

り。MRI で、右側頭葉の内側面に動静脈奇形 (AVM) が認められた。AVM は nidus が signal void の集合としてみられ、流出静脈も識別できた。

まとめ：症状性部分てんかんの3例を報告した。2例は海綿状血管腫、1例は AVM で、いずれも MRI で特徴的な所見が得られた。症例1は手術により発作抑制を得ている。

7) てんかんを合併した Cerebrotendinous Xanthomatosis (CTX) の1例

近藤 類・若松 延昭 (新潟大学脳研究所)
石川 厚・湯浅 龍彦 (神経内科)
宮武 正

Cerebrotendinous Xanthomatosis (CTX) は若年性白内障、腱黄色腫、知能低下、小脳失調、錐体路症状を主徴とする稀な遺伝性の代謝疾患である。今回、CTX の一例を経験しケノデオキシコロール酸による治療を試みたので、その経過に若干の考察を加えて報告した。症例は26歳、女性。小学校入学時より成績不良。9歳時全身性痙攣が出現。10歳時先天性白内障を指摘。14歳時手足が痙攣し物を落としたり転倒したりする発作が出現。15歳時脳波で 3Hz spike and wave complex を認め、てんかんと診断。抗てんかん薬を投与され、以後てんかん発作は消失。24歳時痙攣性歩行が出現。昭和63年6月当科初診。その後右上肢の振戦が出現し、歩行障害は増悪。血清コレステロール 44.6 μ g/ml と高値で CTX と診断した。治療目的で当科入院。

入院時、両眼白内障、両側アキレス腱軽度肥厚、知能低下、痙攣麻痺、体幹失調、姿勢反射障害、振戦、寡動症を認めた。総コレステロール、中性脂肪、 β -リポ蛋白は正常。血清コレステロールは 31.4 μ g/ml と上昇。髄液は蛋白 49mg/ml と軽度上昇、コレステロール 1,000 ng/ml と著明に上昇。5-HIAA, HVA は 9.7ng/ml, 16.5ng/ml と低下。脳波は全誘導に 2~7Hz の徐波の混入多く、過呼吸で build up 陽性。頭部 MRI で軽度小脳萎縮を認めた。ケノデオキシコロール酸 300mg 投与後、早期に寡動症が軽快し、脳波では徐波の消失を認めた。髄液中の 5-HIAA, HVA は 18.1ng/ml, 26.7 ng/ml と上昇、血清、髄液中のコレステロールにも低下傾向が見られた。

CTX は現在までに外国例を含めて 100 例以上が報告されているが、白内障、黄色腫、知能低下、錐体路症状、小脳失調の頻度が高く、てんかんは約10%に合併し、寡動症を呈した例は報告されていない。CTX の代謝障害

については、肝ミトコンドリアにおける胆汁酸合成過程の26-水酸化酵素の活性低下が示されており、治療に關しては、ケノデオキシコロール酸や HMG-CoA 還元酵素阻害剤の長期投与により、神経症状の改善、黄色腫の消退、コレステロールの低下を認めた例が報告されている。CTX は現在、治療可能な疾患となっており、早期に診断し治療を開始することが重要である。本症に特徴的な臨床症状にてんかんを合併した例においては、本疾患も念頭におき慎重に診断を進める必要があると考えられた。

8) Dysphasic Seizure で発症した左側頭葉 cavernous angioma — venous angioma 合併例

鈴木 泰篤 (桑名病院)
脳神経外科

Dysphasic seizure で発症した左側頭葉の cavernous angioma (CA) と Venous angioma (VA) の稀有な合併例に手術を行ない良好な結果を得たので報告する。患者は32歳女性。3~4年前から突然相手の話す内容が理解できなくなるという発作が出現、最近頻度が増すため来院。神経学的には異常はなかったが、発作は種々の抗痙攣剤にて抵抗性であった。CT・MRI・血管撮影の所見は、CA と VA の合併を示唆し、CA は左上側頭回皮質下で Wernicke 領域のやや前方に VA の central medullary vein (CMV) は CA に隣接する形で存在した。手術：CA 前方の上側頭溝より approach した。CA 周囲の白質は黄色し、また CA は (MV) に密着して存在し、CA から CMV へ細い drainner が数本流出していた。これらを凝固切離、CA を CMV より剝離し摘出した。術中 corticogram では CA 摘出後 spike は減少した。術後経過は良好で失語症は出現せず、anticonvulsant の投与も必要なく、seizure は完全に消失した。

従来より CA と VA の診断には CT や angio が用いられてきた。VA の診断は血管撮影上、特徴的な所見を呈することから容易であったが、CA の正確な診断は必ずしも容易ではなかった。しかし、近年、CA は MRI 上特徴的な所見をとることから適確な診断を行なうことが可能となってきた。そして、てんかん患者で CT 上異常がなくても、MRI で CA が見い出されることはしばしば経験される。また、これにともない、最近では CA と VA の合併例の報告が散見される様になった。

CA に対する手術適応については一定の見解がえられ