

脊髄内円錐部に発生した海綿状血管腫の1例

伊藤靖男¹、松崎隆幸¹、嶋崎光哲¹
加藤 功²、飛驒一利²、阿部 弘²、中里洋一³

¹函館赤十字病院 脳神経外科

²北海道大学医学部 脳神経外科

³群馬大学医学部 第一病理学教室

Cavernous angioma of the conus medullaris: Report of a case

Yasuo ITOH¹, Takayuki MATSUZAKI¹, Mitsunori SHIMAZAKI¹,
Isao KATOH²,

Kazutoshi HIDA², Hiroshi ABE², Yoichi NAKAZATO³

¹Department of Neurosurgery,
Hakodate Red Cross Hospital,

²Department of Neurosurgery,
Hokkaido University School of Medicine, and

³Department of Pathology,
Gunma University School of Medicine

Summary

Cavernous angiomas of the spinal cord are rare condition. A case of a 56-year-old female with hematomyelia of conus medullaris is presented. The patient suffered acute lumbago followed by progressive paraparesis and bladder dysfunction.

MRI revealed an intramedullary cavernous angioma (Th₁₂) and suspected hematomyelia (L₁₋₂). Surgical removal of the L₁₋₂ lesion was performed and histological examination confirmed the diagnosis of cavernous angioma.

Neuroradiologically, intracranial cavernous angioma was also demonstrated in this patient.

These spinal cavernous angiomas should be considered for surgery early.

I. はじめに

脊髄内の海綿状血管腫は比較的稀である。なかでも、円錐部に発生した症例の報告は少ない。今回、家族内発生例と考えられ、しかも脳内にも多発病変を認めた興味ある一例を経験したので報告する。

II. 症 例

〈患者〉：56歳、女性

主訴：1989年、他医にてMRI上、右側頭葉後方 (Fig. 1A) および左側脳室後方の2ヶ所に海綿状血管腫 (Fig. 1B) を指摘されていたが無症状で過ごし、経過観察とされていた。

家族歴：実妹（46歳）も頭部MRI上、無症状の海綿状血管腫陰影2ヶ所を指摘されていた（Fig. 1C, 1D）。

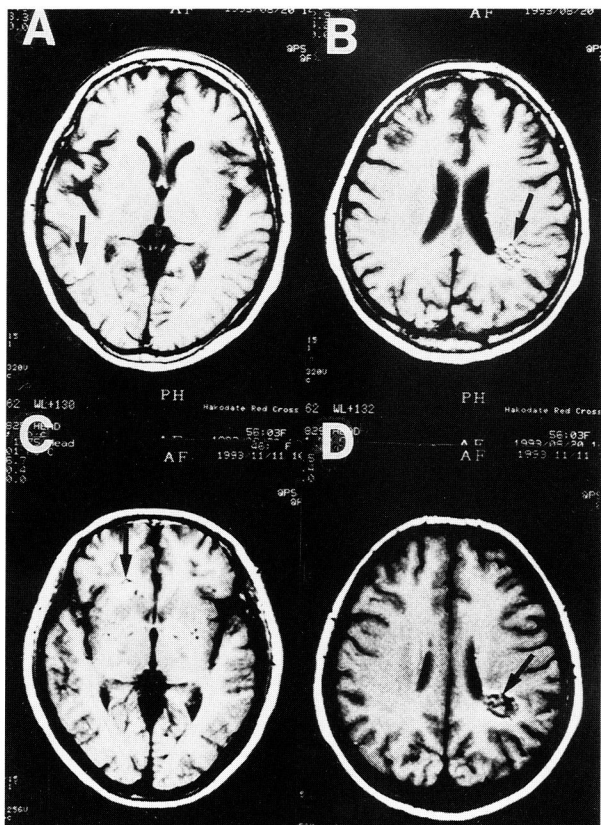


Fig. 1 A, B: Cranial T1 weighted MR images (patient) showing periventricular abnormal intensity areas (arrows).
C, D: The abnormal lesions were demonstrated on T1 weighted images of patient's sister (46 years old, arrows).

現病歴：1993年5月19日、腰痛のため某整形外科で硬膜外ブロックを受けた。同日帰宅後に左下肢の脱力および尿失禁が出現した。翌日の脊髄MRIにて、円錐部の腫瘍陰影ということで当科に転院となった。

入院時神経学的所見：筋力は右下肢 0/5、左下肢 1/5と著明に低下し、膀胱直腸障害を伴っていた。また知覚低下が両側 S₁以下に認められた。深部腱反射に異常を認めず、Babinski, Chaddock 反射は陰性であった。

神経放射線学的所見：1993年5月20日の入院時の脊髄MRIでは、Th₉でT₁、T₂強調像ともに、中心部が低信号のmixed intensity (Fig. 2A, B上矢印)、およびL₁-L₂で、出血を示

唆するT₁強調像で低～等信号、T₂強調像で低信号領域 (Fig. 2A, B下矢印) を認めた。このL₁、L₂の部位は、後日にT₁強調像でmixed、T₂強調像で高信号へと変化を示した (Fig. 3A, B)。

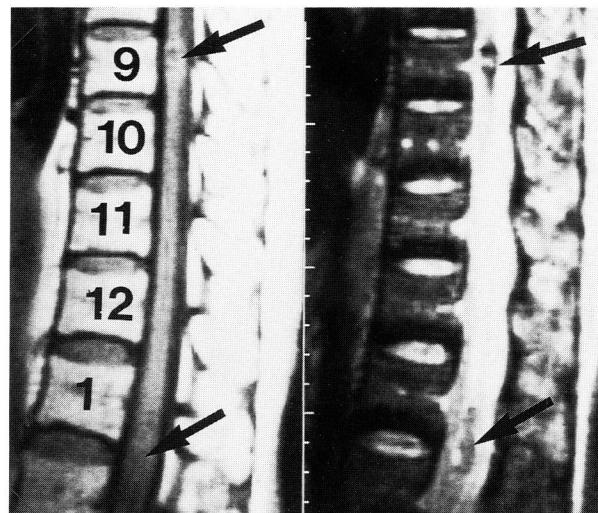


Fig. 2 Spinal sagittal MR images at admission.
A: T₁ weighted image
B: T₂ weighted image
Upper: cavernous angioma of Th₉ (arrows).
Lower: suspected hematomyelia of L₁-L₂ (arrows).

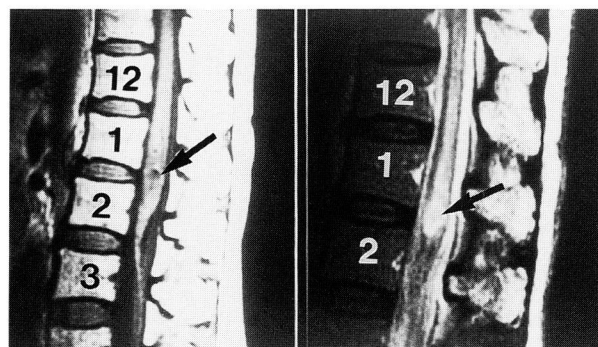


Fig. 3 Follow-up MR images of conus medullaris showing cavernous angioma (Left: T₁ weighted MR image, Right: T₂ weighted MR image)

手術所見：6月17日、L₁～L₂間での椎弓切除を施行。硬膜、クモ膜を切開すると円錐部の異常な膨隆が認められた (Fig. 4A)。一部露出している凝血も認められた。2cmのmyelotomyを加えると、髄内部の凝血塊が明らかとなり、その中央部には、周囲正常組織と比較的明瞭な境界を有する腫瘍塊が認められ、それを一塊として除去した (Fig. 4B)。

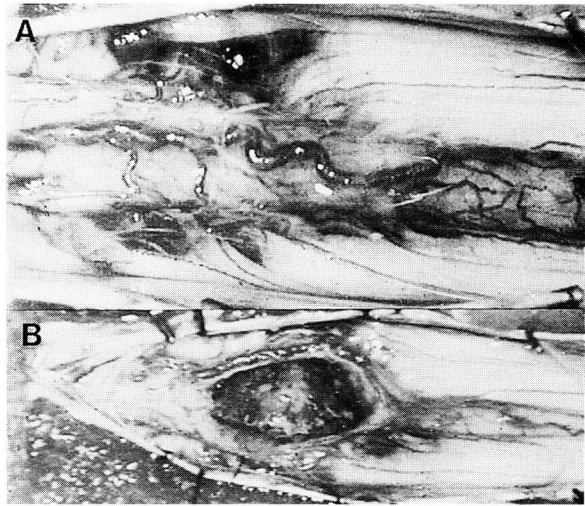


Fig. 4 Intraoperative photograph.
A: Expanded cord was seen.
B: Midline myelotomy was done and angioma was removed.

病理組織学的所見：大小様々な腔を持つ血管腫様の組織があり、その周囲にはヘモジデリンの沈着を伴う肉芽組織、凝血などがみられた (Fig. 5)。血管腫の部分では様々な大きさ、形を示す血管腔が繊維性隔壁で区画された海綿状の構造がみられ、隔壁の両面は、扁平な一層の内皮細胞で被覆されていた (Fig. 6)。弾力繊維染色では、弾力繊維の発達は不良であった。これらの所見から海綿状血管腫と診断された。

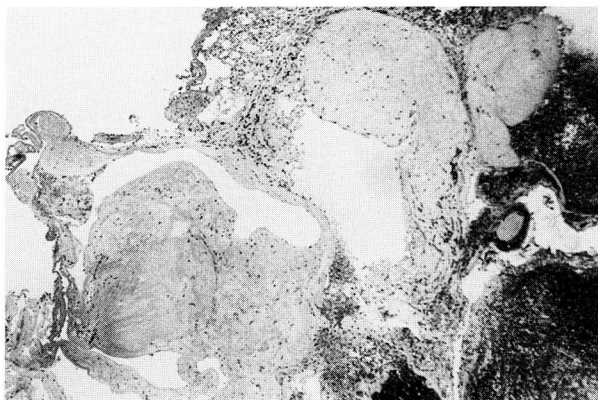


Fig. 5 Photomicrographs of the surgical specimens of the conus medullaris.
Vascular channels with various shape and diameter are seen in association with granulation tissue and hematomas.
H.E. stain, $\times 50$

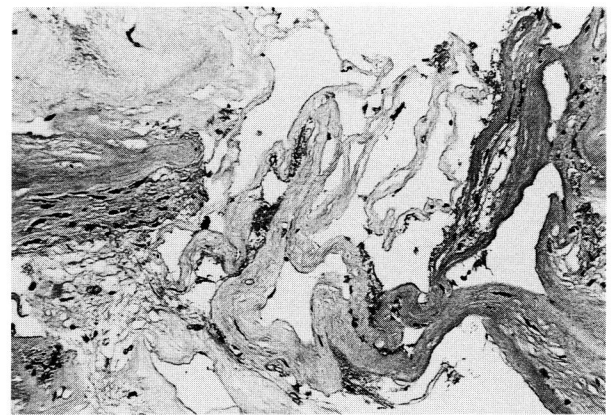


Fig. 6 The wall of the blood vessels is composed by fibrous connective tissue and a single layer of endothelial cells.
H.E. stain, $\times 250$

術後経過：早期のリハビリテーションにより、術後約3ヶ月で車椅子の状態家庭内復帰した。膀胱直腸障害は次第に改善を示した。術後約6年を経過するも再発を認めていない。

III. 考 察

海綿状血管腫は脳皮質下に多く、基底核部、視床などにも好発する。しかし、脊髄には稀であり、しかも円錐部は極めて少ない^{3), 14), 22), 23), 25), 28)}。Ogilvyら²⁰⁾のreviewによれば、脊髄海綿状血管腫は胸髄が最も多い(20/37、約54%)のに対して、円錐部は37例中1例にしか認められていない。海綿状血管腫の画像診断は、MRIで網状のmixed intensityを持つ、中心病変とその周囲の低信号縁が特徴とされる¹⁰⁾。周囲のsmall rimは、ヘモジデリンの沈着のためとされている^{15), 16)}。

本症例でも、非出血性の胸髄部については同様の所見を呈していた。今回の病変である円錐部は、周囲の低信号域には変化を認めなかったが、中心部分は髄内出血のため、T₁、T₂強調画像ともに等信号から高信号へと経時的変化を示した。脊髄髄内出血の診断は、MRIで容易となり、海綿状血管腫による髄内出血と判断された。

本症例の特徴として次の3点があげられる。すなわち、1. 稀な部位である円錐部であること。2. 胸髄と脳内にも多発性の海綿状血管腫(無症候性)を有していたこと。3. 実妹にも、脳内に海綿状血管腫と思われる所見を認めたことである。本症における、2、3の多発性および家族内

発生という特徴については、よく知られた事実である^{4), 11), 13), 25)}が、意外にその報告は少ない^{11), 19)}。ちなみに、脊髄と脳内の多発病変の報告は、野々垣ら¹⁹⁾の報告に本例を加えても6例にすぎなかった。脳内の多発例については、Voigtら²⁵⁾は13.4%と報告しており、脊髄と同時に検索をすれば、多発病変の頻度は増加するものと考えられる。家族内発生については、金ら¹¹⁾によると、これまで15家系の報告がある。遺伝形式としては、一般的には、常染色体優性遺伝といわれている⁹⁾。本症例の場合、実妹に脳内海綿状血管腫が指摘されたのは、まったく偶然であったが、今後早期診断、早期治療の観点から、患者家族に対するチェックなどを、系統的に施行する必要性があるかも知れない。

IV. まとめ

1. 脊髄髄内出血で発症した、円錐部海綿状血管腫の1例を報告した。
2. 脳内にもCT上、海綿状血管腫と思われる所見を有し、また実妹にも同様所見が認められた。
3. 脳内および脊髄内海綿状血管腫の多発例、および家族内発生例について文献的考察を加えた。

文 献

- 1) Bicknell JM, Carlow TJ, Kornfield M, et al: Familial cavernous angiomas, *Arch Neurol* 35: 746-749, 1978
- 2) Clark JV: Familial occurrence of cavernous angioma of the brain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 33: 871-876, 1970
- 3) Cosgrove GR, Bertrand G, Fontaine S, et al: Cavernous angiomas of the spinal cord. *J Neurosurg* 68: 31-36, 1988
- 4) 福島武雄, 大川正幸, 朝長正道: 脳・四肢に多発した家族性Cavernous angiomaの1例. *脳外* 14: 423-428, 1986
- 5) Gass JDM: Cavernous hemangioma of the retina, a neuro-oculo-cutaneous syndrome. *Arch Ophthalmol* 71: 799-814, 1971
- 6) Gass JDM: Cavernous Hemangioma of the retina: Differential Diagnosis of Intraocular Tumors, *St Louis CV Mosby Co*: 294-295, 1974
- 7) Giombini S, Morello G: Cavernous angiomas of the brain: Account of fourteen personal cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 40: 61-82, 1978
- 8) Goldberg RE, Pheasant TR, Shields JA: Cavernous hemangioma of the retina: A four-generation pedigree with neurocutaneous manifestations and an example of bilateral retinal involvement. *Arch Ophthalmol* 97: 2321-2324, 1979
- 9) Hayman LA, Evans RA, Ferrel RE, et al: Familial cavernous angiomas: Natural history and genetic study over a 5 year-period. *Am J Med Genet* 11: 147-160, 1982
- 10) Fermar JP, Cosgrove GR, Villemure JG, et al: Intracerebral cavernous angiomas. *Neurology* 38: 1699-1704, 1988
- 11) 金秀浩, 光野亀義, 石川正恒, 他: 家族内に発生した脳内海綿状血管腫. *脳外* 17: 75-79, 1989
- 12) Kufs H: Uber heredofamiliare Angiomatose des Geheirns und der Retina, ihre Beziehungen zueinander und zur Angiomatose der Haut. *Ges Neurol Psychiatr* 113: 651-686, 1928
- 13) Lee KS, Spetzler RF: Spinal cord cavernous malformation in a patient with familial intracranial cavernous malformations. *Neurosurgery* 26: 877-880, 1990
- 14) McCormick PC, Michelsen WJ, Post KD, et al: Cavernous malformations of the spinal cord. *Neurosurgery* 23: 459-463, 1988
- 15) McCormic WF: The pathology of ("arteriovenous") malformations. *J Neurosurg* 24: 807-816, 1966
- 16) McCormic WF, Hardman JM, Boulter TR: Vascular malformations ("angiomas") of the brain with special reference to those occurring in the posterior fossa. *J Neurosurg* 28: 241-251, 1968
- 17) Michael JC, Levin PM: Multiple telangiectases of the brain: A discussion of hereditary factors in the development. *Arch Neurol Psychiat* 36: 514-529, 1936
- 18) 中原成浩, 尾上尚志, 神田龍一, 他: 脳内海綿状血管腫

- の一家系例. *脳外* 14: 893-898, 1986
- 19) 野々垣洋一, 石井正三, 尾田宣仁, 他: 脊髄髄内と脳内に多発した海綿状血管腫の1例. *脳外* 20: 1277-1281, 1992
- 20) Ogilvy CS, Louis DN, Ojemann RG: Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Clinical presentation, pathological features, and surgical management. *Neurosurgery* 31: 219-230, 1992
- 21) Pancurak J, Goldberg MF, Frenkel M, et al: Cavernous hemangioma of the retina: Genetic and central nervous system involvement. *Retina* 5: 215-220, 1985
- 22) Saito N, Yamakawa K, Sasaki T, et al: Intramedullary cavernous angioma with trigeminal neuralgia: A case report and review of the literature. *Neurosurgery* 25: 97-101, 1989
- 23) 高山昌奎, 西浦巖, 小山素麿, 他: 脊髄髄内海綿状血管腫: 3例報告, 特にそのMR所見について. *脊椎脊髓* 4: 251-257, 1991
- 24) 高宮至昭, 高山秀一, 小林一夫, 他: 家族性に発生した多発性脳血管奇形. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 24: 271-277, 1984
- 25) Voigt K, Yasargil MG: Cerebral cavernous hemangiomas or cavernomas: Incidence, pathology, localization, diagnosis clinical features and treatment: Review of the literature and report of an unusual case. *Neurochirurgia (Stuttg)* 19: 59-68, 1976
- 26) Weskamp C, Cotlier I: Angioma del cerebroy de la retina con malformations capilares de la piel. *Arch Oftalmol B Aires* 15: 1-10, 1940
- 27) Wood MW, White RJ, Kernohan JW: Cavernous hemangiomas involving the brain, spinal cord, heart, skin and kidney: Report of case. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 32: 249-254, 1957
- 28) Zentner J, Hassler W, Gawehn J, et al: Intramedullary cavernous angiomas. *Surg Neurol* 31: 64-68, 1989