

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

ていないが、control 不能なてんかんの例や出血をくりかえす例などは適応があると考えられる。本例では、CAのみの摘出で良好な結果がえられ、症状発現にはCAが関与していたものと推測された。以上てんかんをひきおこす angioma の手術適応を考えるうえで興味深い症例と考えられたので報告した。

特別講演

てんかんの外科的治療の可能性

東京都立神経病院 脳神経外科医長

清水 弘之 先生

第229回新潟外科集談会

日時 1989年12月2日(土)

午後1時

会場 新潟大学有任記念館

一般演題

1) 当科における甲状腺癌(特に濾胞腺癌)症例についての検討

桑山 哲治・山本 睦生 (新潟市民病院)
 斎藤 英樹・藍沢 修 第一外科
 丸田 有吉・若佐 理

過去16年間で当科において初回治療を施行した甲状腺癌は90例ある。分化癌が大部分で乳頭腺癌71例、濾胞腺癌12例である。濾胞腺癌の診断は難しいといわれているが、当科の症例においても手術診断の正診率は58%で乳頭腺癌90%に比べ非常に低い。これは術中病理組織診断が難しいことが一因と思われるが、術前診断をより正確に行う必要があると思われる。

2) 顔面神経麻痺を呈した乳癌骨転移の1例

大谷 哲士・松木 久 (日本歯科大学新潟)
 川合 千尋・川島 吉人 (歯学部 外科)
 松木美智子 (同 麻酔科)

乳癌の頭蓋骨転移が原因で生じたと推測される顔面神経麻痺をきたした症例を経験したので報告する。

症例は45才、女性。当科入院時、腫瘍は胸壁に直接浸潤し、鎖骨上、腋窩リンパ節に転移を認めた。また左耳介後部、頬部、下顎部に疼痛があり、左顔面神経麻痺を認め、骨シンチにて全身骨転移が認められた。以上より、

根治術の適応はなく化学療法、内分泌療法を施行することとし、9月26日両側卵巣摘出術施行。10月2日よりCAF療法及びTamoxifen, MPAによるsequential therapy 施行。その後痛みは軽減し、顔面神経麻痺も改善した。

腫瘍性病変による顔面神経麻痺は、比較的稀なものであるが顔面神経麻痺を初発症状とした症例の報告もあり、腫瘍によると思われる症状を見逃さずに全身の検索をする必要があると思われる。

3) 乳癌に対する胸筋温存手術と一期的乳房再建の試み

三浦 宏二・高野 征雄 (秋田赤十字病院)
 工藤 進英・富山 武美 外科
 近藤 公男・小山 諭

当科では昨年より乳癌に対して胸筋を温存する児玉法を標準術式とし、さらに本年より新しい試みとして一期的乳房再建術を施行しているため報告する。

1988年4月から1989年9月まで28例の乳癌症例に児玉法を施行したが現在まで再発例はなく、患側上肢の運動障害、浮腫等も全く認められない。郭清リンパ節数を比較すると児玉法は定型的乳房切断術と差を認めずかつPatey法よりも有意に多かったが大胸筋の萎縮頻度はPatey法よりも有意に低かった。1989年4月より希望患者9例に児玉法にひき続き広背筋皮弁による一期的乳房再建術を施行した。volume不足の3例にはsilicon bag prosthesisを併用し、4例には乳頭乳輪の再建も行った。若干の左右の非対称性は認めたがブラジャーの装着により外見上の不自然さは認められなかった。

児玉法と一期的乳房再建術は定型的乳房切断術と同程度の根治性を維持しながら術後の機能障害を最小限に抑え、しかも女性のfemininityを保つ優れた術式と考えられる。

4) 閉塞性黄疸をきたした十二指腸癌の1例

霜田 光義・阿部 要一 (木戸病院 外科)
 日野 浩司
 恵 以盛・荒川 謙二 (同 内科)
 阿部 二郎 (富山県立中央病院)
 三輪 淳夫 (臨床病理科)

原発性十二指腸癌は比較的にまれな疾患であり、その臨床症状も発生部位、腫瘍の大きさ、発育方向により多彩であり、球部以外の症例では、受診時すでに進行している症例が多い。