

## 結節性硬化症の成人症例

### 難治てんかんと腎機能障害

太組 一朗<sup>1</sup> 廣中 浩平<sup>1</sup> 山田 明<sup>1</sup> 足立 好司<sup>1</sup> 酒井 行直<sup>2</sup>  
 春原 沙織<sup>2</sup> 田島 廣之<sup>3</sup> 饒波 正博<sup>4</sup> 吉田 大蔵<sup>5</sup> 寺本 明<sup>5</sup>

<sup>1</sup>日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科

<sup>2</sup>日本医科大学武蔵小杉病院内科

<sup>3</sup>日本医科大学武蔵小杉病院低侵襲治療科

<sup>4</sup>沖縄赤十字病院脳神経外科

<sup>5</sup>日本医科大学脳神経外科

## Tuberous Sclerosis in an Adult: Intractable Epilepsy and Renal Failure

Ichiro Takumi<sup>1</sup>, Kouhei Hironaka<sup>1</sup>, Akira Yamada<sup>1</sup>, Koji Adachi<sup>1</sup>,  
 Yukinao Sakai<sup>2</sup>, Saori Sunohara<sup>2</sup>, Hiroyuki Tajima<sup>3</sup>, Masahiro Noha<sup>4</sup>,  
 Daizo Yoshida<sup>5</sup> and Akira Teramoto<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

<sup>2</sup>Department of Internal Medicine, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

<sup>3</sup>Department of Interventional Radiology, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

<sup>4</sup>Division of Neurosurgery, Okinawa Red Cross Hospital

<sup>5</sup>Department of Neurosurgery, Nippon Medical School



図1



図2

母斑症 phacomatosis は皮膚科・小児神経科医師にはよく知られているが、臨床症状は皮膚症状とともに神経症状・内臓疾患であることが多く、思春期以降に診断されることが決してまれではない<sup>1</sup>ことなどは成人診療科でも知っておく必要がある。全身の過誤腫を特徴とする結節性硬化症（最近では結節性硬化症複合体 tuberous sclerosis complex；TSC と呼ばれることもある）の34歳男性症例

を供覧する。2歳時にけいれん発症しTSCと診断された。右眼は失明状態であり、知的障害がある。心不全によるステント留置（4歳）脳腫瘍摘出（12歳）V-Pシャント手術（19歳）右腎腫瘍塞栓術（24歳）脳梗塞（32歳）痙攣重積（33歳）右腎腫瘍仮性動脈瘤コイル塞栓術（33歳）膀胱内腫瘍に関連する尿路感染症（33歳）などの既往がある。

連絡先：太組一朗 〒211-8533 神奈川県川崎市中原区小杉町1-396 日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科

E-mail: takumi@nms.ac.jp

Journal Website (<http://www.nms.ac.jp/jmanms/>)



図 3

TSC は顔面血管線維腫・てんかん・知的障害を古典的三主徴とするが、本症例では顔面血管線維腫・脳梗塞・難治てんかん・腎機能障害による肉眼的血尿が ADL 低下を来す臨床症状である。脳腫瘍は上衣下巨細胞性星細胞腫 subependymal giant cell astrocytoma (SEGA) を合併するが、てんかんの原因になるのは上衣下結節であることが多い。腎血管筋脂肪腫 angiomyolipoma による腎障害は特

徴的である。本症例でも経過中に同腫瘍破裂によるショックを呈したこともあり、これによる入退院を繰り返している。心臓横紋筋肉腫や過誤腫を伴いやすく、本症例では肝臓・脾臓過誤腫、過形成性胃ポリープなどもみられた。本症例の難治てんかんに対しては、VNS (迷走神経刺激) 療法<sup>2</sup>を行った。

図 1 顔面血管線維腫

図 2 頭部 CT では、脳室周囲の石灰化病変・シャントチューブ・右前頭葉の手術痕跡 (8 歳時 SEGA に対する手

術) が明らかである。

図 3 腹部 CT では、腎血管筋脂肪腫に対して塞栓治療を受けていることが明確である。

### 文 献

1. Staley BA: Tuberous sclerosis complex: Diagnostic challenges, presenting symptoms, and commonly missed signs. *Pediatrics* (Evanston) 2011; 127: e117-e125.
2. 太組一朗: 各科臨床のトピックス 難治性てんかんに対する迷走神経刺激療法. *日医雑誌* 2012; 140: 2574-2576.