

ゼリー状物質と壊死組織であり、辺縁に GFAP 陽性で紡錘形の腫瘍細胞が観察された。悪性像は認められず pilocytic astrocytoma と診断された。

#### A-19) 脳腫瘍を合併した色素性乾皮症の1症例

伊藤 聡・鈴木 直也 (弘前大学  
脳神経外科)  
鈴木 幹男 (仙台東脳神経外科  
病院)

色素性乾皮症 (xeroderma pigmentum, 以下, XP) は、常染色体劣性遺伝病であり、nucleotide 除去修復能の欠陥に基づき、紫外線により誘発される DNA 損傷が、健常人のように正しく切除、修復されないため、生下時より特異な光過敏症として発症し、これが原因となって、幼少時より高頻度の皮膚発癌を招くというものである。しかし、近年にいたり、皮膚のみならず、内臓も含めた高発癌性の遺伝病 (cancer-prone hereditary disease) の代表的疾患として位置づけられている。今回、我々は、XP の中でも本邦では稀とされる C 型の長期生存例 (21才, 女性) に glioma を合併し、腫瘍内出血にて発症した比較的稀と思われる 1 例を経験したので報告する。

#### A-20) Infantile desmoplastic ganglioglioma の1例

生沼 雅博・遠藤 雄司  
及川 友好・佐藤 光夫  
浅利 潤・松本 正人 (福島県立医科大学  
脳神経外科)  
児玉南海雄

症例は在胎38週より水頭症が出現し、39週目に出生した男児。出生時頭囲は 43 cm と拡大し、軽度左半身麻痺が認められた。CT にて、左側頭一頭頂一後頭葉および基底核に大きな cyst を伴う mixed density mass と脳室拡大を認めた。脳血管撮影では、左後大脳動脈から栄養される tumor stain が認められた。出生後 cyst が増大し、水頭症も進行したため、9ヶ月目に腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は elastic hard で易出血性であり、腫瘍を 1/2 摘出したところで心停止を来し死亡した。病理診断は infantile desmoplastic ganglioglioma であった。Infantile desmoplastic ganglioglioma は新生児に発生し、大きな cyst を伴う比較的稀な大脳半球腫瘍である。その画像診断、病理診断を中心に文献的考察を加え報告する。

#### A-21) 聴神経鞘腫内に肺小細胞癌の転移像が見られた1例

佐々木正弘・羽入 紀朋 (平鹿総合病院)  
伏見 進・米谷 元裕 (脳神経外科)

腫瘍の腫瘍内転移は稀で、渉猟しうるかぎり、良性腫瘍内に転移があった報告はない。我々は聴神経鞘腫内に肺小細胞癌の転移像が見られた症例を経験したので報告する。症例は、63歳の男性で、20歳頃からめまい感を自覚し、40歳頃から右聴力低下、55歳頃から右顔面知覚鈍麻と右顔面神経麻痺があり、3年前から小脳症状が出現し、1996年に、小脳症状が増強して紹介された。入院時、右聾、右 V2, V3 領域に知覚鈍麻、構語障害、小脳失調があり、MRI で内耳道から小脳橋角部に進展する 3 cm 大の cystic tumor で、脳血管写では stain はなく、聴神経鞘腫の診断で同年11月に腫瘍の摘出をした。病理所見では、聴神経鞘腫内に肺小細胞癌が疑われたが、術前の胸部単純写では異常所見はなく、乾咳や痰などの自覚症状はなかった。全身検索を行い、CT で左肺門部に腫瘍と縦隔リンパ節腫大があり、生検で肺小細胞癌と診断された。

#### A-22) 海綿静脈洞内へ進展した蝶形骨洞内腫瘍の1例

上田 佳史・小寺 俊昭  
中川 敬夫・佐藤 一史  
兜 正則・半田 裕二 (福井医科大学  
脳神経外科)  
古林 秀則・久保田紀彦  
辻 哲朗 (福井総合病院  
脳神経外科)

症例は、46歳の男性。主訴は、複視。平成8年6月初旬に、複視が出現。7月18日、当科受診。7月25日施行の MRI では、蝶形骨洞内の炎症様所見以外、明らかな異常所見は指摘できなかった。11月初旬より、左外転神経麻痺の増悪と、新たに右外転神経麻痺・左三叉神経障害が出現した。11月21日施行の MRI にて、海綿静脈洞内の占拠性病変を認め、当科入院。入院時所見では、上記脳神経障害と左頸部リンパ節腫脹を認めた。又、全身検索では頭頸部以外の病変は認めなかった。MRI 上、蝶形骨洞内腫瘍の海綿静脈洞内への進展と診断し、12月10日に経蝶形骨洞内腫瘍摘出術施行。病理診断は、移行上皮癌であった。術後の局所照射にて、症状の著明な改善を認めた。海綿静脈洞内へ進展した蝶形骨洞内の移行上皮癌は稀であり、文献的考察を加え報告する。