

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

あった。術中に AMR の消失が確認できた症例が 53 例、振幅が減少したものの残存した症例が 6 例、全く変化がなかった症例が 1 例であった。AMR が消失した 53 例中 50 例 (94%) で、振幅が減少した 6 例中 5 例 (83%) で、それぞれ術後に HFS が完治した。1 例は術中 AMR が変化しなかったにもかかわらず、術後に HFS は消失した。以上の所見より、術中 AMR 所見と予後の関係においては sensitivity が (55/59, 93%), false negative が (1/56, 1.8%) であった。個々の症例においては、顔面神経末梢部での圧迫例や複数の責任血管が関与する例で術中 AMR の所見が確実な減圧の指標となった。HFS に対する血管減圧術中の AMR モニタリングは治療成績を向上させる上で有用であると思われた。

36 若年性顔面痙攣に対する手術治療

畑山 徹・伊藤 勝博*・鈴木 重晴*
青森市民病院
同 脳神経外科*

【目的】片側顔面痙攣の若年発症は稀であるが、頭蓋骨奇形に伴って発症し、Microvascular decompression (MVD) にて治癒した 16 歳女性の症例を経験したため、その特異的な所見と治療方法について検討した。

〔症例〕生下時より Klippel-Feil 症候群および片肺無形成などの合併奇形が指摘されていたが、知能や発育には問題なく、普通高校に進学していた。14 歳頃より右顔面痙攣が出現し、次第に増悪したため、発症より約 2 年後に当科を受診した。痙攣症状は典型的であったが、画像所見では頭蓋骨の非対称な変形と右後頭蓋窩の狭小化を認め、手術は右外側後頭下開頭にて行い、硬膜切開後に小脳表面の著しい膨隆を認め、lateral cerebellum-medullary cistern の開放に難渋した。後頭蓋窩には異常な骨棘も認め、小脳橋角部槽の構造物が通常より以上に近接化していた。顔面神経の root exit zone は前下小脳動脈の分枝によって圧迫されていたため、この動脈を錐体骨側硬膜に固定して顔面神経を減圧した。術後に痙攣は消失

し、新たな神経学的症状の出現も認めなかった。

【結論】動脈硬化性変化のない若年者に、顔面痙攣などの脳神経圧迫症候群が発症することは稀であるが、狭頭症やクモ膜肥厚などの関与によって、成人例と同様の機序での痙攣症状が起こりうる。その際の MVD は、狭小化した空間での操作となるが、適切な減圧操作が行われれば、成人と同程度の高い治療効果が得られるものと思われた。

37 顔面痙攣手術における手技の工夫 特に鋭的な広範囲くも膜切開法について

斎藤伸二郎・嘉山 孝正・毛利 渉
片倉 康喜

山形大学医学部脳神経外科

顔面神経の root exit zone (REZ) を展開する際の過度の retraction 避けるために行っている我々の広範囲くも膜切開法の方法について紹介する。

体位は腹臥位とし、S 状静脈洞に沿った縦長の骨窓を設け、より尾側からアプローチした。くも膜切開を大槽から錐体静脈周囲まで鋭的・広範囲に行った後、cerebello-medullary junction を開放し、舌咽・迷走神経の REZ まで完全に開放し、小脳片葉と聴神経背面のくも膜を尾側から剥離した。脳莖は手前頭側向きに引いた。また、血管移動を容易に行うため、圧迫血管の剥離も可及的広範囲に行った。穿通枝を温存すべく、これらの操作は鋭的に行い、神経の減圧はスポンジ片を血管と脳幹の間に挿入した。

6 年間に 25 例の顔面痙攣例に本法を行った。全例、無理なく REZ が展開され、確実な減圧が可能であった。特に、椎骨動脈を移動させる必要のある例、圧迫血管が pontomedullary sulcus に食い込んでいる例および再手術で癒着の強い例などに有用であった。

本法は必ずしも全症例に必要なではないが、どの症例でも安全確実に神経減圧術を行うためには良い方法と考えられる。