

が出現し紹介入院。脳転移巣の摘出と術後照射治療を行った。

〔症例3〕4年前に腎癌切除術を受け当時画像診断上は遠隔転移無しであった。1年前より肺転移巣が出現しインターフェロンは無効であった。左前頭葉皮質下出血を発症し紹介入院。脳転移の腫瘍出血が判明した。

【結果】インターフェロンは脳転移巣周囲の浮腫と神経症状を増悪させた。また脳転移巣は腫瘍出血による急性増悪の一因となりうる。

【結語】脳転移巣を伴う腎癌症例にインターフェロン療法を行う場合は手術的に脳転移巣を切除してから行うことが望ましい。

31 乳児期に診断された結節性硬化症

— 画像所見の変化と病理所見 —

越智さと子・高橋 義男*・横山 繁昭**
 北海道立小児総合保健センター
 同 脳神経外科*
 同 検査部病理**

乳児期に診断された弧発性の結節性硬化症を2例経験したので報告する。

1例は生後1日目に脊髄髄膜瘤で入所の男児。入所時頭部CT上多発性高吸収域を脳内、脳室周囲に認めた。2, 3週間変化なく脳内結節、脳室上衣結節と診断。心内結節、網膜脱色斑、皮膚脱色斑を合併し、結節性硬化症と診断された。2例目は胎児診断で先天性脳腫瘍の診断下だった生後20日目の男児。右前角、尾状核頭部に石灰化を伴う3cm大の脳腫瘍を認め、閉塞性水頭症を合併していたため生後23日目に摘出した。病理は上衣下巨細胞性星膠腫 (Subependymal giant cell astrocytoma: SEGA) だった。5ヶ月目から全身発作が出現し、抗痙攣剤を継続している。幼少児の結節性硬化症の報告は多くはなく、脳内結節や石灰化の出現は1歳以降との報告もある。2例とも多彩な画像所見を呈した。頭部MRIでmigration wedge, gyral coreなどの特異的所見は、幼少時の方がはっきりし髄鞘化と共に変化した。脊髄髄膜瘤との合併はまれで偶然だが、新生児頭部CTの

脳内脳室壁異常高吸収域の中には、結節性硬化症も考慮する必要があった。SEGAは悪性度は低いが乳幼児では予後不要とされる。2例目は石灰化、巨細胞を伴う典型的SEGAでMib-1は0%だった。

結節性硬化症のてんかん発症率は62%とされ、難治性てんかんも多い。成長に伴う病態の変化を追っていく必要がある。

32 骨延長器を用いた cranosynostosis の治療

赤井 卓也・白神 俊祐*・飯塚 秀明*
 川上 重彦**

金沢医科大学
 同 脳神経外科*
 同 形成外科**

【目的】当院では、これまで cranosynostosis に対し、一次的頭蓋形成術を行ってきた。しかし、頭蓋骨と硬膜の剥離による出血、硬膜外腔への液貯留による感染、皮膚の縫合不全などの問題があった。そこで、近年は主に骨延長器を用いた頭蓋形成術行なっている。そこで、骨延長法による手術結果を従来法と比較した。

【対象・結果】fronto-orbital advancementを行なった23例（一次的頭蓋形成術15例、骨延長法8例）を対象とした。一次的頭蓋形成術を行なった症例の手術時年齢は2ヶ月から5歳（平均2歳1ヶ月）、手術時間は230分から465分（平均293分）、手術時出血量は55mlから289ml（平均150ml）であった。一方、骨延長法を行なった症例では、手術時年齢は7ヶ月から2歳9ヶ月（平均1歳5ヶ月）、手術時間は150分から315分（平均189分）、手術時出血量は10mlから535ml（平均121ml）であった。合併症は3例（骨延長器埋め込み後の局所創感染2例、延長器逸脱1例）にあった。髄液漏はなかった。

【結語】骨延長法では、有意に手術時間が短く、手術時出血量も少なかった。欠点としては、1) 眼窩の骨切りが困難、2) 骨切りと骨延長器の装着、延長器の埋め込み、延長器除去と3回の手術を要する、3) 局所創感染、4) 骨延長器の逸脱、

などがあげられた。

33 大孔部狭窄を伴った軟骨無形成症の4手術例

平野 仁崇・伊藤 康信・荘司 英彦
菅原 卓・東山 巨樹・溝井 和夫
秋田大学医学部脳神経外科

【目的】軟骨無形成症は四肢短縮型の低身長を示す先天性の骨系統疾患で、脊椎管狭窄症を高率に合併する。最近、頭蓋頸椎移行部狭窄を伴う軟骨無形成症の4例を経験したので報告する。

〔症例1〕2歳男児。生下時に軟骨無形成症と診断。MRIでキアリ1型奇形の所見を認めたが、経過観察していた。2歳時に歩行障害をきたした。MRIで脊髓空洞の拡大を認め、大孔部減圧術とC1椎弓切除を行い、症状は改善した。

〔症例2〕1歳男児。重度の肺高血圧症を合併。MRIで脳幹・上位頸髄圧迫があり、大孔部減圧術を行った。術後、肺高血圧および呼吸機能は改善したが、2年後に肺炎を併発し死亡した。

〔症例3〕11ヵ月女児。生下時に軟骨無形成症と診断。成長ホルモン補充療法予定であるが、MRIで大孔部狭窄を認め、大孔部減圧術とC1椎弓切除を行った。術後、就寝中のいびきが消失した。

〔症例4〕4ヵ月女児。生下時に軟骨無形成症と診断。MRIで大孔部狭窄が指摘された。成長ホルモン補充療法予定で、脊椎管狭窄の進行予防を目的に大孔部減圧術とC1椎弓切除を行い、術後経過は良好である。

【考察】脳幹・上位頸髄圧迫が軽度で無症状の年長児では保存的治療が選択されることもあるが、頭蓋頸椎移行部の高度狭窄を有する患児や、乳児の巨大頭蓋、頸椎の不安定性を伴う症例では、急激な圧迫増強により突然死をきたし得る。症状が軽微でも頭蓋頸椎移行部に高度狭窄がみられる患児では、手術を考慮すべきと思われた。

34 人尾の2手術例

宗本 滋・染矢 滋・南出 尚人
中島 良夫・中右 博也

石川県立中央病院

【目的】まれな奇形である人尾の2例を報告する。

〔症例1〕4ヶ月、女児。40週2750gで出生。出生時所見 肛門背側上部2cmの部位に皮膚洞あり。その上方1cmの部位に人尾を認めた。MR, CTで二分脊椎、人尾と脊柱管の連続所見あり。

【手術所見】人尾よりの脂肪腫が脊髓背部に連続していた。脂肪腫を切断、CUSAで吸引縮小させ、係留を解除した。神経根観察、周囲との癒着のないことを確認し、ゴアテックスで硬膜を閉鎖した。皮膚洞も切除し手術を終えた。

〔症例2〕生後25日、女児。38週2824gで出生。出生時所見 頭蓋、顔面の変形、尾仙骨部に骨性人尾あり。MR, CTで二分脊椎、真性人尾と診断。

【手術所見】人尾は尾骨に連続していた。尾骨上方で硬膜が欠損し硬膜内に脂肪腫がみられた。左右への索状物は残し、終糸様のものは切除した。骨性人尾は切除し、ゴアテックスで硬膜欠損部を閉鎖し手術を終えた。

【結語】症例1はcaudal appendageと呼ばれる皮膚異常であり、症例2は尾骨に連続する真性人尾と考えられた。両者とも脂肪腫、硬膜欠損、脊髓係留に留意した手術が必要と考えられた。

35 減圧困難な片側顔面けいれんに対する術中異常筋電図モニタリングの有用性

福多 真史・川口 正・山下 慎也
渡部 正俊・村上 博淳・田中 隆一

新潟大学脳神経外科

当施設で血管減圧術を施行された片側顔面痙攣(hemifacial spasm: HFS)症例について、術中異常筋電図(abnormal muscle response: AMR)のモニタリングとしての有用性を検討した。対象は術後1年以上経過した60例。最終観察期間においてHFSの完治例が56例(93%)、1年以上の経過で再発した症例が3例、改善なしが1例で