

# 琉球大学学術リポジトリ

## [原著]興味ある結節性硬化症の一例

メタデータ	言語: 出版者: 琉球大学保健学部 公開日: 2014-07-18 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 高木, 繁幸, 中山, 顕児, 古城, 信人, 相葉, 宏之, Takagi, Shigeyuki, Nakayama, Kenji, Kojo, Nobuto, Aiba, Hiroyuki メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016407">http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016407</a>

## 興味ある結節性硬化症の一例

琉球大学保健学部附属病院脳神経外科

高木繁幸 中山顕児 古城信人 相葉宏之

### はじめに

結節性硬化症は臨床的に皮脂腺腫 (adenoma sebaceum), てんかん発作, および知能障害の三主徴を結びつけて本疾患を Vogt (1908) により確立されたといわれている。現在まで剖検例を含め数多くの報告がなされてきた。今回我々はこの三主徴以外 Koenen tumor, shagreen patch, 両側腎腫瘍と多彩な臨床症状を呈し, また家族性に多発しさらに本患者は本邦では73才と最高長寿者である点など, 興味ある症例を経験したので文献的考察を加え報告する。

### 症 例

症 例 : 73才 男性

主 訴 : てんかん発作

既往歴 : 特記すべき事なし

現病歴 : 幼児期より両側頬部と鼻根部に皮脂腺腫を認めていた。30才頃になって初めて全身性の痙攣が出現し, 某医で抗痙攣剤の投与を受け5~6年前頃までは不十分ながらコントロール可能であった。その後時々痙攣が頻発することもあった。また4~5年前頃より次第に知能低下も出現し, とくに記銘力低下が著明であった。昭和53年2月25日全身痙攣が頻発し, 27日重積痙攣にて当科に入院した。

家族歴 : 結節性硬化症の家系 (後述)

### 入院時所見

全身的所見では体格中等度, 栄養良好, 血圧 120-70 mm Hg, 脈博 82, 調律整, 緊張良好, リンパ腺腫脹など認められなかった。腹部は平坦ではあったが, 両側腹部とくに左側に手掌大の腫瘤を触知し得た。胸部変形なく, 心臓および肺臓共に聴打診にて異常を認めなかった。

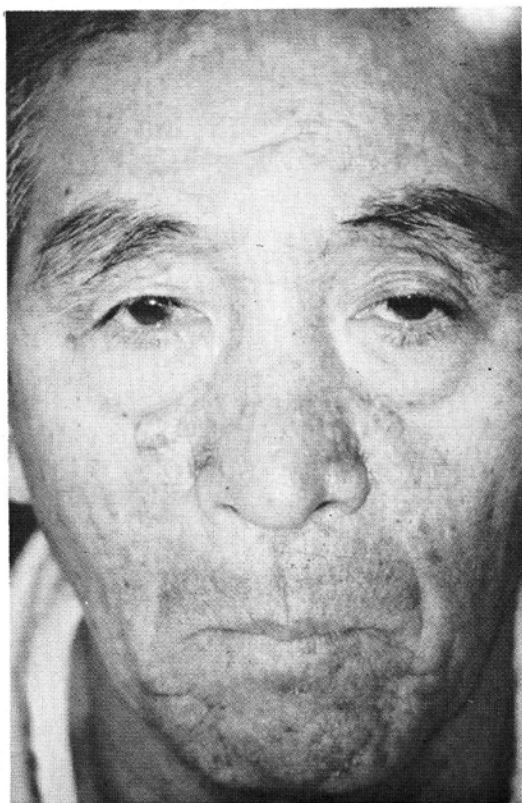


Fig. 1 Adenoma sebaceum, so-called butterfly shape.

局所所見で Fig. 1のごとく両頬部に米粒大~小豆大の淡褐色結節状皮疹 (adenoma sebaceum) が見られた。左前頭部にも結節性腫瘤 shagreen patch を認めた (Fig. 2)。また両手両足の指の爪根に Koenen tumor を認めた (Fig. 3)。

### 神経学的所見

意識 ; 混迷, 眼底 ; 両耳側に結節性硬化症にみ

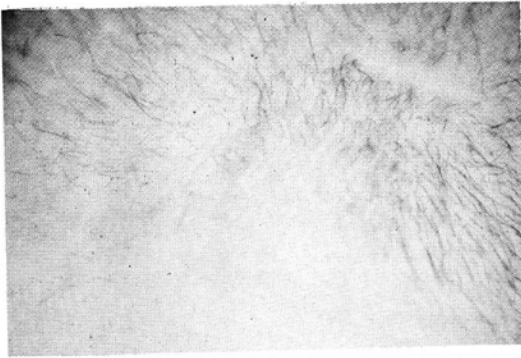


Fig. 2 Shagreen patch in the left frontal area.

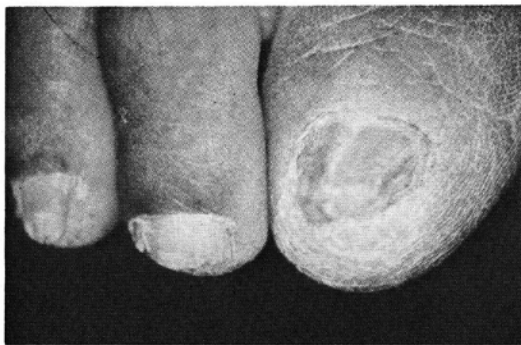


Fig. 3 Koenen tumors in nail matrix.

られる白斑ではなく白線状のものを認めた。その他脳神経に異常を認めなかった。表面深部反射共に異常を認めず。また病的反射も認めなかった。

#### 入院時諸検査

(末梢血) : WBC : 16500, RBC :  $38 \times 10^4$ , Hb : 11.7 g/dl, Ht : 35.1%, 血小板 :  $193 \times 10^4$ , 血液像 : St. 35%, S. 62%, Ly 1%, Mon 2%。

(血沈) : 1時間値 : 40 mm, 2時間値 : 82 mm

(血清学) : CRP : 6 (+), ASLO : 40 Todd U, RA (-),  $\alpha$ -Fetoprotein (-), 梅反 (-), トキソテスト 1 : 512, Au (-)。

(電解質) : Na : 140 mEq/l, K : 3.9 mEq/l, Cl : 102 mEq/l, Ca : 3.9 mEq/l, Acid

-phos. : 3.9K-Au, Amylase : 82 som U, Lipase : O Lipase U。

(肝機能検査) : 黄疸指数 ; 5 U, 血清ビリルビン ; 総 0.9 mg/dl, 血清蛋白分画 ; T.P. 7.0g/dl, Albamin 47.3%, Globulin ; 6.0%,  $\alpha_2$  ; 12.1%,  $\beta$  : 8.3%,  $\gamma$  : 26.0%, A/G : 0.89, ICG : 2.6%, TTT : 2.2 U, ZTT : 9.2 U, CCLF (-), GOT : 19 IU, GPT : 16 IU, 総コレステロール ; 157 mg/dl, コレステロールエステル ; 117 mg/dl, コリンエステラーゼ : 0.61  $\Delta$  PH, リン脂質 ; 205 mg/dl, 総脂質 ; 545 mg/dl, 中性脂肪 ; 118 mg/dl, Fe : 72  $\mu$ g/dl, Cu : 155  $\mu$ g/dl, Mg : 1.59 mEq/l。

(腎機能検査) : psp試験 (フェノスル) : 15分後 35 ml, 2.5%, ; 30分後 20 ml, 1.5%; 60分後 5 ml, 20%; 120分後 3 ml, 24%, Total 48%。

(糞便, 尿検査) : 異常なし。

(内分泌) : TSH : 7.0  $\mu$ U/ml。

以上入院時諸検査所見は、白血球増加、血液像で核の左方移動、血沈の亢進、CRP亢進と炎症所見が見られたのと、腎機能検査で近位尿細管障害が認められた以外、他検査はほぼ正常値を示していた。

(心電図) : Possible old inferior infarction と Prolonged QT interval と異常所見が認められたが、他の心臓検査では異常を認めなかった。

(胸部レ線像) : 異常所見は認められなかった。

#### 特殊検査所見

##### (1) 頭部単純レ線像

数個の不規則辺縁をもつ散在性の石灰化像を認めた (Fig. 4) (Fig. 5)。

##### (2) 腰椎穿刺所見

初圧 : 90 mm H<sub>2</sub>O, 排液 : 5 ml, 終圧 : 60 mm H<sub>2</sub>O, 外観 : 水様透明, Queckensted : 正常, 細胞数 : 4/3, Nonne Apelt (-), Pandy (-), 蛋白 : 23 mg/dl, 糖 : 110 mg/dl, Cl : 122 mg/dl。

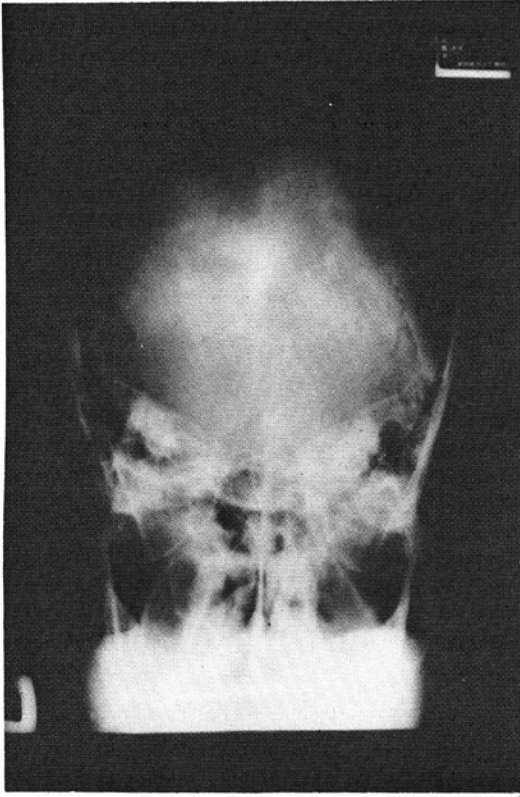


Fig. 4 A-P skull x-ray shows the intracranial calcifications.

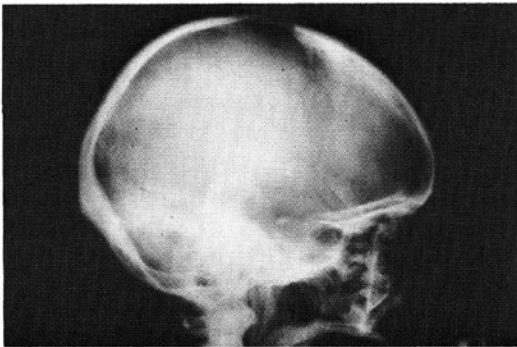


Fig. 5 Lateral skull x-ray shows the sclerotic bone in calvarium.

(3) 脳波所見

bioccipital dominant に4~7c/sの slow wave の出現をみたが, spike and

waveなどのいわゆるてんかん発作を思わせる所見はなかった。

(4) CT scan 所見

plain CT scan で脳室壁周辺部に小さい数個の high density area (Hunsfield No. 60~670)を認めた。また右側脳室前角部には脳室へ入り込んだ nodule が認められた。contrast enhancement CT scan では enhans 効果はなかった (Fig.6)

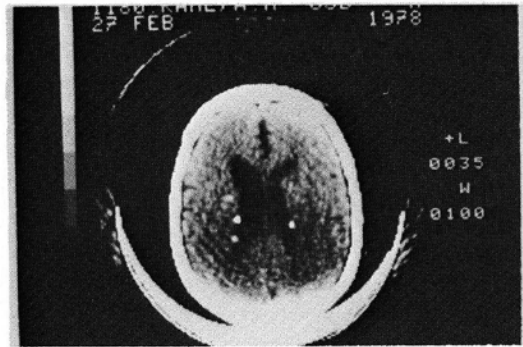


Fig. 6 CT scan shows periventricular calcification and nodule in the subependymal space.

(5) 全身骨レ線単純写所見

四肢末節骨の変形と小のう胞形成が認められた (Fig.7)。その他骨盤, 脊椎等には異常所見は認められなかった。

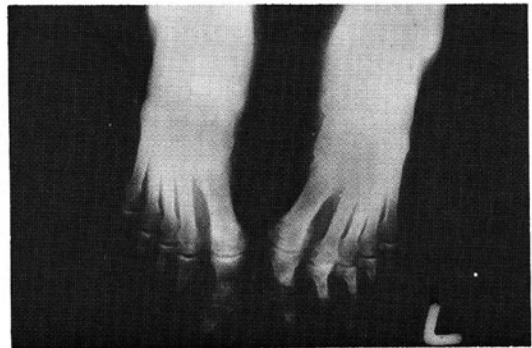


Fig. 7 "cystic" lesion of distal phalanx.

## (6) 肝シンチグラム所見

異常所見は認められなかった。

## (7) 逆行性腎盂造影所見

両側腎盂および尿管の造影がほとんど認められなかった。

## (8) 腹腔動脈撮影所見

両側腎動脈分枝の stretch や血管の新生があり両側の腎腫瘍を思わせる所見が認められた。とくに右の腎腫瘍所見は著明であった (Fig.8)。

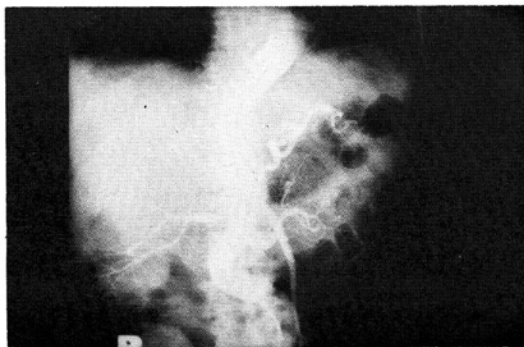


Fig. 8 The abdominal angiography suggests the renal tumors.

## (9) 病理所見

顔面の adenoma sebaceum の病理所見は真皮内に毛細血管の拡張や増殖があり、とくに脂肪の増生が認められた (Fig.9)。

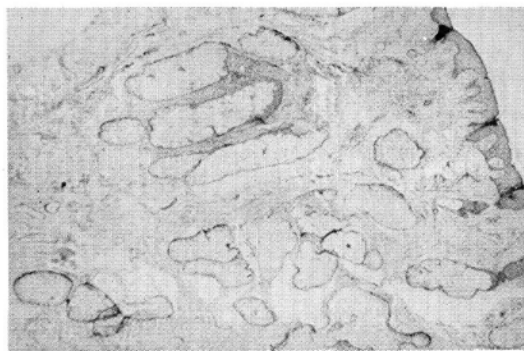


Fig. 9 Histological findings of the adenoma sebaceum.

## 家族歴

本症例を中心に家系図を作成してみると Fig.10のごとく7名の結節性硬化症の患者がいた。ただし1世代およびそれ以前の家族歴は調査し得なかった。本症例の従弟に37才男性でてんかん発作および知能障害の患者がいて結節性硬化症の診断で現在治療中である。本症例の次女は adenoma sebaceum と知能障害があり22才で死亡。また長男は adenoma sebaceum, 知能障害, Keonen tumor があり現在45才で生存中。次男は adenoma sebaceum と知能障害があり8才時戦死。五女は adenoma sebaceum, 知能障害, Keonen tumor があり25才の時死亡。本症例の孫にあたる4ヶ月の男児はけいれん発作のみで現在当小児科外来で follow up 中である。以上現在の所3世代にわたり計7名の結節性硬化症患者が発見されている。Fig. 11は本症例の長男の CT scan で脳室壁にそって数個の high density の spots を認める。また Fig.12 は本症例の孫の CT scan で脳室壁に nodule を形成している所見が見られる。なおこの孫はてんかん発作のみで、頭部単純レ線像およびその他にも異常なく家族歴に問題ありとして、CT scan で結節性硬化症を発見し得た症例である。Fig.13は左側に本症例と右側にその長男の染色体を示しているが、正常人のそれと同じであった。

## 入院時経過

重積痙攣で入院して鎮痙鎮静剤の多量投与にて、次第に痙攣発作は消失し1ヶ月後無事歩行退院。現在なお抗痙攣剤投与しながら外来 follow up 中である。

## 考 察

歴史：1862年 Von Recklinghausen<sup>1)</sup> 2) 3) 4) 5) 6) が病理所見を記載したのが本症の最初の報告である。その後神経学者 Bourneville が1880年 "Tuberosa Hirnsklerose" と名付けて症例を報告した。同年 Har-

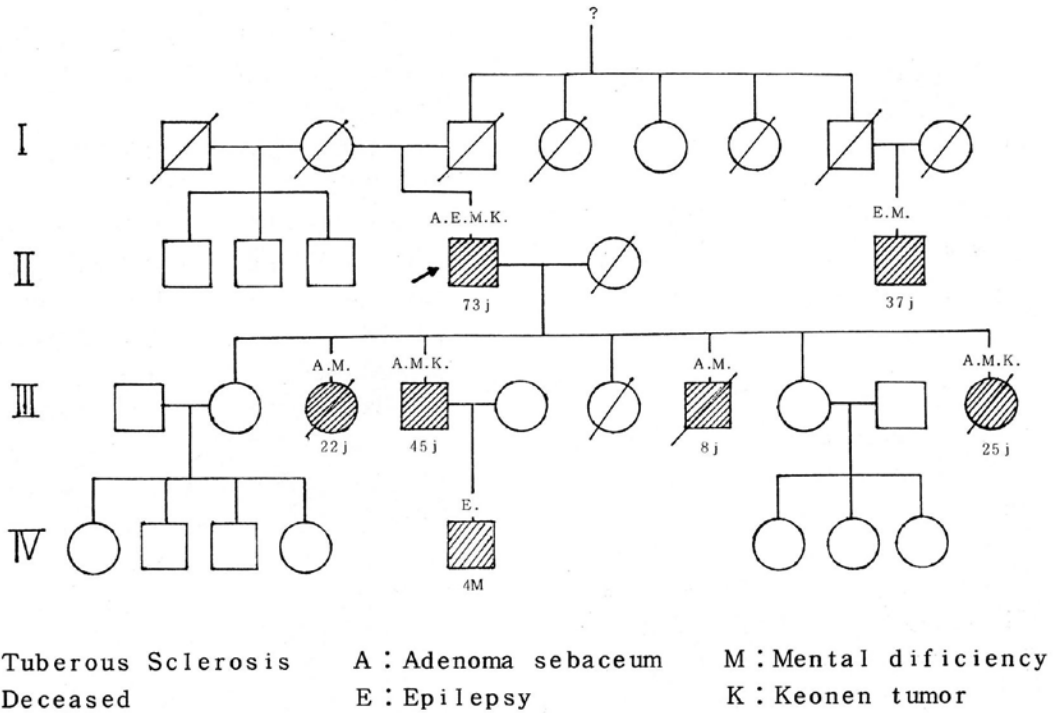


Fig.10 Family pedigree.

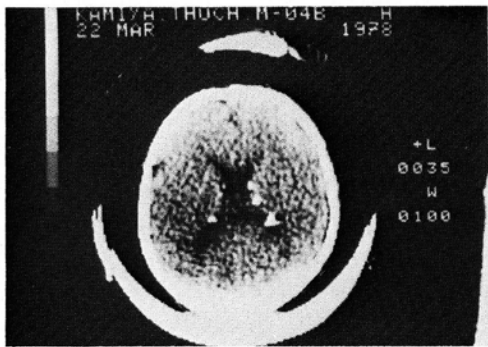


Fig.11 CT scan of the patient's eldest son, shows the periventricular calcifications.

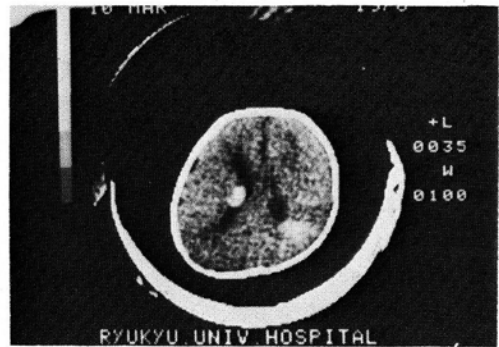


Fig.12 CT scan of the patient's grandchild, shows the nodular calcification into the left lateral ventricle.

t degen, 1882年 Pollak, Bruckner らが次々に同じような報告をした。1885年には皮膚科医の Baler が “d'Adenomes Sebaces” と命名して報告した。1890年 Pringle は本症を “Adenoma Sebaceum” と命名して

報告した。そして1908年 Vogt は Pringle の報告例は Bouneville の結節性硬化症と同一疾患であると発表。(それを1957年川村<sup>7)</sup> は本症を両者併わせ Bourneville-Pringle 母斑症と呼ぶことを提唱した。) さらに1911年



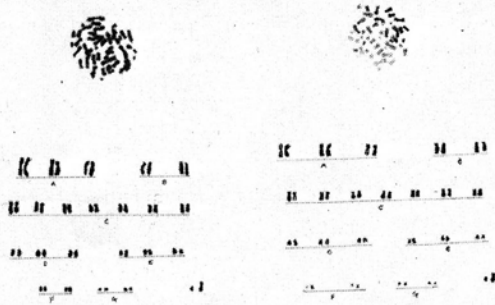


Fig.13 Normal chromosome pattern.  
Lt. patient Rt. Patient's eldest son.

Scherlock は全体の病理学的諸病変に対し“Epiloia”と名付けて報告。1914年～24 Bielschowsky は多数の症例を報告した。1925年 Schob, 1928年 Globus, 1930年 Medina, その後続々と多くの症例が報告されている。本邦では1902年土肥<sup>8)</sup>によって第1例が報告され, 1916年佐藤らが最初の剖検例を報告し現在までに多数の報告がある。しかし主に前述の下線の人々らによって結節性硬化症の歴史が築かれ確立されたと考えられる。

**頻度:** 人によってさまざまであるが, Pratt<sup>10)</sup> はデンマーク, 英国で6万人に1人, あるいは Nevin<sup>11)</sup> は Oxford Regional Hospital Board で10万人に1人, Stuhlberg<sup>12)</sup> は15万人に1人, 大体人口10万人当り0.6～3人<sup>1)</sup> といったところである。また女より男に多く, 人種も白色人種に多いといわれている。

**皮膚病変:** 本症特有な皮脂腺腫 adenoma sebaceum は頬部, 鼻唇溝, 鼻などに好発し, 帽針頭大扁豆大の扁平, 半球型の小腫瘍で, 皮膚常色のこともあるが, しばしば赤色を呈し, butterfly 分布を示す。時に偏側のこともある。自覚症状を欠き, 年令と共に増数, 増大し思春期になると簇生融合して腫瘍状を呈する。ただし adenoma sebaceum の出現は幼児期以降で, それ以前の症例にはほとんど認められない。Lagos<sup>13)</sup> によると1才以前にこれを認めた症例は13%に過ぎなかった。逆に Nickel<sup>14)</sup> らは4

才以上の結節性硬化症の患者90%にこれを認め, Bunday<sup>15)</sup> にも罹患者の50%は5才までに出現するといっている。

病理組織は真皮の肥厚, 血管の増加, ならびに拡張, 細胞増殖, 弾力線維の欠如を示し, 多少とも拡張した血管を含む肉芽腫様組織である。つぎに我々の症例でも認められた降起革様皮 shagreen patch であるが, 貨幣大から手掌大の周囲の皮膚と同色か多少土色を帯び表面は凸凹の結節様腫瘍で腰仙部, 四肢に好発する。しかし我々の症例は前頭部に出現していた。出現率は17.6%, 21%, 47.8%<sup>15)</sup> と種々である。その他しばしば線維腫様の増殖がみられるが, そのうち爪下線維腫が特長で爪床や爪縁に大豆大までの結節として出現し爪甲の変形も来す。Lagos<sup>13)</sup> は17%の頻度でこれが見られるといっている。我々の症例の中にも本人とその子供2人に出現していた。

#### 痙攣発作

結節性硬化症と痙攣発作の合併頻度は Borberg<sup>15)</sup> 80%, Lagos<sup>13)</sup> 93%と高率に出現し, 本邦では増田<sup>3)</sup> には64.4%または倉本<sup>4)</sup> には46%が1才未満で出現し, 5才未満で77%出現, 15才以後の初発例は10%以下と報告している。発作型は大発作, 焦点性発作, 精神運動発作, その他純粋小発作を除くほとんどすべての発作型が認められる。Chao<sup>6)</sup> は初発発作型は広義の小発作が最も普通にみられ一般に抗てんかん剤に強く抵抗するといっている。また West 症候群 (點頭てんかん) はその大部分が1才未満に初発し白斑と共に認められた場合本症の早期診断の重要な手がかりといわれている。結節性硬化症の脳波を最初に記載したのは Good<sup>17)</sup> らであるが, 脳波異常も高率に認められ, 主体は広汎なてんかん発作で, multifocal discharge も多く認められ, 局在性異常もしばしば認められる。Perot<sup>5)</sup> によると臨床発作型から推定された焦点と脳波の焦点と病理学的異常巣との3者の間にはきわめて密接な相関関係が認められたといっている。しかし EEG のみで結節性硬化症と診断は出来ないといっている。

## 知能障害

知能障害の合併は Lagos<sup>13)</sup> 62%, 田村ら<sup>18)</sup> 72%, 倉本<sup>4)</sup>らは67%, Von Vaas<sup>2)</sup>の統計では12才以内に90.5%は精神薄弱になっているといっている。一般に知能障害程度は重く、これは悪性てんかん発作により進行性知能荒廃をきたしたためといわれている。

我々の症例も痙攣発作と知能障害がほぼ平行してきたように思われた。倉本<sup>4)</sup>らは知能障害は脳の奇形の度合、腫瘍の部位、大きさに左右されるといっている。また Herkert<sup>19)</sup>らは精神病様症状と脳障害の関係は幼児より過度の情緒的ストレスを受け、それに偶然一致して分裂病症状を起したのではないかと考えている。ともあれ脳障害は明らかに精神病の発展の原因にはなっているように思われる。また幻覚、保続症、ヒステリー傾向、fetishismなどの精神症状の合併もみられる。

以上結節性硬化症の古典的三主徴は皮脂腺腫、てんかん発作、知能障害であるが本症の完全型(症状の完備するもの)は比較的まれで不全型が多い。また佐藤<sup>9)</sup>らは Trias を揃えた症例は28%にすぎないといっている。Von Vaas<sup>2)</sup>の臨床統計で Trias を有するものは44.5%, てんかんと知能障害60.1%, 皮膚症と知能障害22.8%, 皮膚症とてんかん16.5%, 一症状だけ49.4%, 内訳は皮脂腺腫のみ33.3%, てんかんのみ58.3%, 知能障害のみ22.8%, となっている。結節性硬化症はまた腎臓、肝臓、心臓、肺臓、脾臓、卵巣、甲状腺、網膜、その他の諸臓器に腫瘍あるいはのう腫を伴うことが少なくない。

## 腎腫瘍

腎腫瘍の合併頻度は人によって種々である、Vogt<sup>6)</sup> 40%, Stuhlbarg<sup>12)</sup> 50~80%, Golji<sup>20)</sup> 89%, Taylor<sup>6)</sup> 50%本邦では正田<sup>6)</sup>が剖検例90例より、良性腎腫瘍71%, のう腫腎14%, のう胞腎5%を報告している。一般には Gritchley & Earl<sup>1)</sup>らのいうように80%以上の高率に腎腫瘍を合併するといわれている。腎腫瘍は我々の症例に見られたように多くは両側性で多発性、臨床的に悪性をとるのは極めて少なく、

臨床症状も一般に著しくなく、自覚症状を欠くことも多い。しかし腎機能検査で異常を認め得ることが多く腎盂撮影で腎盂の伸長、狭窄などが見られることがある。space taking lesion の所見あるも、cyste か carcinoma かの鑑別は不可能である。Golji<sup>20)</sup>らは腎盂撮影では腎腫瘍の発見は22%とその率の低さを報告している。Viamonte<sup>21)</sup>は撰択的腎動脈撮影ではじめて renal carcinoma との鑑別可能なことを述べている。病理学的には mixed mesodermal tumor で hamartoma の category に入る良性腫瘍である。別名 angiomyolipoma である。Golji<sup>20)</sup>は自覚症状なく、合併症で死亡の危険でもない限り手術の適応はないといっている。

## レ線所見

頭部単純レ線像は、石灰化像が特徴的で2mm~15mm径の小形あるいは不規則な辺縁を有し、cotton-ball あるいは snowflake 様と形成される。Holt<sup>22)</sup>, Fitz<sup>23)</sup>らは50%, Ross<sup>2)</sup>らは80%に石灰化が認められていたといっている。一般に年令と共に増加し Fitz<sup>23)</sup>らは1才以下では14%, 10~14才で60%に認められるといっている。単発あるいは多発性であることもある。好発部位は脳室周辺、基底核、脈絡叢、トルコ鞍部で前頭葉、後頭葉、しかし小脳ではまれである。それでも Lagos<sup>13)</sup>は小脳内の石灰化は15%といっている。histological には大脳皮質や脳室壁に glioma 様の硬い小結節が多発性に存し、その腫瘍状結節の中に石灰化を伴っている。結節性硬化症の骨変化には頭蓋冠の骨硬化斑も認められる。Holt<sup>22)</sup>らによれば硬化斑は髄質が骨硬化性変化で置き換えられたもので、腫瘍を示唆する所見ではないといっている。一般に一側性で前頭部、頭頂部に限局。乳児、年少児はまれである。つぎに手および足のレ線像は Holt<sup>22)</sup>らは66%, Read<sup>24)</sup>らは2/3の症例に小のう胞状変化や硬化性変化をみ、年令と共に進行するといっている。小のう胞は病理学的には線維性変化によるものである。Berland<sup>4)</sup>は四肢短骨にのう状陰影欠損や骨皮質の肥厚が頭蓋内石



灰化像と併せ認められた時は本症と診断してもよいといっている。胸部レ線像は肺のびまん性間質性変化が知られているが比較的少ないものである。腰椎骨盤のレ線変化は Komar<sup>25)</sup>らは58例中23例の高率にみられるといっている。

### CT scan 所見

本症に CT scan が導入されたのはごく最近で、文献的にもその報告は少ない。CT scan 上 high density を示す形は、ほとんど円形、楕円形の spot で (3×3mm~11×19mm) 中には脳室内へ nodule の形をとるものも多い。発生部位はほとんど脳室の subependymal で frontal lobe にも多い。つぎに occipital lobe, および subcortical, 小脳には一般に少ないといわれている。CT scan 上で発見される結節性硬化症の頻度に関して文献的には今の所不明だが、我々が経験したような痙攣のみの症例、あるいは結節性硬化症を疑われているような症例、さらにはただルーチンに検査した症例の中にも CT scan 上で結節性硬化症を発見出来るような気がする。今後はかなりの高頻度に発見出来ることは容易に予想される。さて大野<sup>26)</sup>らは CT scan で年少時よりすでに石灰化を認める例は多いが、石灰化部の硬さは年少児ほど小さい。このことより脳室上衣下の結節は幼児期すでに存在し、石灰化沈着が年令とともに増加してゆく機序が考えられるといっている。同じようなことを宮崎<sup>27)</sup>らは EMI number は2才以下で石灰化像より低い値を示し、5才以上の症例は calcification に相当する高い density を示している。故に2才以下の乳幼児で CT scan 上の high density area は subependymal calcification の前段階のものであると考えている。小西<sup>28)</sup>らは CT scan 上 enhances 効果を認めたものは悪性腫瘍化したと報告している。そこで宮崎らは今後 contrast enhancement を含み CT scan で follow up により nodule の悪性化の早期発見が出来るであろうと示唆している。

### 原因と遺伝関係

発生原因は Bourneville 以来種々の説があり現在でも本態は不明であるが奇形説、腫瘍説、および二者併存説がいわれている。また脳病変からは Campbell, Jacobthal, Rankeらの血管組織発生説, Sailcr, Globus, Stertz, Bidschowsky, Ferraro - Poolittleらの神経組織発生説がいわれている。<sup>6)</sup> 発生頻度として5世代にわたって発症した家族の報告があるが、大部分は2世代、せいぜい3世代にわたる発症である。<sup>1)</sup> 本症の遺伝型式はWeygantの劣性遺伝を唱える他は Siemens, Fuss, Curtius, Rinteln, Borberg, etc.<sup>2) 3) 5) 6) 29)</sup>と大多数の人が不規則優性遺伝を唱えている。Von Verschuer<sup>2)</sup>は単純優性遺伝をDubitscher<sup>2)</sup>は同じ遺伝素因が多数の表現型を規定し、他方では同じ遺伝素因が異なった影響を及ぼすと説明し、同様に篠原<sup>21)</sup>も単一不規則優性遺伝で表現に変異が大きく、脳波異常を考慮した場合の浸透度はかなり高く、不全型の検索には脳波検査を家族的に行なうことを強調している。しかし我々の経験した症例にはある一定の症状が出現していた。つまり adenoma sebaceum と知能障害が7症例中5症例に、そのうち1例は乳児であり、ある年令に達すれば症状の発現が予想される。つまり、ほとんど全てがこの2症状の出現をみている。また Keonen tumor も頻度が少ないといわれている中で7症例中わかっただけで3症例の出現をみている点など興味あるところである。鈴木<sup>29)</sup>は染色体レベルで chromosome breakage が高度な異常を持つことで本症の腫瘍発生説を裏付け、背景に遺伝的に核酸が変化しやすい性格を持っていると述べている。

### 予 後

低能や白痴のため社会活動が望めないことが多く、典型的症状を呈するものは15才未満で死亡する者が多い。荒井<sup>3)</sup>は20才以前70%が死亡、Read<sup>24)</sup>らは心臓の筋腫を有する患者は90%が思春期までに死亡すると述べている。Bornstein<sup>30)</sup>らは15才までに30%、20才までに75%

が死亡しせいぜい長生きして50~60才がいいところであると述べ、その原因は cachexia, 重積けいれん, 感染症による合併症, 腎不全, 肺炎などで死亡している。中には合併症もなく長生きする事もあり, 文献的<sup>31)</sup>に長寿の報告は Nieuwenhuijse (1912) の75才, Kofman & Hyland (1959) のなんと86才がある。しかし我々の症例の73才も本邦では最高長寿者である。これは既往に大病なく, 知能障害も中等度で, てんかん発作も今までの所, 抗痙攣剤で何とかコントロール出来て, しかも腎腫瘍も腎不全にまで陥っていないことが幸いしているものと考えられる。

## 結 語

73才の症例で皮脂腺腫, てんかん発作, 知能障害の Trias を完全にそろえ, さらに Keonen tumor, shagreen patch, 両側腎腫瘍と多彩な症状を呈し, レ線および CT scan でも特有な所見を呈し, 3世代にわたり家族性に, しかもある一定の症状を大多数に出現させている。さらに本邦では最高長寿者であるなど興味ある症例を経験したので, 文献的考察を加えて報告した。(本論文の要旨は, 日本神経学会第62回九州地方会において発表した。)

## 文 献

- 1) 大田原俊輔, 大塚頌子: 結節性硬化症, 神経内科 5, 497-505, 1976.
- 2) 篠原貞雄, 小杉好弘, 藤谷 健, 樋上 忍, 三木徳彦, 小林康次, 黄仁硯: 結節性硬化の臨床 — 早期診断と家族的脳波検索を中心にして —, 脳と神経 25, 1317~1334, 1973.
- 3) 荒井奥弘, 金子 博, 石崎 敬: 脳室出血で死亡した結節性硬化症の一例, 新医学会誌 86, 225-229, 1972.
- 4) 倉本進賢, 渡辺光夫, 李 東和, 西村 直, 岩井健次: 脳腫瘍を伴った結節硬化症の一例, 久医学会誌 31, 1205-1213, 1968.
- 5) 小林清史, 阪本俊一, 池田卓也, 六川二郎, 神川喜代男, 陣内伝之助, 中室真弓: 結節性硬化症の痙攣発作に対する Forel-H-Tomy の経験, 脳と神経 21, 1427-1427.
- 6) 疋田好太郎, 末次基洋: のう胞腎と思われる腎病変を合併した結節硬化症の一例, 九神精医 19, 37-42, 1973.
- 7) 川村太郎: 皮膚科全書Ⅶ/2, P 173, 金原書店, 東京, 1957.
- 8) 土肥・足立金三, 高橋 順, 中村嘉夫: 精神運動発作型癲癇を主徴とする結節性硬化症の一臨床例, 脳神経 12, 730, 1960, より引用
- 9) 佐藤 清, 新井吉郎: 2.3の副所見を有する脳の結節性硬化症の1例, 精神経誌 5, 9, 1916.
- 10) Pratt, R.T.C.: The genetics of neurological disorders, Institute of Neurology, Queen Square, London, Oxford Medical Publications, 93-94, 1967.
- 11) Nevin, N.C., Pearce, W.G.: Diagnostic and genetical aspect of tuberous sclerosis. J. Med. Genet. 5, 273-279, 1968.
- 12) Stuhlberg, J.: X-ray film of the month. tuberous sclerosis. Dis Chest. 37, 574, 1960.
- 13) Lagos, J.C., Gomez, M.R.: Tuberous sclerosis, reappraisal of a clinical entity. Proc. Mayo Clin. 42, 26-49, 1967.
- 14) Niekel, W.R., Reed, W.B.: Tuberous sclerosis (Special reference to the microscopic alteration in the cutaneous hamartomas) Arch. Derm. 85, 209-224, 1962.
- 15) Bunday, S., Evans, K.: Tuberous sclerosis (agenetic study). J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 32, 591-603, 1969.
- 16) Chao, D.H.: Congenital neurocutaneous syndromes in childhood. II. Tuberous sclerosis. J. Pediat. 55, 447-459, 1959.
- 17) Good, C.K., Garb, J.: Symme-

- tric nevi of face, tuberous sclerosis, Epilepsy and Fibromatous Growth on Scalp. Arch. Derm. 47, 197-215, 1943.
- 18) 田村英子, 鈴木昌樹, 小室和彦, 丸山博, 鴨下英彦, 岡田良甫, 有馬正高, 福山幸夫: 小児母斑症の臨床的研究, 第2報, 結節性硬化症。小児科診療 25, 817, 1962。
- 19) Herkert, E. E., Wald, A., Romero, O.: Tuberous sclerosis and schizophrenia Dis. Nerv. Syst. 33, 439, 1972.
- 20) Golji, H.: Tuberous sclerosis and renal neoplasms. J. Urology 85, 919-923, 1961.
- (21) 高島力, 山本達, 利波紀久, 見谷巖, 新正浩: Tuberous Sclerosis のレ線像, 臨放 14, 240-247, 1969.
- (22) Holt, J. F., Disckerson, W. W.: The Osseous lesion of tuberous sclerosis, Radiology 58, 1-8, 1952.
- (23) Fitz, C. R., Harwood-Nash, G. C. F.: Neuroradiology of tuberous sclerosis in children: Radiology 110, 635, 1974.
- (24) 杉本雄三, 大津章, 吉永道生, 丸山泉: Bourneville-Pringle 氏病に対するわれわれの考え, 手術 XXII, 1181-1185, 1968.
- (25) 横田清, 中田肇, 黒川徹, 満留昭久: 結節性硬化症の X線所見, 臨放 20, 283-288, 1974.
- (26) 大野耕策, 鈴木康之, 矢野英二, 江田伊勢松, 落合靖男, 有無正富: 結節性硬化症 — CT スキャン上の硬化の特徴と臨床症状との関係, 臨放 20, 283-288, 1974.
- (27) 宮崎久弥, 小野博久, 渡辺敬俊, 小川昭之: 結節性硬化症の CT 所見, 臨床神経 18, 614-619, 1978.
- (28) 小西行郎, 伊藤正利, 奥野武彦, 奥田六郎: 結節性硬化症の臨床的検討 — 特に CT スキャンを中心にして —, 脳神経 CT 研究会第 1 回研究発表プログラム, P 15, 東京, 1978.
- (29) 鈴木康之: 結節性硬化症の細胞遺伝学的研究, 脳と神経 29, 65-70, 1977.
- (30) Bornstein, P., Scheig, R. L.: Tuberous sclerosis in adult. Arch. Int. Med. 108, 189-195, 1961.
- (31) Donegani, G., Grattarola, F. R., Wildi, E.: Phakomatoses, Handbook of Clinical Neurology, P304-389, North Holland Pub. Comp., Amsterdam 1972. より引用。

## Abstract

## A Case Report of Tuberous Sclerosis of Particular Interest

Shigeyuki TAKAGI, Kenji NAKAYAMA, Nobuto KOJO  
and Hiroyuki AIBA

Department of Neurosurgery, College of Health Sciences, University of the Ryukyus

The present case concerns a 73-year-old male. Adenoma sebaceum was found in his face in infancy.

General convulsion appeared at about 30 year of age. It was controlled, though insufficiently, by administration with an antispasmodic.

Intelligence began to decrease gradually 4~5 years before. Especially, the capacity for attention was reduced remarkably.

The patient was admitted to the authors hospital on account of cumulative convulsion.

In addition to the symptoms mentioned above, the following ones were noticed at the time of admission: Koenen tumor, bilateral renal tumors, disseminated calcification revealed by plain X - P of the head, formation of small pustules disclosed by X - P of distal phalanges of the four extremities, and particular calcification and nodulation along the wall of the lateral ventricle observed by CT scan.

In brief, this was a case of tuberous sclerosis accompanied with various symptoms. In this case the disease was familial, involving the patient, one male younger cousin, four of seven children, and one grandchild.

It was another point of interest that the patient was the oldest of all the surviving patients with this disease in Japan, so far as a literature review was concerned.

(Ryukyu Univ. J. Health Sci. Med. 3 (1))