い照射施設のある病院に転院した. 後日, 本例が hyperglycemic striatal hyperintensity syndrome であることが判明した.

【症例 3】 80 歳女性, 糖尿病を放置していた. 軽い左片麻痺, 痴呆, 歩行障害, 尿失禁で発症, 経過中不随意運動はなかった. CT で右被殻の HDA, MRI/TWI でも HIA があった. BS 614mg/dl, HbA1c 14.6 % で non - ketotic hyperglycemia の診断. 外来でアマリールを投与した. 1 月後の CT で HAD は消失し, 症状は改善した. 3 ヶ月後の MRI で HIA は縮小した.

【症例 4】 87 歳女性, 糖尿病を放置していた. 全身けいれん後の昏睡四肢麻痺が出現し初診. CT では左被殻の HDA, MRI/TWI で HIA があった. BS 710 mg/dl, HbA1c 13.3% で non - ketotic hyperglycemic coma の診断. 入院し全身管理と血糖コントロールした. 1 月後の CT で HAD は消失し,