

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 ballismus 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,

症状は改善したが痴呆が残った。3ヶ月後のMRIでHIAは縮小した。

【考察】不随意運動のない症例報告は今までにないため、我々はHyperglycemic striatal hyperintensity syndromeと仮に呼んだ。本症候群は臨床所見と画像所見より脳腫瘍や脳出血との鑑別が必要であり、脳外科医にも疾患の知識が重要と思われた。

18 幻覚と四肢麻痺を呈した1例

小田 温・狩野 瑞穂・小出 章

村上総合病院脳神経外科

症例は59歳、男性。特記すべき既往症はない。平成16年3月5日に「青い狐が見える」などの幻覚が出現。翌日から四肢の脱力を生じ、翌々日には寝返りを打つことも困難となったため3月9日に当科を受診した。来院時には見当識は保たれており脳神経には異常を認めなかったが、四肢の筋萎縮が顕著で上肢には近位筋優位の麻痺があり手指には粗大な振戦を認めた。下肢は自動運動が不能で他動的に動かすと脛脛に疼痛を訴えた。また両側C4レベル以下に痛・触覚低下を認めた。緊急で施行した頭部、頸髄MRIでは責任病巣は認められなかった。血液検査にて炎症所見、肝機能異常、CK高値、低K血症を認め、追加検査にて血・尿中ミオグロビン高値を呈したことからミオパチーが存在することが判明し、本人も大量のアルコールを摂取していたことを自供したため原因がアルコールによるミオパチー、ニューロパチー、幻覚症と診断できた。血清Kを補充したところ症状は劇的に改善し3週間後に独歩退院した。

19 頭痛診療の見直し—副鼻腔炎による頭痛についての予備的検討—

黒木 瑞雄

医療法人社団くろきクリニック脳神経外科

【はじめに】一般に、日常診療における頭痛の半数以上は緊張型頭痛と言われているが、その診断基準にはあいまいさがあり、ゴミ箱診断的になっ

てしまうことも多いことが指摘されている。今回、副鼻腔炎による頭痛（副鼻腔炎性頭痛）について検討を行い、その頻度の多さについて言及するとともに、新たな診断基準を提唱したので報告する。

【対象および方法】2003年の1年間に頭痛で当院を受診した患者のうち、CTおよびMRIで副鼻腔炎所見が見られ、他の一次性、二次性頭痛が明らかに否定される症例（女性301名、男性143名で計444名、平均年齢57.1歳）を副鼻腔炎頭痛と考え、治療による頭痛の経過を観察した。

【結果】①副鼻腔炎性頭痛は女性に多く、後頭部を中心にズキズキした痛みが多く見られた。②病期期間は平均8日前後であったが、数年に及ぶ例も見られた。③何らかの副鼻腔炎の症状を自覚しているものは26%と少なかった。④CT、MRI上の副鼻腔炎所見は、ethmoid sinusを中心とした軽微なものが多かった。⑤444名中423例(95.2%)で副鼻腔炎の治療（クラリスロマイシンとカルボスタチンの投与）が奏功、特に2/3の症例は5日以内に頭痛が消失した。⑥当院における頭痛患者の約6割は副鼻腔炎性頭痛と考えられた。

【結語】以上の結果から、副鼻腔炎による頭痛を副鼻腔炎性頭痛と命名し、その新たな診断基準を提唱する。すなわち1.頭痛があり、問診や画像診断から他の一次性、二次性頭痛が否定できる。2. CTあるいはMRIで明らかな副鼻腔炎所見（特にethmoid sinusを中心）を認める。3. 副鼻腔炎の治療で頭痛は早期に改善される。

20 外傷後・術後てんかんの治療

増田 浩・亀山 茂樹・本間 順平

藤本 礼尚

独立行政法人国立病院機構西新潟中央病院
てんかん・機能脳神経外科

【目的・対象】てんかんの薬物療法上の問題点を明らかにするために、頭部外傷、脳手術、脳卒中、感染症などによる器質的損傷の既往があり、脳波所見、MRI所見などから、その損傷が原因と考えて矛盾がない、てんかんで他院での治療で発作が