

1. イタリア産グリーンオリーブによるボツリヌス中毒8症例—免疫吸着, 抗毒素療法, グアニジンの治療経験—

(神経内科) 松村美由起・大沢 裕・
近藤裕美・宇野洋美・竹内 恵・
佐々木彰一・内山真一郎・岩田 誠

〔目的〕B型ボツリヌス中毒症患者に対し, 免疫吸着, 抗毒素療法, グアニジン療法を行い, 有用であったので報告する。

〔症例〕1998年7月29日から8月18日までに当科を初診したB型ボツリヌス中毒症患者8例。

〔経過〕全例, オリーブの塩漬けを摂食後, 消化器症状, 脳神経症状, 筋力低下を呈した。1例に免疫吸着療法を, 8例中7例に抗毒素療法を, 5例に対しグアニジンの経口投与を行い, いずれも臨床症状の改善に有用であった。

〔考察〕ボツリヌス中毒症の治療法として免疫吸着療法, グアニジン療法は, 抗毒素療法とともにその治療法として検討されるに値すると考えられた。

2. 前方より全摘を目指した頸椎部 Neurenteric cyst の1例

(整形外科) 野々田愛・伊藤達雄・
池田和男・宗像裕太郎・安井謙二

極めて稀な疾患である neurenteric cyst に対して, 嚢腫摘出術を行ったので報告する。症例は49歳女性。後頸部から両側上肢の疼痛, 巧緻運動障害で当科を受診した。神経学的にC5以下の myelopathy を呈し, MRIはC3~5にT1 low, T2 high, Gdで enhance されない, 脊髄を前方から圧排する硬膜内髄外嚢腫と思われる像がみられた。椎間板を通して穿刺, 吸引を行ったが, 症状は改善せず, 手術療法となった。頸椎前方侵入でマイクロ下に可及的に嚢腫を摘出し, 次いで前方固定術を行った。病理組織は円柱上皮と, 繊維性の結合織からなり, neurenteric cyst と判断した。Neurenteric cyst は脊髄硬膜内腹側に見られる稀な奇形であり, 胎生期に neurenteric canal が存在するが, これが残存したものとされる。好発部位は頸椎で, 椎体, 脊髄, 消化器, 種々の奇形を伴うことがある。頸椎部 neurenteric cyst に対しては, 前方侵入により, 嚢腫を確実に把握し切除することにより, 再発を防ぐことが重要である。

3. ブローカ野の脳腫瘍手術の経験—長期留置電極によるマッピングと覚醒下手術の併用—

(脳神経外科, *麻酔科) 平沢研一・

村垣善浩・今村 強・中村 聡・
山根文孝・久保長生・堀 智勝・
廣島奈津子*・野村 実*・尾崎 眞*

言語野は Brodmann の 44, 45 野に Broca 野, 22 野に Wernicke 野があるとされてきたが, Ojemann らの 117 例の術中マッピングの経験によると, 言語野は通常直径 1cm 以下でモザイク状に存在し, 極めて部位は個人差に富んでいることが見出された。このため言語野の手術においては awake surgery および術中の硬膜下電極を用いた機能マッピングが必須である。しかし, awake surgery では言語野と primary motor area, negative motor area の区別が不可能である。また, 広い範囲の検査は手術時間の延長につながる。我々は長期硬膜下留置電極を用い, あらかじめ詳細にマッピングを施行し, その上 awake surgery で腫瘍摘出を行うため術中に検査する部位をあらかじめ絞ることができること, また一度開頭済みのため, awake における疼痛の管理が容易なことなど利点も多い。症例を呈示する。

4. 大後頭孔レベルに発生した髄膜腫の2例—画像と臨床症状からの再考—

(神経放射線科, *脳神経外科) 小林 憲・
小野由子・川俣貴一*・村垣善浩*・
石崎律子*・堀 智勝*

〔目的および方法〕大後頭孔髄膜腫2例の画像と臨床症状の関連性を再考し, 早期発見のために注意すべき点を検討した。1例では, 症状出現以前のCTと比較する機会を得た。

〔結果〕神経症状のない小さな大後頭孔髄膜腫は, CTではその存在を確認できなかった。同時期の頭部X線写真側面およびTowne像で, 大後頭孔周辺にわずかに骨融解像と辺縁の侵食が見られていた。発育した腫瘍による脳幹の圧排と水頭症が出現すれば, 腫瘍の局在はCTおよびMRIで明確であり, MRIでのT1, T2の延長が少ない特徴から, 他の腫瘍との鑑別は容易であった。

〔考察および結論〕小さな大後頭孔髄膜腫は占拠性所見が少ないことから, CTおよびMRIで見逃されやすい。同部の腫瘍は発育すれば脳幹の圧排により重篤な症状を来す。同腫瘍の早期診断のためにはCT, MRIで大後頭孔レベルの病変を常に考慮することが必要であり, 加えて単純X線写真の大後頭孔の所見をとらえることが重要である。

5. Williams 症候群における知能と認知処理様式の

検討

(小児科, *循環器小児科) 砂原真理子・五十嵐一枝・大澤真木子・松岡瑠美子*

〔目的〕7q11欠失症候群であるWilliams症候群(WS)の認知機能を検討した。

〔対象〕12症例(6~30歳, 典型的な欠失範囲(WS-t)9例と欠失の狭い(WS-s)3例), 22q11.2欠失症候群(CA)を対象とした。

〔方法〕WISC(WAIS), Kaufman Assessment Battery for Children(K-ABC)を施行した。

〔結果〕全例が精神遅滞でVIQ優位の傾向が顕著だった。K-ABCでは, 同時処理<継次処理で, 半数以上に有意差($p<0.05$)を認めた。習得度は同時処理と最も高く相関し, WSの知識の習得に同時処理が深く関わることを示唆された。また, 全課題でWS-sはWS-tより成績が良いが, 欠失の範囲に関わらず知覚的体制化能力の低さは共通しており, 抽象的な視覚刺激を用いた, 視空間能力, 推理分析能力に関わる課題ではWS-sはCAより劣る傾向を示した。

6. 福山型先天性筋ジストロフィーにおける大脳皮質・網膜病変の神経病理学的考察

(第一病理学・*小児科) 小林楨雄・柴田亮行・山本智子・金澤美穂・澤田達男・大澤真木子*・斎藤加代子*

福山型先天性筋ジストロフィー(FCMD)で, 遺伝子診断が行われた3胎児例および小児例の網膜病変を免疫組織化学的に解析し, 大脳皮質形成異常との関連を考察した。

小児剖検脳の肉眼像では, 前頭葉に強調されるcobblestone lissencephaly, 頭頂, 後頭葉にかけてのmicropolygyria, 側頭葉から前頭葉下面に広がるpachygyriaの3様の形成異常を認めた。右は小眼球症で, 白

内障と網膜剥離を伴い, 網膜異形成の所見であった。対照とした小児(非FCMD群)では, 網膜ミューラー細胞にornitineaminotransferase(OAT)免疫活性が発現していたが, FCMDでは胎児小児網膜において活性は微弱であった。

皮質形成異常を伴うミュータント動物では, 基底膜の微小欠損と網膜層構造の異常がみられる。本研究で明らかにされた網膜ミューラー細胞の発現の異常は, 基底膜の脆弱性に関連して大脳-網膜病変の形成に共通のプロセスが存在する可能性を示唆している。

7. 経鼻咽頭電極と棘間電極を用いた術中脊髄機能モニタリング

(整形外科) 山本直也・大武修一郎・小橋宏江・中塚栄二・伊藤達雄

〔目的〕カテーテル電極の代わりに経鼻咽頭電極と棘間電極を用いて脊髄誘発電位の導出を試み, その可能性と問題点を検討した。

〔方法〕棘間針電極は太さ0.7mm, 長さ3cmのステンレススチールのものを作製した。頸椎, 胸椎手術25例で気管内挿管後, 経鼻咽頭電極を設置し, 棘間針電極は棘突起の傾きに平行になるように下位胸椎に刺入した。上行性および下行性脊髄誘発電位を導出した。

〔結果〕棘間電極の設置は容易であった。刺入による障害は発生しなかった。7例で導出不可能であった。術前のJOA scoreが5点以下の症例が7例中5例であり, JOA scoreが高くて導出できない症例は体格が大きいか, 肥満の症例であった。

〔考察〕針の長さは, 40mmでも安全性を確保できると考えられた。現時点では, 本方法は確実性という点で従来の方法に比べ劣るが, 針の改良により同等の精度で脊髄誘発電位が導出できる可能性がある。