

れて以来、本邦においても形成外科的治療法として幅広く用いられるようになってきた。現在では、エキスパンダー法の適応部位、適応疾患もさらに広がり、その使用方法については種々の工夫、研究が行われている。我々は1986～1990年7月までに当施設において施行したエキスパンダー245症例、総エキスパンダー数421個について経験した。これらエキスパンダー適応例について年齢別、症例別、部位別に検索を行い、我々の症例および術式について統計的検討を行ったので、若干の文献的考察を加え報告したい。

### 9. Adie 症候群の1例

(脳神経センター神経内科)

○伊藤 威之・柴垣 泰郎・鄭 秀明  
山本 健詞・小林 逸郎・竹宮 敏子  
丸山 勝一

症例は54歳女性。4年前より両側上下肢しびれ感を自覚し、3年前に近医で慢性関節リウマチ、多発性単神経炎と診断され、プレドニゾン40mg/日、シクロホスファミド50mg/日の投与を受けるも症状軽快せず、昨年より羞明が出現し、平成3年1日当科初診、2月精査目的にて入院。入院時所見では瞳孔右6mm、左4mmで、対光反射、幅湊反射は両側で消失し、2.5%メコリールテストで過敏性縮瞳を認めた。四肢遠位筋優位に筋力低下を認め、深部腱反射は全身性に消失していた。また遠位優位の左右非対称の全感覚鈍麻が存在した。緊張性瞳孔の存在、全身腱反射消失より、Adie症候群と診断した。

Adie 症候群は、病態として近年自己免疫異常に基づく末梢神経障害が推測されている。本症例でも  $\gamma$ -globulin 24.3g/dl, IgG 2,099mg/dl と高値を示し、ds-DNA 抗体陽性、ss-DNA 抗体陽性であり、自己免疫異常の関与が考えられた。

入院後メチルプレドニゾン1,000mg/日のパルス療法を3日間施行し、IgGの低下、DNA抗体の陰性化を認めたが、緊張性瞳孔、末梢神経障害に改善は認められなかった。本症例においてステロイドパルス療法が自己免疫異常をある程度まで抑制したと考えられるが、既に存在した末梢神経障害に関しては無効であったと推測され、より確実に抗原抗体反応を抑制する血漿交換療法等の併用も必要と思われた。

### 10. 難聴で発見された原田氏病の1例

(耳鼻咽喉科)

○神尾 美和・高山 幹子・石井 哲夫  
(眼科) 荒木 博子・小暮美津子

原田氏病は原因不明の急性びまん性ぶどう膜炎で、最近メラノサイトに対する自己免疫疾患といわれ、メラニンを有する部位を侵す。そのため耳鳴、難聴などの内耳症状や、脱毛、白斑等の皮膚症状や髄膜炎を伴うこともある。今回私達は、微熱を主訴に内科受診し、両側聴力低下があるために当科へ紹介され、検査の結果原田氏病と診断された症例を経験したので報告する。

症例は20歳の男性で平成3年1月始めより発熱、感冒様症状、両眼の充血が認められ、近医で抗生剤の投与をうけるも改善せず、2月始めより徐々に両側聴力低下に気づき内科から当科を紹介され当科初診となった。鼓膜は正常。純音聴力検査では左右ともに中等度感音難聴、自記オージオメトリーでは4,000Hzで Jerger II型を示し、ABRでは各ピーク波間の潜時の遅れはなくV波は50dBで消失していた。閉眼単脚でややふらつきを認めるもめまい、眼振はなく、平衡機能検査は正常であった。血液生化学検査では、白血球増加、貧血を認め、血沈、CRP、 $\gamma$ -グロブリンは高値、アルブミン低値、リンパ球サブセット、IgEは正常、抗核抗体、HTLV-I抗体は陰性であった。腰椎穿刺では髄液の細胞、蛋白の軽度増加がみられた。胸部単純X線写真、耳X線写真、頭部CTに異常は認められなかった。両眼の充血のため眼科へ紹介し、蛍光眼底撮影にて原田氏病と診断された。プレドニン大量投与により、眼底所見、血液生化学所見の改善をみ、聴力も高音部の回復は遅れたものの使用1週間以内に改善を示した。プレドニンを現在減量中であるが、本疾患はステロイド離脱後に再燃する例もあることより、今後も聴力・眼底所見の経過観察が必要であると考えられる。

### 11. SAS 症候群に合併したモヤモヤ病の1剖検例

(脳神経センター脳神経外科)

○比嘉 隆・村垣 善浩・谷川 達也  
伊関 洋・川崎 浩遠・山村 一仁  
上田 麻子・加川 端夫

(第2病理) 笠島 武

(心循環器小児科) 門間 和夫

モヤモヤ病は脳血管撮影上、両側内頸動脈終末部の進行性閉塞性病変とそれに伴う脳底部の異常血管網を特徴とする。SAS (supra-avalvular aortic stenosis) 症候群は、大動脈弁上部狭窄症候群あるいは Williams 症候群とも呼ばれ、小妖精顔貌、大動脈弁上部狭窄その他の心血管奇形、知能障害を三主徴とする。今回われわれは、両者を合併した症例を経験したので報告す