

硬膜内・外に多発した脊髄クモ膜嚢腫の1例

東京女子医科大学 小児科学教室 (主任: 福山幸夫教授)

イシイ	フナツカ	マコト	ヨシダ	マコト	サイトウカ	ヨコ
石井のぞみ・舟塚	真・吉田	眞・斎藤加代子				
オオサワ	マキコ	シシクラ	ケイコ	ヒラヤマ	ヨシト	フクヤマ
大澤真木子・宍倉	啓子・平山	義人・福山	幸夫			

同 整形外科教室 (主任: 伊藤達雄教授)

マチ	ダ	ハル	コ	イ	トウ	タツ	オ
町	田	晴	子	伊	藤	達	雄

(受付 平成4年7月31日)

Multiple Intra- and Extradural Spinal Arachnoid Cysts: A Childhood Case

Nozomi ISHII, Makoto FUNATSUKA, Makoto YOSHIDA, Kayoko SAITO,
Makiko OSAWA, Keiko SHISHIKURA, Yoshito HIRAYAMA,
Yukio FUKUYAMA, Haruko MACHIDA¹⁾
and Tatsuo ITO¹⁾

Department of Pediatrics (Director: Prof. Yukio FUKUYAMA) and Department of Orthopedic Surgery
(Director: Prof. Tatsuo ITO), Tokyo Women's Medical College¹⁾

Spinal arachnoid cyst, though rare in childhood, can be extramedullar, or even intra- and/or extradural. It can be congenital or acquired, but in either case the symptoms include pain, motor, sensory and/or sphincter disturbances. On MRI and CT, a space occupying lesion is observed at the posterior portion of the spinal canal, compressing the spinal cord anteriorly. Contrast-enhanced myelography, either conventional CT or, more recently, MRI are quite useful for delineating the precise location of the cyst, whether intradural or extradural, and communication between the cyst and subarachnoid space. The treatment of choice is surgical removal of the cysts, but postoperative neurological recovery is not always complete in cases with a prolonged clinical course before surgery.

In this report, an 11-year-old girl with a fluctuating gait disturbance and ataxia due mainly to loss of deep sensation, pyramidal tract signs and decreased muscle power is reported. Presenting symptoms were odd posture while running and staggering. Multiple spinal arachnoid cysts at levels extending from Th3 through L2 were found by MRI, myelography, and CT. She underwent surgery 7 months after the onset of symptoms, and her neurological problems improved rapidly after surgery without any residual disability.

はじめに

脊髄クモ膜嚢腫は、先天性¹⁾あるいは炎症²⁾・外傷³⁾などによって二次的に硬膜内・外に発生する比較的まれな疾患であり、見逃されることも多い。特に小児期発症例では、診断が困難と思われる。今回、我々は広範囲にわたって硬膜内・外に多発した脊髄クモ膜嚢腫の1例を経験したので、文献

的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 11歳, 女兒。

主訴: 歩行障害。

家族歴: 特記すべき疾患なし。カフェオレ斑様の色素沈着は、父親には帯状・斑状で不明瞭なのが全身に3カ所、母親には楕円形で境界明瞭な

ものが3カ所に認められた。

既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：1991年9月頃、担任教師より走り方の異常を指摘された。1992年1月初め、走るのが遅くなったことを自覚したが痛み・しびれ等はない。1月末、歩行中1~2cmの段差でつま先がひっかかるように転ぶことが4~5回あった。2月に入りジャンプをして殆ど飛び上がれないことに母親が気づく。またハードルを跳ぶ度に、着地時に力が抜けて転ぶ、外出時疲れやすいなどの症状が認められた。この症状は、日によりまた時間によりかなり変動が認められたが、2月下旬には足がふらつき、長く立っていられず、階段昇降時不安定で手すりにつかまるようになったため、精査目的にて1992年3月入院となった。

現症：体格は軽度肥満。全身で3カ所にカフェオレ斑様の色素沈着を認め、それぞれ大きさは $3.0 \times 1.5\text{cm}$ 、 $2.0 \times 2.0\text{cm}$ 、 $3.0 \times 3.0\text{cm}$ であった。神経鞘腫は存在しない。両側下肢で右優位の深部腱反射亢進、Babinski 反射陽性をみる。足関節は自然肢位で両側とも内反尖足位をとりやすかった。触覚は下腿両側のL3支配領域以下で低下、温

痛覚・深部知覚は正常であった。筋力は両側下肢前脛骨筋が徒手筋力テストで3+、その他は4+以上。歩容は、歩幅を広くとり踵からうちつけるように床を擦って歩き、失調様であった。直線歩行・つぎ足歩行は非常に拙劣で、階段昇降は支え

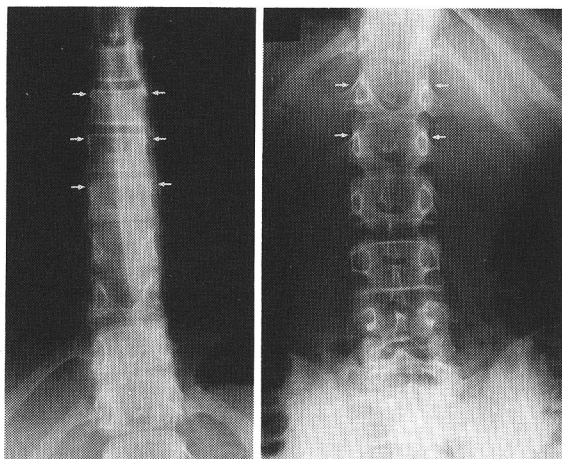


図1 脊椎単純 X-P

左：胸椎正面，右：腰椎正面，Th6~9およびTh12~L1の椎弓根間距離が著明に拡大し（矢印），一部椎弓根の不明瞭化が認められる。

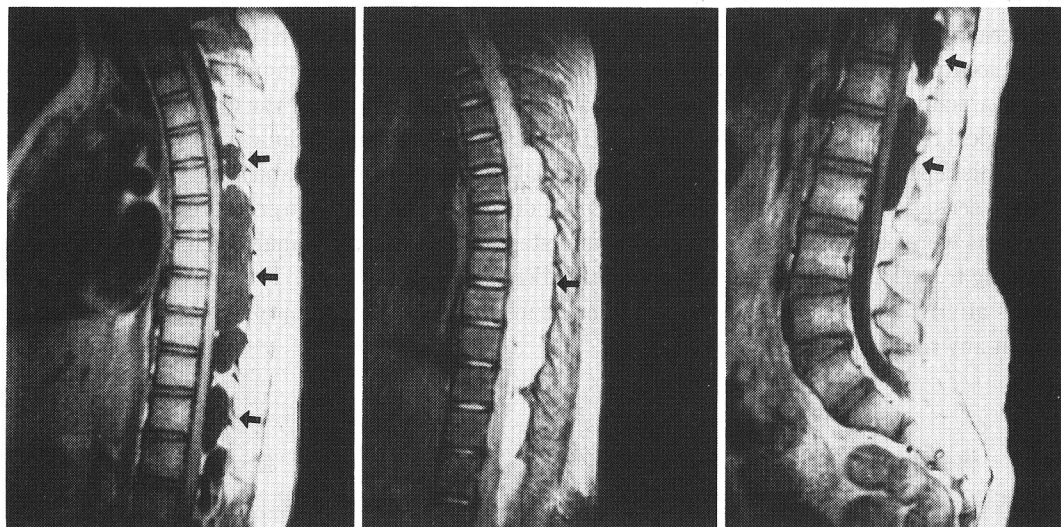


図2 脊髓 MRI

左：胸髄 T₁強調像，中：胸髄 T₂強調像，右：腰髄 T₁強調像。T₁・T₂強調像とも髄液と同強度の多胞性嚢胞性病変が、拡大した脊柱管後方に存在し（矢印），それらの間には脂肪が存在している。脊髓は細く前方へ圧排されている。

あれば可能だったが、特に下降が困難であった。Romberg 徴候は陽性、膀胱直腸障害は認めなかった。以上より脊髓障害としては、L3以下の後・側索中心のものと判断された。

検査所見：血液・尿一般検査に異常はなく、血中の各種ビタミンも正常範囲であった。

脊椎単純 X-P では、Th6~9および Th12~L1の椎弓根間距離の拡大とその菲薄化が認められ、椎管内に mass の存在が疑われた (図 1)。

脊髓 MRI では $T_1 \cdot T_2$ 強調像ともに髄液と同強度の多胞性嚢胞性病変 (multilobulated cystic lesion) が、拡大した椎管の後方に存在し、背部中央で両側に拡張しており、脊髓を前方へ圧排していた (図 2)。

脊髓造影では Th6~7・L1~3レベルの椎管後部に数珠状の造影剤貯留を認め、右 Th6~8・L1/2の椎間孔にも貯留を認めた (図 3)。しかし、胸椎部の最も巨大な嚢胞を始めとして、MRI で認められたにもかかわらず造影されていない嚢胞も存在し、正常髄腔と交通しているものと交通のないものが混在していると考えられた。L2/3穿刺より嚢胞の内容を約20ml 吸引したところ、数珠状の造

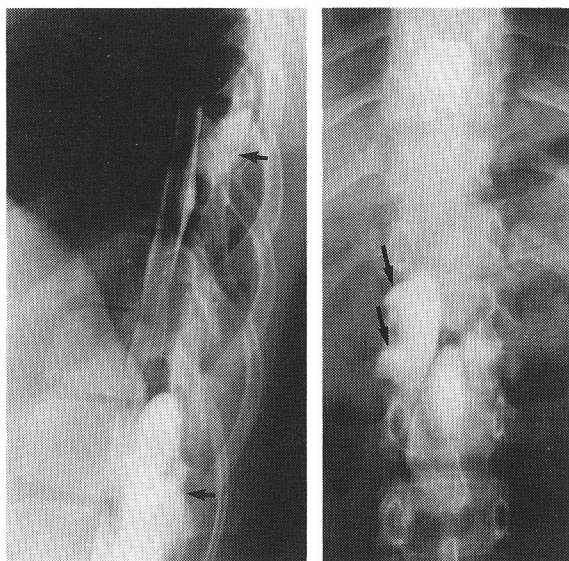


図 3 脊髓造影(造影剤はイソビストを計15ml 使用した)

左：右側臥位頭側14度挙上、右：背臥位頭側8度挙上。左図では Th6~7・L1~3レベルの椎管後部に数珠状の造影剤貯留を認める(矢印)。正常クモ膜下腔が上方まで造影されていた。右図では右 Th12/L1・L1/2の椎間孔にも造影剤が貯留している(矢印)。MRI での胸椎部の最も巨大な嚢胞は造影されず、クモ膜下腔と交通をもつものと交通のないものの混在であることが疑われる。

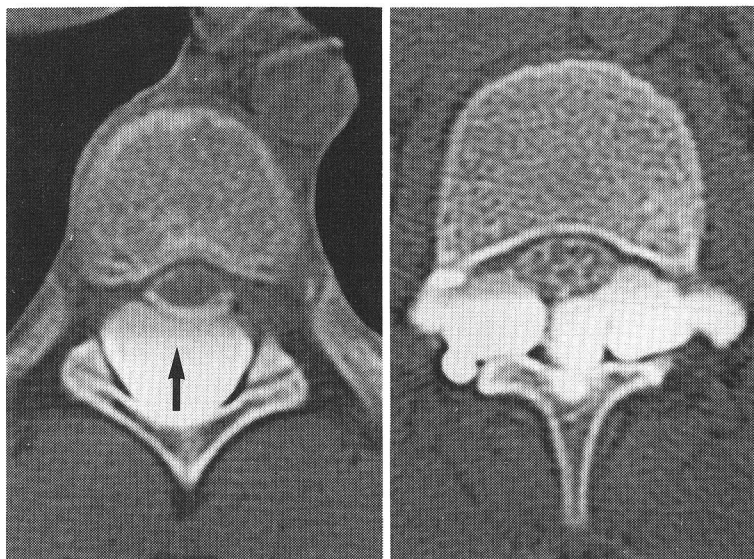


図 4 CT myelography

左：Th9/10レベル、右：L1レベル。椎管拡大と脊髓後方の造影剤の貯留が認められる。左図のように造影剤と髄液が fluid-fluid level を形成している部分もあるが(矢印)、右図のように多胞性になり両側椎間孔内に拡張している部分も認められた。

影剤貯留は縮小し、吸引内容は髄液と同じ性状であった。細胞診はclass IIで、その他悪性腫瘍を疑って行った各種腫瘍マーカー・骨髓穿刺・胸部腹部CT・シンチグラフィーなどでは、いずれも悪性所見を認めなかった。

脊髓造影直後のCTM (CT myelography) では、やはり脊柱管の前後径が顕著に拡大しており、Th4～L5の脊柱管後部で造影剤と髄液とがfluid-fluid levelを形成していた(図4)。しかしCTMでは嚢胞性病変が硬膜内・外いずれに存在するのかが不明確であった。

脊椎の造影CTを行ったところ、造影剤により硬膜が明瞭になり、嚢胞内部は造影されなかったため、嚢胞は硬膜外に存在すると考えられた(図5)。

筋電図は両側大腿四頭筋・前脛骨筋で神経原性変化を示した。下肢の短潜時体性感覚誘発電位(SSEP)では膝部・Th12で波形分離良好、潜時延長なく、C2・Czでは波形分離不良であった。サーモグラフィーでは有意な異常は認めなかったが、発汗テストでは両側L3支配領域で発汗低下を認めた。

また頭部MRI、聴性脳幹反応・視覚誘発電位、眼底・視野は異常なく、Lisch結節も認めなかった。

経過・治療：入院時所見より脊髓病変が最も疑われ、上記検査を施行し、硬膜外脊髓クモ膜嚢腫

と診断した。

入院中歩行障害は自覚的に日内変動(日中が最も良く朝・夜の順で悪化)があり、他覚的にも日によって軽度の改善・増悪を繰り返しながら、全体としては1カ月でかなり進行し、特に筋力および位置覚・振動覚の低下とそれによる歩行障害の増悪が著明であった(図6)。



図5 脊椎CT

拡大した脊柱管内に前方に圧排された脊髓および後方に嚢胞の低吸収域が認められる。造影によって硬膜は造影されているが、嚢胞内部はほとんど造影されておらず、嚢胞は硬膜外型(extradural type)であると考えられた。

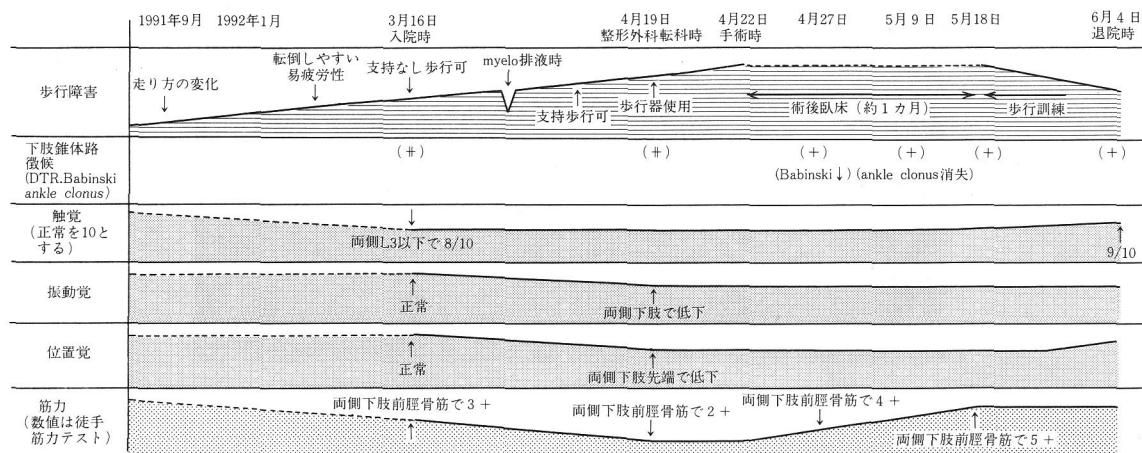


図6 経過表

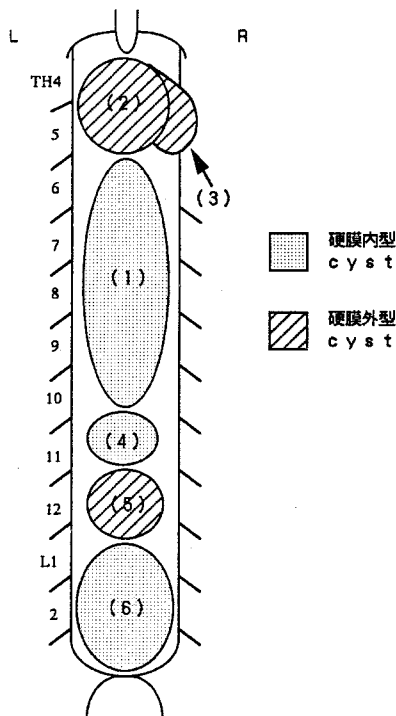


図7 手術所見シェーマ

Th4～L2までの脊柱管を解放したところ、図中(1)～(6)の位置に計6個の嚢胞が確認され、各々硬膜内・外に存在していた。術中の嚢胞造影では、(1)の嚢胞は周辺との交通はなかった。(2)には神経根が1本含まれていたため、温存した。

脊髄造影時、嚢胞より約20ml 排液したが、その後2日間程は自覚的・他覚的に歩行時の動揺が減少し、明らかな改善が認められた。

治療としては手術による嚢胞摘出術の適応があると考え、当院整形外科で発症後約7カ月を経過した時点で手術施行した。手術時の所見では、計6個の嚢胞が確認され、内3個は硬膜外、残り3個は硬膜内に存在していた(図7)。術中の嚢胞造影では、図中(1)の嚢胞は周辺との交通はなかった。嚢胞壁は非常に薄く一部椎弓と癒着していた。組織学的に、嚢胞壁は全て、クモ膜の肥厚性病変を基盤に結節中央域に cavitation を形成しており、非上皮被覆性の嚢胞へと進展していた。嚢胞の内容は水様透明の髄液様であった。なお、術後の脊柱変形予防などの見地より、椎弓形成術にて嚢胞摘出術を行った。

術後の経過は順調であり、術後約1週間で前脛骨筋の筋力は4+まで回復、コルセット使用での歩行状態、錐体路徴候、触覚、位置覚にも順次改善が認められ、術後約6週間で退院となった(図6)。

考 察

1. 名称・分類

脊髄クモ膜嚢腫は、1903年 Spiller ら⁴⁾により初めて報告された。以後の報告例では、憩室(diverticulum)と嚢胞(cyst)の2種類の名称が用いられている。解剖学的には、“cyst”は閉鎖された腔を指し、開口部をもったものは“diverticulum”というのが適切である。従って、本症例では正常髄腔と交通する開口を認めない嚢胞が大部分を占め、cyst と呼ぶのが適切であると考えた。

分類としては、硬膜外型(extradural type)・硬膜内型(intradural type)・神経鞘型(perineural type)の3型に分類した方式が多く用いられている。また交通性・非交通性という分類もある。一般に硬膜外型では交通性のものが多く、先天性硬膜外クモ膜嚢胞で嚢胞の頸部の閉塞により一見非交通性に見えるものでも、ある時期にはクモ膜下腔と交通があったと考えられている^{5)~7)}。また通常は単発性であるが、多発性のこともある⁸⁾。今回我々の報告例では、嚢胞は硬膜内と外に多発性に存在していたが、いずれも非交通性であった。

2. 成因

脊髄クモ膜嚢胞の成因は、2つに大別され、1つは先天性といわれるもので、これには先天的に硬膜の一部に欠損があるとする説、dural diverticulum であるとする説、解剖学的に septum posticum に小嚢胞が発生し合体するとする説などがある²⁾⁸⁾。この部分に髄液圧が加わった結果 arachnoid pocket や dilatation が生じ、経過によってクモ膜下腔との間に ball valve 様の作用が生じ、通路が閉じたり開いたりして症状の寛解増悪を繰り返す⁹⁾。

もう1つの成因は、炎症・外傷などにより二次的に発生したと考えられるもので、特に脊髄手術時に生じた小さな硬膜損傷が原因となって嚢胞が形成される例があり、注意を要する⁷⁾。

本例では脊髄の炎症・外傷・手術などの既往は

なく、恐らく先天性であり、嚢胞内圧が次第に上昇して症状が発現するに至ったと考えられるが、生下時から嚢胞が症状を発現するまでになぜ10年以上の歳月を要するのか、その機序は不明である。

3. 診断

発症年齢分布は30～40歳代にピークがあるが、10～20代にも次のピークがある。また来院までの経過は、1年以内のもので平均 4.0 ± 2.6 月、1年以上のもので 6.7 ± 6.6 年という報告がある²⁸⁾。本例は11歳発症で約6カ月を経過しており、ほぼ諸報告と合致する。

初発症状としては自発的疼痛、運動障害などが多く、痛みは咳・くしゃみ・排便などで増強されることがある²⁹⁾。これは、咳・くしゃみなどによって嚢腫内乱流が著明に変化し、脊髄や神経根に対する圧迫が強まるためと推測されている⁹⁾。本例においては、自発痛はなかったが、運動障害の症状は日内変動を示していた。この変動の仕方は、重症筋無力症のように明確な易疲労性に基づくものではなく、一定の傾向がないため、初期には心因反応を疑われる可能性もあり、注意を要する。他に多いのは知覚障害であり、初診時に膀胱直腸障害を呈する例は10%と少ない¹⁸⁾。

身体所見としては、障害レベルあるいはそれより2～3椎体ほど下方のレベル以下の身体部位の温痛覚低下、痙性対麻痺・四肢麻痺などの運動障害が多く、後索障害は少ないといわれている⁸⁾。しかしこの事は知覚障害の臨床的認識が運動障害のそれに比べてより困難である事と関連があるかもしれない。本例においては、歩行時に足底を床面に擦りながら前進する、あるいは階段下降時に足を踵から床にうちつけるように降りるなどの症状があり、後索障害が疑われた。また嚢胞はTh3から存在していたが、臨床症状は下肢に強く、正確な高位診断は困難であった。

部位は大部分が背側に発生し、レベルでは胸椎レベルに圧倒的に多い⁸⁾。画像上では、主に、①単純X-P：椎弓根間距離の拡大、異常石灰化像、scalloping像などを認める⁸⁾。②MRI：硬膜内型では嚢胞内が正常髄腔と等輝度のため描出困難、

T₂強調像で low intensity に描出されるのは髄液流によって嚢胞内部に乱流が生じいわゆる CSF flow-void sign を示すためと考えられる⁹⁾。③脊髄造影：陰影欠損像、クモ膜下腔増大を思わせる造影剤貯留像、あるいはポケット状造影剤貯留像などが認められるが、これらの違いは嚢胞とクモ膜下腔との交通性の差によるためと考えられる⁹⁾。なお、嚢胞内容は正常髄液であることが多い。④CT：delayed CTM (CT myelography) を行うと嚢胞内への造影剤の取り込みがより明らかになる¹⁰⁾。

手術治療に際しては、嚢胞の位置が硬膜内か硬膜外か、交通性の有無、交通性とすれば正常髄腔との交通部の高位診断などが基本情報として重要である。本例ではCT所見より硬膜外型と診断したが、手術の際に硬膜内・外の両方にわたっていることが判明した。また髄腔との交通部は存在しなかった。

鑑別診断では多発性硬化症、脊髄腫瘍、椎間板ヘルニア、脊髄空洞症、クモ膜炎などである⁵⁾¹¹⁾¹²⁾。

また患児および両親がカフェオレ斑色素沈着を有することから、神経線維腫症 (neurofibromatosis: NF) における神経線維腫あるいは硬膜形成不全 (dural-ectasia) も疑われたが、カフェオレ斑は3個のみで、他に積極的にNF-1 (von Recklinghausen 病) を示唆する所見は認められなかった。NF-2については、今後の経過によって診断が可能である。

4. 治療・予後

手術による嚢胞摘出術が主体である。嚢胞は大部分が背側に存在するので、後方進入で嚢胞壁を解放することで充分であり、脊髄に癒着した嚢胞前壁を切除することは神経機能脱落の原因となるので行わないほうがよい⁶⁾⁸⁾。しかし、嚢胞壁の一部が残存することになるので、再発の危険性が残されるという点も考慮せねばならない。また椎弓切除による脊柱変形にも十分な注意が必要である。

予後に関して重要な点は、経過が長い例ほど脊髄に不可逆性変化を生じ、神経学的回復が困難になるので、できるだけ早期に診断を下すことであ

る⁶⁾⁸⁾⁹⁾。原因不明の両側性運動障害を呈する患者においては、脊髄クモ膜嚢胞の可能性を考慮するように、注意が必要である。

本症例は初診後約1週間でほぼ診断を確立し、発症後約7カ月で手術を施行した。年齢的にも若年であることを考えるとかなりの神経学的回復が期待できる。

ま と め

失調性の歩行障害・右優位の両側下肢の錐体路徴候・筋力および触覚低下を認めた11歳女児に、MRI・脊髄造影・CTを施行し、Th3～L2にわたる脊髄クモ膜嚢腫と診断した。嚢胞摘出術を行い神経症状の改善を見た。症例報告に加え、脊髄クモ膜嚢胞の臨床について文献的考察を行った。

文 献

- 1) Raja IA, Hankinson J: Congenital spinal arachnoid cysts. J Neurol Neurosurg Psychiatry 33: 105-110, 1970
- 2) 青柳訓夫, 早川 勲, 滝沢利明ほか: 脊髄硬膜内くも膜のう胞の臨床像. 脳神経外科 13: 1205-1212, 1985
- 3) Stewart DH Jr, Major MC, Red DE: Spinal arachnoid diverticula. J Neurosurg 35: 65-70,

1971

- 4) Spiller WG, Musser JH, Martin E: A case of intradural spinal cyst with operation and recovery; with a brief report of eleven cases of tumor of the spinal cord or spinal column. Trans Study Coll Physns Philad 25: 1-18, 1903
- 5) Palmer JJ: Spinal arachnoid cysts. J Neurosurg 41: 728-735, 1974
- 6) Kendall BE, Vlentine AR, Keis B: Spinal arachnoid cysts: Clinical and radiological correlation with prognosis. Neuroradiology 22: 225-234, 1982
- 7) 内堀幹夫, 網田裕司, 小山素麿: 小さな硬膜欠損により生じた術後性脊髄硬膜外くも膜のう腫. 脳神経外科 12: 619-624, 1984
- 8) 西浦 敏, 小山素麿, 久保和親ほか: 脊髄くも膜嚢腫. 脳神経外科 12: 1385-1392, 1984
- 9) 上田久司, 吉岡 薫, 立川勝司ほか: 脊髄くも膜嚢腫. 整・災外 32: 721-727, 1989
- 10) 鎌田修博, 里見和彦, 小野俊明ほか: 硬膜外脊髄くも膜憩室の経験. 整形外科 43: 161-168, 1992
- 11) Duncan AW, Hoare RD: Spinal arachnoid cysts in children. Radiology 126: 423-429, 1978
- 12) Nair VK, Gardner WJ: Isolated interruption of spinothalamic tract by arachnoid cyst: Case report. J Neurosurg 32: 686-688, 1970