

れ。現病歴：H17年7月階段を下りるとき右下肢脱力感が出現した。8月右足しびれを自覚した。近医で腰椎椎間板ヘルニアと診断され、牽引など保存的加療を行うが、次第に進行した。H18年2月当科を受診した。頸椎後縦靭帯骨化症による脊髄症と診断され、精査、入院、手術となった。既往歴：特に異常なし。血液生化学的所見：特に異常なし。身体所見：徒手筋力テストでは左C7支配筋の低下を認めた。感覚はほぼ正常であり、深部腱反射では上肢の亢進はなかったが下肢は優位に亢進していた。Spastic gaitを呈し、歩行障害が主体であった。身体所見から得られる神経学的結論はlong tract signの強いC7以下cervical myelopathyと診断した。術前頸椎単純X線像では生理的前弯は失われ、C5/6、6/7椎体間隙には骨棘を伴う変性を認めた。有効脊柱管距離は13~15mmと狭く、developmental stenosisも関与していると考えられた。CTではC5~7に分節型の後縦靭帯骨化が認められた。術前MRIではC4/5、5/6、6/7、7/T1に多椎間に狭小化を認め、特にC6/7でもっとも狭小化が強く、同レベルで脊髄は圧迫され扁平に変化しており、T2強調像でC6~T1椎体レベルにおいて高信号を呈していた。身体所見では下肢の障害が主体で、感覚低下がほぼなく、上肢の神経所見が乏しかったため、上肢の針筋電図検査を行い、左のTriceps、interosseiでhigh ampが認められた。問題点としてMRIではC4/5椎間板レベルから狭窄があり、髄節レベルではC6以下の障害が予想されたが、身体所見ではlong tract signが主体であり、上肢の症状が乏しく、頸椎圧迫性脊髄症と断定できなかった。針筋電図所見では左上肢のみneurogenic potentialが認められ、脊髄症と断定するのは難しく、末梢神経障害の可能性もあった。以上、身体所見、検査に相違があり、脊髄症であると確定診断するため、術中モニタリング下にinchingを行い、脊髄圧迫病変を確認することになった。今回の脊髄モニタリングでは頭蓋にコイル電極を刺入し、経頭蓋的に大脳を刺激し、脊髄誘発電位を記録するspinal MEPを選択した。刺激は高電圧刺激装置を使用し、刺激強度は約200vとした。記録は手術野のT1/2椎弓間から頭側へ向けて硬膜外にカテーテル電極を挿入した。イメージを使用して電極の位置を確認しながらinchingを行った。術中電位ではC4椎体レベルまでは良好な脊髄誘発電位が導出された。C5/6から明らかに電位が低下し、C6/7で電位を消失した。刺激を倍の400vに増強したところC4の約1/4の電位が導出された。脊髄inchingにて脊髄症であると断定できたため脊髄の除圧を進めた。手術はC3-Th1 en-block laminoplastyが行われ、良好な脊柱管の拡大および脊髄の除圧が得られた。術後spasticは軽減し、歩行は改善された。

[考察] 髄節レベルで検討した。神経学的結論と針筋電図が障害を示す髄節レベルは一致していた。脊髄のinchingではC7から電位の低下が認められ、C8で電位が消失した。MRIではT2で高信号となる髄節であるC8が主病変と考えられるが、脊髄の高信号を伴わない脊髄圧迫部でも電位の低下を認め、脊髄障害が示唆された。C8を中心として、より頭側へ障害部が拡大していると考えられた。画像上多椎間の脊髄圧迫が認められる背髄障害の高位診断として脊髄inchingが有効であることは報告されている。今後、我々は外来で比較的簡便に出来る針筋電図と画像所見脊髄inchingの相関関係を検討すべきだと判断した。

[結語] 今回、我々は頸髄症性脊髄症による多髄節圧迫時の脊髄病変を電気生理学的検査を駆使して検討した。術中、脊髄inchingは脊髄症の有無、主病変の同定および除圧範囲の決定には有用であった。

3. D-Bifunctional protein 欠損症の1例

(¹小児科, ²岐阜大学生命科学総合研究支援センター) 塩田陸記¹・舟塚 真¹・佐々木香織¹・中山智博¹・石垣景子¹・伊藤 康¹・今井 薫¹・大澤真木子¹・下澤伸行²

ペルオキシゾーム病の1型であるBifunctional protein 欠損症を、遺伝子検査で確定し得た小児例を経験したので報告する。

家族歴のない2歳女児で、切迫早産で加療されていた以外周産期に特に異常はない。新生児期より難治性てんかんを発症し、重度の精神運動発達遅滞、特異顔貌、全身の筋緊張低下、肝脾腫が認められ、ペルオキシゾーム病も疑われたが、血中極長鎖脂肪酸は軽度上昇を示したのみであった。生後6ヵ月時に點頭てんかんを発症、ACTH療法が施行された。1歳6ヵ月時に、感冒を契機に全身の活動性が低下した。1歳9ヵ月時の検査では髄液中の蛋白上昇、頭部MRI上での白質ジストロフィー所見、網膜色素変性症、副腎機能不全が認められた。血中極長鎖脂肪酸値が以前より上昇(C24/C22:1.480, C25/C22:0.058, C26/C22:0.022)しておりペルオキシゾーム病を疑い、遺伝子検査で確定診断された。2歳を過ぎ、てんかんコントロール困難、肝機能障害が出現し、2歳2ヵ月時に誤嚥のため死亡した。

4. Pentaplegia…関節リウマチによる軸椎垂直性亜脱臼例

(整形外科) 久保田元也・片山一雄・加藤義治・伊藤達雄

関節リウマチによる頸椎病変のうち、軸椎垂直性亜脱臼によるpentaplegiaを呈したものを経験したので、報告する。関節リウマチにおいては、確定されたRA患者のうち、環軸椎関節亜脱臼(AAS)は19~71%に認め、