

2B-22) 頭蓋内から脊椎全長にわたる特発性肥厚性硬膜炎  
—ステロイド投与によって治癒した1例—

永谷 等・瀧波 賢治 (恵寿総合病院) 脳神経外科)  
殖生 知則 (芳珠記念病院) 脳神経外科)  
熊橋 一彦 (金沢大学) 放射線科)  
鈴木 正行 (金沢大学) 放射線科)

肥厚性硬膜炎は、硬膜の慢性炎症性肥厚を来す稀な疾患である。今回我々は、頭蓋内から脊椎まで全ての硬膜に及ぶ広範な肥厚性硬膜炎を経験したので報告する。

症例は49歳男性。頭痛を主訴に来院した。神経学的異常は無く、腰椎穿刺では脊髄ブロックの所見であった。単純 CT では小脳テント縁に沿って軽度の高吸収域が疑われた。単純および造影 MRI にて頭蓋内から脊椎にわたる全ての硬膜に著明な造影効果を伴う肥厚を認めた。血液・髄液検査、胸部X線撮影、眼科および耳鼻科的検査などによっても原因疾患は不明であった。硬膜生検にて高度の線維性肥厚と慢性炎症細胞浸潤を認め、特発性肥厚性硬膜炎と診断した。ステロイド投与により頭痛は軽快し、MRI でも硬膜の肥厚および造影効果は消失した。3年間の経過観察中、再発は認めていない。本例の様に広範な病変の報告は無く、ステロイドで治癒した症例も初めてである。

2B-23) 術後に Pseudo-CSF rhinorrhea を呈した1例

浜田 秀雄・遠藤 俊郎 (富山医科薬科大学) 脳神経外科)  
赤井 卓也・大井 政芳 (富山医科薬科大学) 脳神経外科)  
西高美知春・高久 晃 (富山医科薬科大学) 脳神経外科)

Cusimano らは、頭蓋底手術合併症の一つとして pseudo-cerebro-spinal fluid (CSF) rhinorrhea の病態に着目し、経験11例につき報告している (J Neurosurg 80: 26~30, 1994)。我々も同様の症状を呈した1例を経験したので報告する。症例は41才、女性。右顔面三叉神経第1枝領域の知覚鈍麻を主訴に来院、petros 先端部より cavernous sinus 後縁にのびる腫瘍性病変 (tentorial meningioma) を認めた。Subtemporal epidural approach にて anterior petrosectomy を行ない、腫瘍全摘出を行なった。Petrosectomy の際 greater superficial petrosal nerve (GSPN) は切断した。閉創時、硬膜欠損部は有茎筋膜を用い密に閉鎖した。術後2週間後より、患者は暖かい場所で患側 rhinorrhea を訴えるようになり、

その変化は入浴時特に顕著であった。また同側の流涙は欠如していた。他に特記すべき異常は無く、GSPN 切断による pseudo-CSF rhinorrhea と診断し、対症的加療を行なっている。

第55回膠原病研究会

日 時 平成4年11月25日 (水)  
午後6時より  
場 所 有壬記念館

一 般 演 題

- 1) インスリン依存性糖尿病と選択的 IgA 欠損症及び9番染色体異常を来した1女児例  
橋本 尚士 (新潟大学小児科)  
大久保総一郎・富沢 修一 (国療新潟病院) 小児科)  
五味 崇行 (木戸病院小児科)  
佐藤敬似子 (新津医療センター) 小児科)

インスリン依存性糖尿病 (IDDM) に選択的 IgA 欠損症および9番染色体異常を合併した17歳の1女児例を経験した。7歳時に IDDM が発症し、9歳時に選択的 IgA 欠損症が、12歳時に9番染色体異常が偶然に発見された。

選択的 IgA 欠損症のため、血清および唾液内の secretory IgA は著しく低下していたが、易感染性は無く、IgG サブクラスの欠損もなかった。in vitro における免疫グロブリン産生能の検討より、本例における IgA 欠損の機序として、IgA 産生Bリンパ球の成熟障害が一因ではないかと推測された。

染色体検査では、G-banding および C-banding で 46, XX, inv (9p+q-) の核型であった。また、母も全く同様の染色体異常を有していた。

HLA 検査では、日本人の IDDM に多い Cw 1 および Bw 54 を有していた。白人では IDDM と選択的 IgA 欠損症の合併例に B8 が比較的多いと報告されているが、本例には B8 は認められなかった。