

氏名(生年月日)	オチ 落	アイ 合	ヲカ 隆	ヨ 子
本籍				
学位の種類	医学博士			
学位授与の番号	乙第917号			
学位授与の日付	昭和63年3月18日			
学位授与の要件	学位規則第5条第2項該当(博士の学位論文提出者)			
学位論文題目	<b>Sturge-Weber 症候群の神経学的研究</b> —とくに頭部 CT スキャンおよび脳波所見の経年的変化について—			
論文審査委員	(主査) 教授 福山 幸夫 (副査) 教授 肥田野 信, 教授 橋本 葉子			

### 論文内容の要旨

Sturge-Weber 症候群 (SWS) は、片側顔面血管腫、それと同側の脳内血管腫と緑内障、それと反対側の半身けいれんを主徴とする母斑症の一型とみなされてきたが、近年 CT 検査の導入により、SWS における脳内病変の把握は革命的進歩を遂げつつある。著者は、乳児期から小児期に至るまで、CT、脳波その他諸検査を反復施行し、本症候群における神経学的障害のより正確な把握と、とくにその縦断的推移を追求した。

#### 対象および方法

対象は昭和44年12月から同61年9月までの16年9カ月間に当科を受診した SWS 確診例12例(男5, 女7)である。初診時年齢は1カ月から7歳に亘り、平均1歳10カ月、経過観察期間は28~201カ月、平均8年1カ月であった。全例に脳 CT スキャンを施行し、内9例では平均23カ月後に再検、また7例で enhanced CT を施行した。脳波は全例で計120回反復施行した。

#### 結果

1) 顔面血管腫の分布：厳密に片側限局性は3例のみであり、その他は、主に片側ながら一部顔面中央線を超え対側に及ぶもの4例、顔面正中部のみのもの3例、両側広汎性2例であった。三叉神経分枝との関係では、第1枝領域のみ4例、1+2枝3例、1+3枝2例、1+2+3枝3例であった。

2) 脳 CT スキャン所見：脳内石灰沈着を全例に、脳萎縮を11例(92%)に認めた。石灰沈着と脳萎縮とは夫々互いに同側球に存在し、分布範囲は1側半球性10例(83%) (右半球6例、左半球4例)、両側性2例で

あった。

3) 顔面血管腫と脳 CT 所見の相関：両者の分布は8例で一致、4例で不一致であった。不一致例では、血管腫の分布が片側1例、両側1例、正中2例に対し、脳病変は夫々反対側、1側限局性、1側限局性であった。また血管腫分布の広さと脳病変の重篤度とは比例しなかった。

4) 脳 CT 所見の経年的変化：9例中4例に脳 CT 所見の進行増悪がみられた。経年的増悪は、脳内変化が高度な例に生じ易く、その時期は10~14歳頃で、てんかん発作の再発時期とほぼ一致していた。

5) Enhanced CT：脈絡叢の異常増強が7例中6例に、また脳実質の陰影増強が全例(限局性5例、広汎性2例)に認められた。

6) てんかん発作型：部分発作、部分発作の二次性全汎化、半身けいれんなどであり、全汎発作はなかった。SWS との合併が極めて稀な点頭てんかんが1例みられた。

7) 脳波所見：CT 上の石灰化部位とほぼ一致する限局性低電位が11例(92%)に、てんかん型発作が8例(67%) (脳石灰化と同側5例、対側3例)にみられた。

8) 精神発達：DQ、IQ80以下が5例(42%)にみられ、脳内石灰化の程度にほぼ比例していた。

9) 緑内障：6例(50%)にみられ、内2例は手術療法を受けた。緑内障は眼瞼血管腫の有無と無関係にみられ、また顔面血管腫側のみとは限らなかった。

結論  
SWSの神経学的異常を詳細に分析し、縦断的経過

観察により、本症が本質的に進行性疾患であることを実証した。

## 論文審査の要旨

本研究は、Sturge-Weber症候群患児12例の乳児期から前思春期まで継続的に神経学的診察ならびに検査を反復し、とくに頭部CTスキャンおよび脳波所見の経年的変化について詳細に分析して、本症候の脳機能障害が本質的に進行増悪性であることを明らかにした、学術上価値ある研究である。

### 主論文公表誌

Sturge-Weber症候群の神経学的研究

—とくに頭部CTスキャンおよび脳波所見の経年的変化について—

東京女子医科大学雑誌 第57巻 第7号  
750～762頁（昭和62年7月25日発行）

### 副論文公表誌

1) 新生児髄膜炎（GBS）

小児内科 13（5）675～680（1981）

2) 高度弱毒生麻疹ワクチン接種後にみられた脳炎の2例

日小児会誌 89（7）1567～1575（1985）

3) Suppressive action of ACTH on growth hormone secretion in patients with infantile spasms

Brain Dev 7（6）636～639（1985）

4) 神経皮膚症候群

Medical Way 3（8）67～73（1986）

5) 耳介異常児の聴性脳幹反応を中心とした臨床的検討

東女医大誌 57（臨時増刊）496～503（1987）