

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