

ISSN 1344-0624

NEURO·IMAGING CONFERENCE

筑後・佐賀 症例集2012

Vol.17



N I C



Neuro-Imaging Conferenceの シンボルマークについて

上部の桜の花の正中断面は、画像診断を現し本会の名称を図示したものです。
下部の杖はMercury（ギリシア神話のHermes）の杖で今回は医学と通信の神の
意で使わせて頂きました。画像診断は我々にとりまして必要不可欠かつ最良のも
のであり、ある意味で情報通信手段の最たるものと考えます。

本会がさらに発展し、より広くまたより多くの方々に親しまれますように会の
シンボルを桜とさせて頂きました。なお1992はNIC開設年を示します。

（中島脳神経外科クリニック院長） 中嶋 修

ご挨拶

久留米大学放射線科 安陪 等思

NIC筑後・佐賀症例集の第17巻が出来上がりました。誠におめでたく、お慶び申し上げます。この症例集はご存じのように本田英一郎先生が大きな声で症例集を作るとの、まさに第一声で始まりました。継続は力なりを地でいくもので、積み上げられた成果はひとえにすべての著者の努力と本田先生の情熱の賜物です。地方の研究会でこのような記録があることは非常にまれなものです。関係各社のご協力に深く感謝を表します。一時期ではありますが、本症例集の編集に携わらせていただいたことを誇りに思い、また、感謝しています。

この度、久留米大学医学部放射線医学講座を担任することを命ぜられました。責任の重大さに押しつぶされそうな毎日が始まりました。その中でPACS画像(Picture Archiving and Communication System)に向かい読影しながら、時に美しい脳・脊髄・神経の構造を観察することが大きな喜びとなっています。本誌は紙質にもこだわり贅沢な作りとも言えますが、その中に大切な情報が表現されていると思っています。

本誌が継続されていくことで読者の知識の向上があり、患者の役に立つことは間違いありません。我々はそれを作る喜びも共有できるということにも感謝したいと思います。今後とも、どうぞよろしく願いいたします。

目 次

343.総説. 脳脊髄静脈の機能解剖 (Functional Anatomy of the Cerebral and Spinal Veins)	1
大阪市立総合医療センター 脳神経外科 小富山雅樹	
344.特別講演要旨. 下顎骨肉腫stageIV症例に対する放射線併用動注化学療法	13
(In tra-arterial chemotherapy combined with irradiation to cases with mandibular gingival carcinoma of stageIV)	
岩手医科大学放射線科 中里龍彦	
症例345. 稀な組織亜型を示した多発性神経膠腫の一例 (A case of multiple gliomas with rare histological subtypes)	15
佐賀大学病院 佐賀大学医学部放射線科 野口智幸, 西原正志, 入江裕之	
症例346. 閉塞性水頭症にて発症したtectal gliomaと考えられた1例	19
(A case presenting obstructive hydrocephalus due to tectal brain glioma to be most likely diagnosis)	
伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明 / 同 神経内科 後藤公文	
白石共立病院 脳脊髄神経外科 本田英一郎, 大石 豪	
久留米大学 脳神経外科 内門久明 / 同 病理学教室 杉田保雄	
症例347. 右側脳室内のリング状結節の1例 (Ring shaped nodule in the right lateral ventricle)	23
ヨコクラ病院 脳神経外科 石橋 章 / 篠栗病院 放射線科 金子邦之	
症例348. 狭窄の進行を認めた頭蓋外内頸動脈解離に対してステント留置術を行った一例	25
(A case of the dissection extracranial internal carotid artery stenting was performed for the progression of the stenosis)	
伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明 / 同 神経内科 後藤公文	
白石共立病院 脳脊髄神経外科 本田英一郎, 大石 豪 / 久留米大学 脳神経外科 広畑 優	
症例349. 典型的延髄外側梗塞を呈した椎骨動脈解離の一例	29
(A case of Vertebral Artery Dissection associated with "typical" medullary lateral infarction)	
白石共立病院 脳神経脊髄外科 大石 豪, 本田英一郎 / 伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明	
症例350. 頭蓋内unknown SAHと診断された特発性脊髄くも膜下出血の1例	33
(A case of idiopathic spinal subarachnoid hematoma diagnosed with intracranial unknown SAH at the initial examination)	
久留米大学医学部 脳神経外科 竹重暢之, 内門久明, 宮原孝寛, 服部剛典, 竹内靖治, 廣畑 優, 森岡基浩	
症例351. ガンマナイフ治療後angiographically occult arteriovenous malformation再出血の1手術例	37
(A case of surgery for recurrent bleeding after gamma knife radiosurgery for angiographically occult arteriovenous malformation)	
伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明 / 同 神経内科 後藤公文	
白石共立病院 脳脊髄神経外科 本田英一郎, 大石 豪	
症例352. 偶発的に発見された両側内頸動脈の形成不全の1例 (A case of incidental agenesis of bilateral carotid artery)	42
静便堂白石共立病院 脳神経脊髄外科 本田英一郎, 大石 豪 / 同 放射線科 松本幸一, 近藤哲矢	
福岡大学 医学部 放射線科 高野浩一	
症例353. Klipper Feil syndromeに合併した内頸動脈形成不全と大動脈弓の分岐異常の1例	46
(A case of Klipper Feil syndrome complicated with hemi-agenesis of carotid artery and anomaly branches from aortic arch)	
白石共立病院 脳神経脊髄外科 本田英一郎, 大石 豪 / 同 放射線科 松本幸一, 近藤哲矢	
伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明 / 織田病院 脳神経外科 廣津辰美	
福岡大学医学部 放射線科 高野浩一	

目 次

症例354. Vater association の成人の1例 (An adult case of Vater association)	51
白石共立病院 脳神経脊髄外科 本田英一郎, 大石 豪 / 同 腎臓内科 福田 誠, 三根 誠 伊万里・有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明	
症例355. 両側多発性脳梗塞をきたしたChurg-Strauss症候群の一症例 -高好酸球血症の進行が一因と考えられる一例-	56
(Multiple cerebral infarction in a patient with Churg-Strauss syndrome) 福岡山王病院 放射線診断科 藤井 暁, 宇都宮英綱 / 同 神経内科 田中恵理	
症例356. 皮膚筋炎を基礎疾患とした進行性多巣性白質脳症の1例	60
(A case of progressive multifocal leukoencephalopathy associated with dermatomyositis) 福岡大学医学部 神経内科 柳本祥三郎, 津川潤, 合馬愼二, 深江治郎, 坪井義夫	
症例357. 長大な髄内病変を認めたHTLV-1関連脊髄症の1例	62
(HTLV-1-associated myelopathy with a long spinal cord lesion;A case report) 福岡大学医学部 神経内科 樋口正晃, 津川潤, 合馬愼二, 深江治郎, 坪井義夫	
症例358. 腓骨神経麻痺を初発症状とした脊髄多発硬化症の1例	64
(A case of multiple sclerosis with acute onset foot drop paralysis like peroneal nerve palsy in advance) 白石共立病院 脳神経脊髄外科 大石 豪, 本田英一郎 / 同 神経内科 沖田光紀 白石共立病院 放射線科 松本幸一, 近藤哲也 / 有田共立病院 脳神経外科 桃崎宣明, 田中達也	
症例359. 萎縮性甲状腺炎に伴う反応性下垂体腫大の2例	68
(Two cases of pituitary hyperplasia secondary to primary hypothyroidism) 久留米大学医学部 脳神経外科 坂田清彦, 森岡基浩 / 同 小児科 片山幸樹	
症例360. プリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)の2例 (Two cases of Priom disease:Creutzfeldt-Jakob disease)	72
福田脳神経外科病院 田口 明 / 佐賀大学神経内科 雪竹基弘	
症例361. 椎間板ヘルニアにて腰椎神経根のMRI造影効果を示す意義	75
(Significance of lumbar root enhancement due to disk hernia on MRI) 白石共立病院 脳神経脊髄外科 本田英一郎, 大石豪 / 同 放射線科 松本幸一, 近藤哲矢 伊万里・有田共立病院 放射線科 田中達也, 桃崎宣明	
カラー写真	79
会経歴	81
Neuro・Imaging Conference 筑後・佐賀 会則	86
投稿規定	88
編集後記	89

脳脊髄静脈の機能解剖

(Functional Anatomy of the Cerebral and Spinal Veins)

大阪市立総合医療センター 脳神経外科 小宮山雅樹

要旨

脊髄の神経根静脈 radicular veinは分節性 metameric に形成されるが、脊髄からの静脈導出を担う脊髄神経根静脈 radiculomedullary veinは、必ずしも分節性の導出をしない。脳静脈は、脳動脈とは異なる発生過程を経る。神経管の両側に形成される primary head veinを基本に脳の発達とともに形を変えながら脳硬膜静脈洞 dural sinus や脳静脈 pial veinが形成される。神経管の閉鎖により脈絡叢からの導出は一本の medial vein of prosencephalon が担うようになり、これは一対の内大脳静脈に移行され、さらに great vein of Galen に導出される。大脳の重さを支えるべく発達する tentorium cerebelli 内にある primitive tentorial sinus の導出を basal vein が担うようになり (basal vein capture)、内大脳静脈とともにテント上の深部静脈系が形成される。大きく発達する大脳の表在性静脈 (Sylvian, Trolard, and Labbe veins) の間には、互いに十分な吻合が形成される。Tentorial sinus へ流入していた superficial middle cerebral vein は、tentorial sinus の遠位部の退縮により海綿静脈洞に流入するようになり (cavernous sinus capture)、その程度により paracavernous drainage や cavernous drainage の形をとるようになる。Basal vein capture や cavernous sinus capture、脳表静脈と subependymal vein の間の吻合 (transcerebral anastomosis)、脳表静脈間の吻合や脳底部の静脈輪 (Trolard circle) の variation は、動静脈シャント疾患や脳静脈系の病的状態での様々な臨床像に反映される。これら脳脊髄静脈の機能解剖の理解は、病態の把握や安全な治療に重要である。

1. はじめに

脳血管内治療において脳脊髄血管の機能解剖の理解は重要であり、脳動脈や脊髄動脈の動脈系に関しては注目されてきた^{11,13,14,16}。しかし、脳脊髄静脈系の機能解剖も同様に重要である¹⁵。脳動脈系と同じように個体発生 ontogeny^{20,25} や系統発生 phylogeny^{4,8} の知識はその機能解剖の理解を助ける。CT/MR の普及とともに脳血管撮影で病変の局在診断をする古典的な手法は必要では無くなり、より機能的な解剖の読影が要求されるようになった¹⁰。これらの知見は、新しいものではなく 1960-70 年代の脳血管撮影の知見の焼き直しである^{6,7}。種々の脳脊髄の静脈構築の variation、静脈系の狭窄・閉塞や動静脈シャントの存在下で、そこを順行性・逆行性に流れる正常

な静脈血流やシャント血流の理解、つまり脳脊髄静脈の機能解剖の理解が重要となってきた。今回、より安全な脳血管内治療を行なうための脳脊髄静脈の機能解剖について概説したい。

2. 脊髄静脈の発生

脊髄の血管は、脊椎の頭尾方向の metameric な構造から分かるように、脊髄では脊髄分節 myelomere 単位で、まず血管が構築される (segmental structure)。発生の初期には、背側大動脈 dorsal aorta の dorsal branch の枝である segmental artery が、脊髄の腹外側を中心に脊髄周囲を取り囲む capillary plexus (後の vasa corona) を栄養し、segmental vein が coronal venous plexus から, cardinal vein に導出する。同時に脊髄内部には、腹側正中部に sulcal vein や centrifugal pattern の radial vein も形成される⁵。Fig.1. 脊髄静脈は coronal venous plexus を頭尾方向に結ぶ静脈網から形成される。脊髄の腹側と背側の正中部に, anterior/posterior spinal vein が形成される。神経根静脈 radicular vein は、すべての神経根に存在し, metameric pattern を残すが、脊髄の導出静脈である radiculomedullary vein (emissary draining vein) は、神経根静脈ほど metameric pattern をとらず、多くが退縮し (regression)、限られた (選択された) radiculomedullary vein が、神経根と必ずしも併走せず、硬膜外静脈叢 epidural venous plexus につながる。

3. 脳硬膜静脈洞 dural sinus (vein) の発生

発生初期の脳の表在性の毛細血管叢の導出は、一対の primary head vein (vena capita lateralis) が担い、神経管の両側に頭側は中脳から、尾側は心臓に流入する duct of Cuvier (common cardinal vein) まで形成される²⁵。この primary head vein は神経管の表層に形成される毛細血管叢からの血液を導出し、以下の3つの plexus がある: anterior dural plexus (anterior group), middle dural plexus (cerebellar group), posterior dural plexus (occipital group)。これらはそれぞれ telencephalon + diencephalon + mesencephalon, metencephalon, myelencephalon の毛細血管叢に相当し、初期には telencephalon は発達していない。Fig2A. 次に聴胞 otic vesicle と三叉神経節 trigeminal ganglion が急速に発達するため、聴胞の外側と三叉神経節の内側を走行する primary head vein はその初期走行の変更を迫られ, otic

vesicleの背側に新たな流出路の吻合が形成され,middle dural plexusは,posterior dural plexusへ導出されるようになる。Fig2B. anterior dural plexusとmiddle dural plexusが融合し,新たに形成されたotic vesicleの背側のルートを通り導出されるようになる。脳の発達とともにprimary head sinusが神経根を跨ぎながら,内側から側方(外側)への移動する(lateral migration)。三叉神経節と聴胞間のprimary head veinは閉塞し,海綿静脈洞部と内頸静脈 internal jugular veinとなる部分のみが残る。眼胞 optic vesicleからは眼静脈orbital veinを介して海綿静脈洞に導出されるようになる。anterior dural plexusの基部(stem)は,middle cerebral veinsと海綿静脈洞の間の吻合として残る。(Padgetはこの部は消滅し,その役割は,小さなdural sinusで,後に発達するprimitive tentorial sinusへ移行するとしている)。海綿静脈洞からは当初のmiddle dural plexusの基部を逆流する上錐体静脈洞superior petrosal sinusが形成され(Padgetはこの部をpro-otic sinusと記載し,血流方向は同様に逆転するとしている),聴胞の背側に形成された横静脈洞transverse sinus(sigmoid sinusは横静脈洞の尾側部と考える)へ流入するようになる。Fig.2C. さらに下錐体静脈洞inferior petrosal sinusが形成される。終脳が大きく拡大するためanterior dural plexusから前方に向けsagittal plexus(上矢状静脈洞superior sagittal sinus)が形成され,さらにその腹側には直洞straight sinusが形成され,torcular Herophiliに集まる。Fig.2D. Posterior dural plexusは最終的にoccipital sinusになる。(Padgetによるとposterior dural plexusはmarginal sinusになり,occipital sinusはmiddle dural plexusとposterior dural plexus間の吻合の遺残とされる)。上矢状静脈洞は左右にある2つの静脈channelから形成されるが,一方が拡大し,他方が退縮する様式(Padget)と両者が融合する様式(Streeter)が考えられている。

横静脈洞は,胎生3ヶ月の頃は,まだ小さく,大脳半球の発達とともにその位置はさらに下降していく。その径は胎生4.5ヶ月まで一律であるが,この頃,外側から拡張(ballooning)を始め,1-1.5ヶ月間に正中のtorcular Herophiliに達する。このballooningは上矢状洞の遠位部や上錐体静脈洞にも及び,横静脈洞の拡張は胎生7ヶ月には停止する。横静脈洞は,出生後1歳までに径が減少し,大人の形態に近づく¹⁸⁾。この硬膜静脈洞の形成過程での異常によりdural sinus malformation(硬膜動静脈瘻の一種)が起こり,その一部にmeningeal arteryが著明に拡張した静脈洞にAV shuntを作る。横静脈洞からtorcular Herophiliの部位に起こることが多く,出生前に診断されることも多い¹²⁾。

4. 小脳テントとprimitive tentorial sinus

小脳テントtentorium cerebelliは,大脳cerebral hemisphereと小脳cerebellar plate(大脳より発達が遅れる)を分ける構造で,小脳を上からカバーするとともに,後頭葉を下から支持し,大脳半球の重量を支えるために発達する。小脳テントは,脳幹周囲のcerebro-cerebellar fissureの両側に硬膜の折れ込みとして系統発生的には比較的新しく出現した構造であり,その後,脳幹の背側

で融合し,さらに直洞により延長する経過を辿る⁹⁾。Tentorial hiatusの前半分には中脳があり,後ろ半分には脳梁膨大部 splenium of corpus callosumがある。この小脳テントは,鳥類と哺乳類には認められるが,魚類,両生類,爬虫類には認められない。大脳鎌 falx cerebriの後方がtentoriumにつながって初めて直静脈洞が発達することや哺乳類の中でネコだけにtentoriumの骨化が認められるのは興味深い。下等動物では,頭蓋骨の底面全体で脳の重さを支えているが,立位歩行をする動物では,脳底全体で支えることが出来ず,小脳テントによる支えを必要とし,哺乳類では後頭葉の発達も小脳テントの発達に関連している³⁾。

Tentorium cerebelliの発生は脳静脈の発生を理解する上で重要である。発生初期にその中を走るprimitive tentorial sinusがanterior dural plexusの重要な導出路であり,それがbasal veinに移行されるため,その過程でのvariationがそのままbasal veinを中心とする深部静脈系のvariationとなる。またtentorial sinusとsuperficial telencephalic veinの関係も,その後の大脳の表在静脈系の導出パターンのvariationに関係してくる。ヒトのtentorial sinusは,他の哺乳動物での嗅球からの静脈や中大脳静脈を集め,横静脈洞に導出する後嗅脳静脈posterior rhinencephalic veinに相当する。

5. 脳静脈 pial veinの基本構築

テント上の静脈系は,表在性脳静脈と深部脳静脈に分類できる。前者は新皮質 neocortexからの静脈を集めるともいえる。テント下の静脈系は,上方(superior Galenic drainage),前方(anterior petrosal drainage),後方(posterior tentorial drainage)に導出する3系統の静脈に分類できるが,発生学的にanterior drainageが基本型である。また,テント上,テント下ともに,表在性脳静脈と深部脳静脈の間には,髄質静脈 medullary veinがあり,脳表と深部の静脈間の重要な側副路となり得る。

5-1. テント上の表在性脳静脈

終脳は哺乳類の発生過程で外側後方に向け大きく体積を増すため,superficial(lateral)telencephalic veinとdeep(medial)telencephalic veinの2静脈を介し血流を導出ようになる。Deep telencephalic vein(deep middle cerebral vein)は,fetal Sylvian fissure内のpial veinでありbasal veinのfirst segmentに流入する。Superficial telencephalic veinは,dural originの脳表の静脈として,superficial Sylvian vein (superficial middle cerebral vein) を介して脳静脈洞に導出される。さらに拡大する大脳の静脈還流を行なうためにanterior anastomotic vein of Trolard (frontoparietal vein or precentral vein)とposterior anastomotic vein of Labbe (temporooccipital vein)が発達し,上矢状静脈洞や横静脈洞に導出される。後二者の静脈は,great anastomotic veinと呼ばれるように,superficial Sylvian veinと大脳半球の表面でreciprocalな関係を保ちながら吻合している。Fig3. Anterior dural plexusの基部は退縮し,その領域からの還流の一部を担うようになるsuperficial middle cerebral veinは,primitive

tentorial sinusに流出するようになるが、その退縮とともに導出パターンが変化し、cavernous sinus drainageやparacavernous sinus drainage(superior petrosal sinus, transverse sinus, pterygoid plexus へのdrainageを合わせたもの)の形をとる。つまり個体によりその海綿静脈洞への導出の度合いやパターンが異なる。superior petrosal sinusに向かう場合、sphenopetrosal veinとも呼ばれ、transverse sinusに向かう場合、sphenobasal veinとも呼ばれる。これらの静脈の呼称は出典により異なるため注意が必要である。

superficial middle cerebral veinの導出パターンは、1. middle meningeal veinの流出路であるsphenoparietal sinus of Brechetに流入し、さらに海綿静脈洞に流入するmedial type, 2. 海綿静脈洞に直接流入せず、海綿静脈洞の外側の硬膜間のlaterocavernous sinusに流入するintermediate type, 3. 全く海綿静脈洞の外側を走行するlateral typeに分けられる²³⁾。これらの導出静脈のpatternの混合型も存在する。これは発生学的には、superficial middle cerebral veinが、そのままtentorial sinusに流入する古いパターンが残存するか(図のroute 1)、それともより新しいパターンである海綿静脈洞に取り込まれる”cavernous sinus capture”が起こるか(図のroute 4)で説明される。眼静脈からの導出はmedial routeが使われ、大脳半球からの導出は、基本はlateral routeが使われる。このcavernous sinus captureは出生後に発達するとされるが、実際はより早い時期に発達する可能性が高い。中頭蓋窩からの流出路は、sphenoid emissary vein (of the foramen ovale)やaccessory sphenoid emissary vein (of the foramen of Vesalius)を経由し頭蓋外に出て、顔面や頭蓋外の静脈と一緒に外頸静脈 external jugular veinを形成する。多くの哺乳類ではこの外頸静脈が主な流出路となり、内頸静脈が相対的に小さいため、前者はspurious jugular veinとも呼ばれる。(spurious: 偽の)。幼児の硬膜動静脈瘻infantile dural arteriovenous fistulaは、横静脈洞の閉塞が起こりやすく、静脈還流は上矢状静脈洞からsuperficial middle cerebral veinを逆流し、海綿静脈洞に入り、大半がさらに眼静脈への導出ルートをとることがあり重要な側副路となる。これにより精神発達の遅延だけでなく、眼球突出や鼻出血が認められる。

5-2. 髄質静脈 medullary vein

大脳のparenchymaにおける脳室から大脳皮質へ続くmedullary venous patternの形成は、germinal layerから大脳皮質までの神経細胞移動 neuronal migrationと強く関連している。この神経細胞移動は、胎生8週に始まり、概ね16週ごろに終了するが、その後も僅かであるが25週まで続くといわれる。大脳のmedullary veinは、白質内に存在し、その部位と血流の方向によりsuperficial groupとdeep groupに分けることが出来る。Fig4. Superficial medullary veinは灰白質の1-2cm下から始まり、脳表のpial veinに導出する。Deep medullary veinは、前者より太くsuperficial groupをほぼ同じ部位から始まり、側脳室に向い、subependymal veinに流入する。脳表のpial

veinから傍脳室のsubependymal veinまで連続する場合は、intracerebral anastomotic veinやtranscerebral veinとも呼ばれる⁶⁾。

Medullary veinのextreme variationが、developmental venous anomaly、いわゆるvenous angiomaであり、abnormalityではないとされる¹⁷⁾。動静脈シャント疾患でのleptomeningeal refluxや静脈洞閉塞などの病的状態の時に、このmedullary veinが深部静脈系と脳表静脈の間の側副路になることがある。病態によってどちらの方向にも流出が可能である。例えば、硬膜動静脈瘻に両側横・S状静脈洞閉塞が合併した症例では、直静脈洞 → 内大脳静脈 → 上衣下静脈 → medullary vein → 側頭葉内側の皮質静脈 → 海綿静脈洞 → 眼静脈のルートが認められることがあり、海綿静脈洞部の硬膜動静脈瘻に皮質逆流が合併した症例では、海綿静脈洞 → 深中大脳静脈 → 前大脳静脈 → medullary vein → 上衣下静脈 → septal vein → 内大脳静脈のルートが認められることがある。

5-3. テント上の深部脳静脈

脳深部の静脈系は、脳表の静脈よりもその走行にはvariationは少なく、中心に向け、その太さを増しながら、subependymal veinに集まり、さらに内大脳静脈または基底静脈に集まり、最終的にvein of Galenから直静脈洞へ導出される。内大脳静脈系と基底静脈系に分類でき、これらは発生初期の脳室内の脈絡叢からの流出路として、内大脳静脈系がsuperior choroidal veinの静脈系流出路として、また基底静脈系がinferior choroidal veinからの静脈流出路と考えることができる。deep medullary veinは傍側脳室に向かい、subependymal veinに直接入るが、そうでない場合は、脳室の上外側のlongitudinal caudate vein of Schlesingerに入り、さらにthalamostriate veinに入る。subependymal veinは、脈絡裂choroidal fissureを境に内側群medial groupと外側群lateral groupに分けることができる。

5-3-1. 内大脳静脈系

神経管が閉塞する胎生26日以降は、神経管の表面のmeninx primitivaと神経管の内部(神経管閉塞後は脳室)のchoroidal plexusが重要な栄養の供給ルートとなり、後者の栄養はanterior choroidal arteryが行い、そのdrainageには、当初inferior choroidal veinからventral diencephalic veinへ流出するが、その後(CRL40mmの頃)inferior choroidal veinからsuperior choroidal veinへその役割を移し、間脳の背側に形成される一本のmedian vein of prosencephalon of Markowski (primitive internal cerebral vein)が血流を集めるようになる。Fig.5A. さらにbasal gangliaの発達とともに、そこからの血流が増え、一対の内大脳静脈internal cerebral veinが発達し、median vein of prosencephalonの後方につながり、第11週までには内大脳静脈がmedian vein of prosencephalonに置き換わり、脈絡叢の還流は内大脳静脈を介することになる(choroidal drainageのinternal cerebral vein capture)。内大脳静脈のmedian vein of prosencephalonへの接合点より前方は退縮し(cranial regression)、後方

が残存しvein of Galenとなり、直静脈洞につながる。Fig.5B. 内大脳静脈系の静脈である thalamostriate vein, septal vein, superior choroidal veinは、interventricular foramen of Monroで集まり、内大脳静脈に流入するように見えるが、発生学的には脈絡叢からの還流がsuperior choroidal veinとそれに連続する内大脳静脈に流出すると見ることが出来る。

内大脳静脈の形成過程でmedian vein of prosencephalonが遺残した場合、vein of Galen aneurysmal malformation (VGAM)となる²⁾。そのAV shuntはchoroidal fissure内のクモ膜下腔に存在し、多数の栄養動脈が一度、集まり静脈瘤に流入するchoroidal typeと数本の栄養動脈が直接、静脈瘤の壁に流入するmural typeがあり、前者の方がより未熟な血管構築とされ、その移行型も存在する。基本的にその導出路と正常な深部静脈系とのつながりはない。直静脈洞の無形成やfalcine sinusの遺残が認められることが多い。正常なガレン静脈系に脳動静脈奇形や動静脈瘻のシャント血流が流入し、ガレン大静脈が拡張するvein of Galen aneurysmal dilation (VGAD)との鑑別は重要である。Pial AV shuntが深部静脈系につながる事がVGAMとの鑑別点であるが、falcine sinusの存在は鑑別点にならない。

5-3-2. 基底静脈系

Basal veinの発生は、他の脳静脈の形成より遅れ胎生3ヶ月の頃に始まる。それまで主にprimitive tentorial sinusから横静脈洞に導出していた静脈(primary transverse cerebral veins)が、縦方向(頭尾方向)につながり、2次的に形成される静脈(secondary longitudinal anastomosis)である。Tentorial sinusのbasal vein captureといえる。primary transverse cerebral veinsには、deep middle cerebral veinやanterior cerebral veinなどのtelencephalic veinや脈絡叢からのventral diencephalic vein, dorsal diencephalic vein, posterior mesencephalic veinなどがある。大脳半球がC字型に拡大し、tentorial sinusは延ばされ、遠位部が閉塞すると、basal veinにその導出が委ねられる。この時点で、残存するtentorial sinusはsuperficial middle cerebral veinからの血液を主に導出することになる。

基底静脈は、3つの発生学的に異なる部分から形成される。first portionは、telencephalic segment, second portionはdiencephalic segment, third portionはmesencephalic segmentとも呼ばれ、その名称にちなむ部位からの静脈流出路になる。Fig6A. 発生学的に異なる部位の連続から形成されるため、variationがあり、telencephalic segmentとdiencephalic segmentの間は不連続になることが時々認められ、より頻度は減るが、diencephalic segmentとmesencephalic segmentの間の不連続も認められる。これを形成不全と呼ぶことがあるが、variation(fragmentation)であり形成不全ではない。telencephalic segmentとdiencephalic segmentの間は不連続の場合は、telencephalic segmentと近傍の静脈(petrosal veinやpeduncular vein・anterior pontomesencephalic vein)との間に側副路が存在する²⁾。

重症の頭部外傷・脳出血や脳腫瘍によるtentorial herniationは、単にmass effectによる脳幹部の圧迫症状だけでなく、tentorial incisuraの近傍を走行するbasal veinの圧迫による静脈の還流障害も重要な要因である¹⁾。

系統発生学的には、ヒトのbasal veinは、テント上の内大脳静脈やvein of Galenに導出するのが、最も進化した形(medial drainageまたはsupratentorial drainage:図のpattern 1で、より原始的な導出パターンは、bridging veinからtentorial sinusに導出し、さらにtorcular近傍や横静脈洞に流入する(tentorial drainage:図のpattern 2,3. 最も原始的な導出パターンは、テント下へlateral mesencephalic veinから、petrosal veinを介して導出される(lateral drainageまたはinfratentorial drainage:図のpattern 4. Fig6B. このようにtransverse veinsが、新しく形成されるlongitudinal veinに集まり、新しい血管構築が形成されるステップの原型は脊髄におけるsegmental veinsが分節性を失い(de-segmentation), anterior/posterior spinal veinsが形成されるステップと同様であり、脳幹のそれも同様である。横静脈洞やsuperior petrosal sinusへ導出される場合、basal veinは一般的な3つのsegmentからなる形態ではなく、disconnectionのvariationを伴い、first segment-second segment間か、second segment-third segment間のdisconnectionが存在する。このvariationがあるためfirst segmentに流入した血流が、vein of Galenに流出する場合もあれば、lateral mesencephalic veinを介してか、それ以外に直接petrosal veinに流出し、小脳の静脈やpetrosal sinusへ流出する場合もある。Basal veinにvariationが多いのは、primary transverse veinsよりも発生時期が遅く、secondary longitudinal anastomosisを形成するためである。

VGAMにおいて治療により動静脈シャントが消失した場合の深部静脈系の導出路や脳静脈洞血栓症や幼児の硬膜動静脈瘻などで両側の横静脈洞が閉塞し、直静脈洞を逆流した場合、深部静脈系の流出パターンには別の深部静脈経由と髄質静脈経由の2通り考えられる。前者にも2通りあり、VGAMのシャントが治療により閉塞した場合、ガレン静脈部がないため、internal cerebral vein- superior/posterior thalamic veins-second segment of the basal vein-lateral mesencephalic vein-上錐体静脈洞またはsecond segment of the basal vein - tentorial sinusを利用して横静脈洞に導出される。右側面像での形状がε(イプシロン)に似るので、ε signと呼ばれる。また深部静脈系の側副路を逆流する場合もあり、例えば、直静脈洞閉塞の症例では、ガレン静脈 → precentral cerebellar vein → collateral → petrosal vein → 上錐体静脈洞やガレン静脈 → internal occipital vein → 上矢状静脈洞などの流出路がある。髄質静脈経由は、硬膜動静脈瘻でよく認められ、深部静脈系が直接transcerebral veinを介し、表在脳静脈系に導出される場合やstriatumのtranscerebral vein(髄質静脈とはいえないがanastomotic vein)を介して、internal cerebral veinからdeep middle cerebral vein さらに海綿静脈洞に導出される場合がある。

5-3-3. Trolardの静脈輪とmesencephalic heart

脳動脈にWillis動脈輪があるように、脳静脈にも前後、左右の脳底部の静脈を結ぶTrolard静脈輪(venous circle of Trolard)がある²⁴⁾。その発達には、個体差があるが、側副路として重要である。前交通静脈-前大脳静脈-深中大脳静脈-basal veinのfirst segment - peduncular vein - 後交通静脈で半周する。Fig7. Willis動脈輪との関係は、動脈輪の方が、静脈輪よりも、より脳底側にある。つまり静脈輪の方が、脳実質に近い側にある。(脳動脈は、脳静脈よりも表層に形成されるのが原則である)。Trolard静脈の前後像では、脳幹を取り囲むハート形の側副路(mesencephalic heart)がある。後交通静脈 - peduncular vein - basal veinのfirst and second segments - great vein of Galenでハートの半分が描かれる。こちらも重要な側副路となる。このように静脈系では側副路が発達しており病変部位と異なる部位の症状を呈することがあり(pseudo-localizing sign)、注意が必要である。例えば、前頭蓋底の硬膜動静脈瘻で、後頭蓋窩にクモ膜下出血が起こったり、海綿静脈洞の硬膜動静脈瘻で、前頭葉や側頭葉に脳出血が起こったりする。

5-4. 後頭蓋窩の脳静脈

後頭蓋窩の静脈の形成もtransverse veinsが、より後で形成される両側のlongitudinal veinsに移行されるpatternをとる。つまり当初、多数あるtransverse veins (metencephalic, myelencephalic veins)が最終的に3本の静脈、つまりtrigeminal, vagal, hypoglossal veinsになり、basilar arteryの両側を並走するventral longitudinal veinsに移行される¹⁹⁾。Basal veinにdisconnectionのvariationがあったように、ventral longitudinal veinsにduplicationやdisconnectionのvariationが起りやすいのも、この静脈系の発生様式や時期が遅いことからもから説明できる。

後脳の翼板 alar plateから形成される小脳の発達は大脳より遅れ、その基本の導出静脈は、ventral metencephalic veinが担い、これは脊椎動物のtrigeminal veinに相当する。前方に導出されるためanterior cerebellar veinと呼べるpetrosal (petrous) veinで、最も安定した小脳の静脈で上錐体静脈洞に流入する。また遅れて小脳とともに発達する残る小脳の導出路であるposterior cerebellar group (superior/inferior/lateral tributaries)は、横静脈洞に直接流入せず、intratentorial sinusを介してtorcular Herophili近傍の横静脈洞に入る構造をとる。

後頭蓋窩を縦方向に結ぶ静脈が、腹側のanterior pontomesencephalic veinとanterior medullary veinであり、側方にanastomotic lateral mesencephalic veinがある。後者は、発生学的には、ventral mesencephalic veinとventral metencephalic veinの間の吻合で、basal veinとpetrosal vein間を結ぶ重要な吻合である。またanterior pontomesencephalic veinとanterior medullary veinは、縦方向にはanterior spinal veinにつながり、横方向にはtransverse pontine veinやbridging veinなどのanastomosesを介して海綿静脈洞、上錐体静脈洞、下錐体

静脈洞、suboccipital cavernous sinusなどと交通性を持ち、その吻合にはvariationが多い²⁰⁾。

6. 導出静脈 emissary vein

発生初期の導出静脈 emissary veinは、頭蓋外の組織から内側へ向かい原始静脈洞への静脈還流を担い、その基部に軟骨性頭蓋chondrocraniumが形成されるため、emissary foramenを通るようになり、その後、血流方向が逆転し、頭蓋内から頭蓋外に向けて流れるようになる。Hypoglossal emissary veinは、上位頸髄からventral myelencephalic veinへの導出を担い、condylar emissary veinは、深頸静脈や椎骨静脈などの上位頸髄のより表層からS状静脈洞への導出を担い、mastoid emissary veinは後頭部の筋肉から前者のちょうど頭側のS状静脈洞への導出を担う。これらhypoglossal, condylar, mastoid emissary veinsは、頭蓋内静脈と椎体周囲の静脈を結ぶ側副路として重要である。Primary head veinの枝であるdorsal pharyngeal veinは、primary head veinが閉塞するためpro-otic sinusの枝となる。Pterygoid plexusを形成する深顔面静脈deep facial veinの枝とpharyngeal veinの外側枝が吻合することでsphenoid emissary vein (of the foramen ovale)が形成される。これら導出静脈は、正常脳静脈の流出路になる場合以外に、病的なシャントの流出路になることがある。また硬膜静脈洞のない部位であるemissary veinやその周囲に硬膜動静脈瘻が起こることがあり、舌下神経管部の硬膜動静脈瘻もhypoglossal emissary veinに関連しており、これらの疾患を同じような視点で捉えることができる²¹⁾。

Abstract: Spinal radicular veins develop in a metameric fashion whereas spinal radiculomedullary veins (emissary draining veins) are not always formed in such a manner. Development of the cerebral veins does not parallel to that of the cerebral arteries. Paired primary head veins developed at both sides of the neural tube collect blood from the primitive dural plexuses. After the closure of the neural tube, initial choroidal drainage to the median vein of prosencephalon is transferred to the paired internal cerebral veins and the great vein of Galen. Dorsolateral enlargement of the cerebrum requires development of tentorium cerebelli. Tentorial sinus within the tentorium initially receives blood transversely from telencephalon, diencephalon, and mesencephalon, and transfers its role to the longitudinally formed basal vein (basal vein capture). Subsequently, superficial Sylvian vein draining to the tentorial sinus is captured to the cavernous sinus to a variable degree following distal regression of the tentorial sinus. Superficial cerebral veins (Sylvian, Trolard, and Labbe) establish enough cortical anastomoses each other. Variations of drainage patterns of the basal vein, cavernous sinus capture, collateral at the base of

the brain (Trolard circle), development of transcerebral medullary veins provide various clinical pictures in cerebral venous pathologies. Understanding of the functional anatomy of the cerebral and spinal veins is essential for the interpretation of the pathophysiology of the cerebral and spinal (arterio-)venous diseases and for the safer treatment.

Key Words: cerebral vein, spinal vein, dural sinus, embryology, functional anatomy

参考文献

- 1) Andeweg J: Consequences of the anatomy of deep venous outflow from the brain. *Neuroradiology* 41:253-241, 1999
- 2) Babin E, Megret M: Variations in the drainage of the basal vein. *Neuroradiology* 6:154-161, 1973
- 3) Bull JW: Tentorium cerebelli. President's address. Section of radiology. *Proc R Soc Med* 62:1301-1310, 1969
- 4) Daniel PM, Dawes JDK, Prichard MML: Studies of the carotid rete and its associated arteries. *Phil Trans Roy Soc London, Ser B*, 237:173-208, 1953
- 5) Evans HM: The development of the vascular system. In: Keibel F, Mall. Eds, *Manual of human embryology*, vol 2, Philadelphia, JB Lippincott, 1912, pp 570-708.
- 6) Huang YP, Wolf BS: Veins of the white matter of the cerebral hemispheres (the medullary veins). Diagnostic importance in carotid angiography. *Am J Roentgenol Rad Ther* 92:739-755, 1964
- 7) Huang YP, Wolf BS: The basal cerebral vein and its tributaries, in Newton TH, Potts DG (eds): *Radiology of the Skull and Brain*, Vol II, St Louis: CV Mosby, 1974, Book 3, pp 2111-2154
- 8) Kiyosue H, Tanoue S, Sagara Y, Hori Y, Okahara M, Kashiwagi J, Nagatomi H, Mori H: The anterior medullary – anterior pontomesencephalic venous system and bridging veins communicating to the dural sinuses: normal anatomy and drainage routes from dural arteriovenous fistulas. *Neuroradiology* 50:1013-1023, 2008
- 9) Klintworth GK: The comparative anatomy and phylogeny of the tentorium cerebelli. *Anat Rec* 160:635-642, 1968
- 10) 久保道也, 堀江幸男, 林 央周, 桑山直也, 遠藤俊郎: 頭蓋底静脈の読影, Venous cross roadの重要性を中心に. *脳外誌* 17:745-753, 2008
- 11) 小宮山雅樹: 脳血管内治療に必要な解剖学的知識: 機能的脳血管解剖. *脳外誌* 13:116-125, 2004
- 12) Komiyama M, Ishiguro T, Kitano S, Sakamoto H, Nakamura H: Serial antenatal ultrasound observation of cerebral dural sinus malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* 25:1446-1448, 2004
- 13) 小宮山雅樹: 脳血管の機能解剖. *脳外* 33:213-224, 2005
- 14) 小宮山雅樹: 脊髄血管の機能解剖. *脊椎脊髄* 21:972-981, 2008
- 15) 小宮山雅樹: 脳静脈の機能解剖. *脳外誌* 18:821-829, 2009
- 16) 小宮山雅樹: 脳脊髄血管の機能解剖. 詳細版, メヂカ出版, 大阪, 2011
- 17) Lasjaunias P, Burrow P, Planet C: Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angiomas. *Neurosurg Rev* 9: 233-244, 1986
- 18) Okudera T, Huang YP, Ohta T, Yokota A, Nakamura Y, Maehara F, Utsunomiya H, Uemura K, Fukasawa H: Development of posterior fossa dural sinuses, emissary veins, and jugular bulb: morphological and radiological study. *AJNR Am J Neuroradiol* 15: 1871-1883, 1994
- 19) Padget DH: The development of the cranial arteries in the human embryo. *Contrib Embryol* 32: 205-261, 1948
- 20) Padget DH: The development of the cranial venous system in man, from the viewpoint of comparative anatomy. *Contrib Embryol* 36: 79-140, 1957
- 21) Piske RL, Lasjaunias P: Extrasinusal dural arteriovenous malformations. *Neuroradiology* 30:426-432, 1988
- 22) Raybaud CA, Strother CM, Hald JK: Aneurysms of the vein of Galen : embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 31:109-128, 1989
- 23) San Millán Ruiz D, Gailloud P, de Miquel Miquel MA, Muster M, Dolenc VV, Rufenacht DA, Fasel JH: Laterocavernous sinus. *Anat Rec* 254:7-12, 1999
- 24) Shane TR, Loukas M, Shoja MM, Salter EG, Oakes WJ: The venous circle of trolard. *Bratisl Lek Listy* 109:180-181, 2008
- 25) Streeter GL: The development of the venous sinuses of the dura mater in the human embryo. *Am J Anat* 18:145-178, 1915

Figure Legends

Fig 1. Embryology of the spinal vessels.

A: Paired dorsal aortas (DA) have the ventral (VB), lateral (LB), and dorsal branches (DB), which supply the GI tract, Wolffian bodies (kidneys) and the neural tube (NT), respectively. NC, notochord.

B: Initial spinal vessels are formed in a metameric fashion. Paired aortas fuse into one aorta. Primitive capillary plexus (CP) is formed in the ventro-lateral aspects of the spinal cord, which drains into the

paired posterior cardinal veins(PCV).

Fig. 2. Embryology of the cerebral dural sinuses.

A: At the stage of Crown-Rump Length(CRL)4 mm. Three primitive dural plexuses drain into the primitive head vein.

B: At the stage of CRL 18 mm. Due to the outgrowth of the otic vesicle and trigeminal ganglion, the course of the primitive head vein becomes unfavorable, leading to the new anastomosis formation dorsal to the otic vesicle (future transverse-sigmoid sinus). The middle dural plexus drains into the posterior one. The anterior dural plexus fuses with the middle one and drains into it.

C: At the stage of CRL 21mm. After segmental occlusion of the primary head sinus between the trigeminal ganglion and otic vesicle, the original stem of the middle dural plexus (now superior petrosal sinus) receives the retrograde flow from the cavernous sinus to the newly formed transverse sinus.

D: At the stage of CRL 50 mm. Inferior petrosal sinus appears. From the anterior dural plexus, sagittal plexus develops forming the superior sagittal sinus. Straight sinus is also formed from the sagittal plexus.

ADP: anterior dural plexus, CS: cavernous sinus, IJV: internal jugular vein, IPS: inferior petrosal sinus, MDP: middle dural plexus, OpV: optic vesicle, OrV: orbital vein, OtV: otic vesicle, PDP, posterior dural plexus, PHV: primary head vein, SigS: sigmoid sinus, SP: sagittal plexus, SPS: superior petrosal sinus, SSS: superior sagittal sinus, StS: straight sinus, TG: trigeminal ganglion, TH: torcular Herophili, TS: transverse sinus.

Fig.3. Superficial cerebral veins and drainage patterns of the superficial middle cerebral vein.

Vein of Trolard (Tro, frontoparietal vein), superficial Sylvia vein (Sy, superficial middle cerebral vein) and vein of Labbe (La, temporooccipital vein) have enough anastomoses each other. Drainage patterns of the superficial middle cerebral vein are toward the paracavernous sinuses: transverse sinus (TS) through the sphenobasal vein (route 1), pterygoid plexus (PP) through the basal foramina (route 2), superior petrosal sinus (SPS) through the sphenopetrosal vein (route 3), or the cavernous sinus (CS) (route 4). Basal foramina for route 2 include foramen ovale and foramen Vesalius. Route 4 is the most mature form (cavernous sinus capture).

Fig. 4. Medullary veins

Two types of medullary veins are shown: superficial medullary vein (SMV) and deep medullary vein (DMV).

In addition, anastomotic medullary vein (AMV) intervenes between SMV and short DMV, and transcerebral vein (TCV) connects the pial vein (PV) of the brain surface to the subependymal vein at the supero-lateral corner of the lateral ventricle (longitudinal caudate vein). Arrows indicate basic flow patterns of the medullary veins. Ep: Ependyma, IC: intracerebral vein, ICV: internal cerebral vein, TSV: thalamostriate vein, Vent: ventricle.

Fig. 4. Medullary veins

Two types of medullary veins are shown: superficial medullary vein (SMV) and deep medullary vein (DMV). In addition, anastomotic medullary vein (AMV) intervenes between SMV and short DMV, and transcerebral vein (TCV) connects the pial vein (PV) of the brain surface to the subependymal vein at the supero-lateral corner of the lateral ventricle (longitudinal caudate vein). Arrows indicate basic flow patterns of the medullary veins. Ep: Ependyma, IC: intracerebral vein, ICV: internal cerebral vein, TSV: thalamostriate vein, Vent: ventricle.

Fig. 5. Embryology of the internal cerebral vein.

A: Initial choroidal drainage to the ventral diencephalic vein through the inferior choroidal vein (Inf Chor V) is converted to the superior choroidal vein (Sup Chor V), which is drained to the median vein of Prosencephalon. Illustrations is a vertex view.

B: Blood from the basal ganglia to the internal cerebral vein (ICV) increases, and ICV captures the superior choroidal vein after cranial regression of the median vein of Prosencephalon. Remnant of the median vein becomes the vein of Galen.

Fig. 6. Embryology of the basal vein of Rosenthal and its drainage patterns.

Telencephalic (Tel), diencephalic (Di) and mesencephalic (MES) veins drain initially to the anterior dural plexus, which subsequently drain into the primitive tentorial sinus (Tent S) in the tentorium cerebelli, and then to the transverse sinus (TS). Due to outgrowth of the prosencephalon, stretched distal portion of the tentorial sinus is obliterated. Thus, the venous return from the telencephalon, diencephalon and mesencephalon are transferred to the newly formed longitudinal anastomoses: the basal vein (BV). Three transverse veins correspond to the telencephalic, diencephalic, and mesencephalic segments of the basal vein. Distal portions of the basal vein indicate the variable drainage patterns: 1, to the vein of Galen or internal cerebral vein (ICV), 2, to the straight sinus (SS) or torcular Herophili, 3, to the transverse sinus, 4, to the superior petrosal sinus (SPS). CS: cavernous sinus, SMCV: superficial

middle cerebral vein.

Fig. 7. Venous circle of Trolard and three segments of the basal vein

Similar to the arterial circle of Willis, there is a venous circle of Trolard at the base of the brain. This circle provides transverse and longitudinal anastomoses at the skull base. Venous circle is shown by thick lines. Three segments of the basal vein are shown on the left side. Peduncular veins, the second and third segments of the basal veins form “mesencephalic heart”. AcomV:anterior communicating vein, ACV: anterior cerebral vein, APMV: anterior

pontomesencephalic vein, BV: basal vein, DMCV: deep middle cerebral vein, IVV: inferior ventricular vein, LMV: lateral anastomotic mesencephalic vein, OV: olfactory vein, PComV: posterior communicating vein, PV: peduncular vein.

Masaki Komiyama

Department of Neurosurgery Osaka City General Hospital

Address:2-13-22, Miyakojima-Hondori, Miyakojima, Osaka City, Osaka.

Mail: komiyama@japan-mail.com

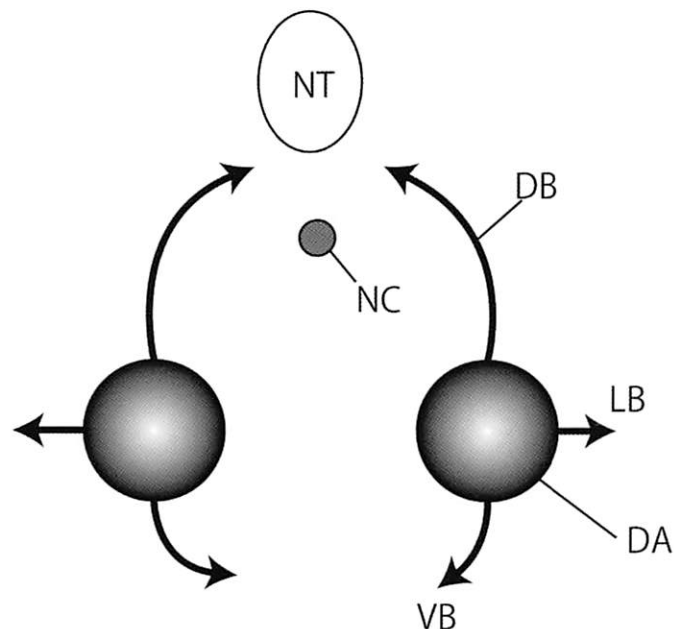


Fig.1A

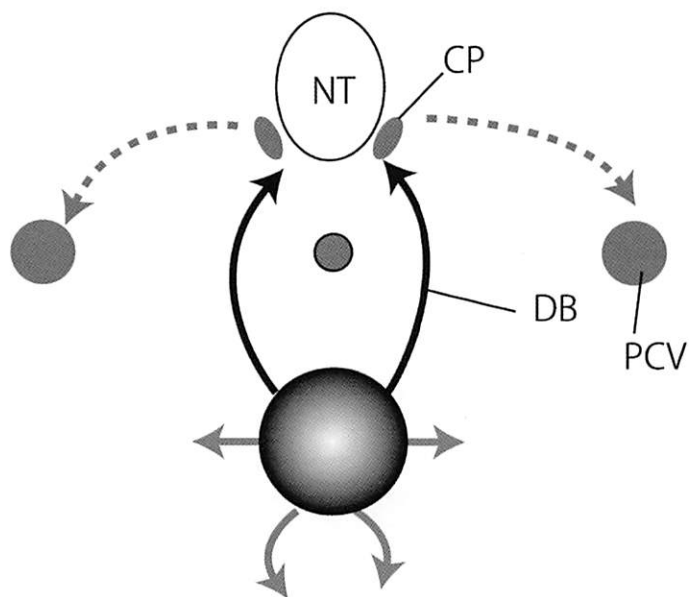
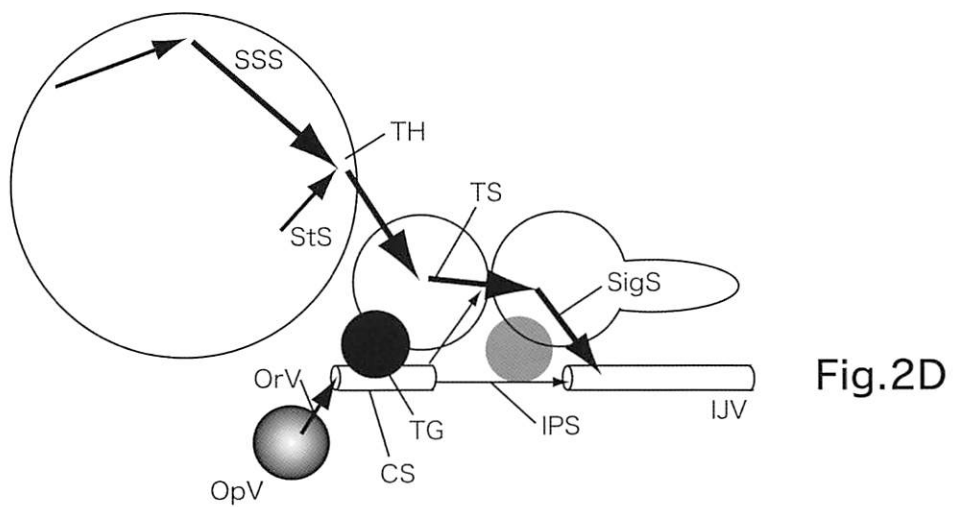
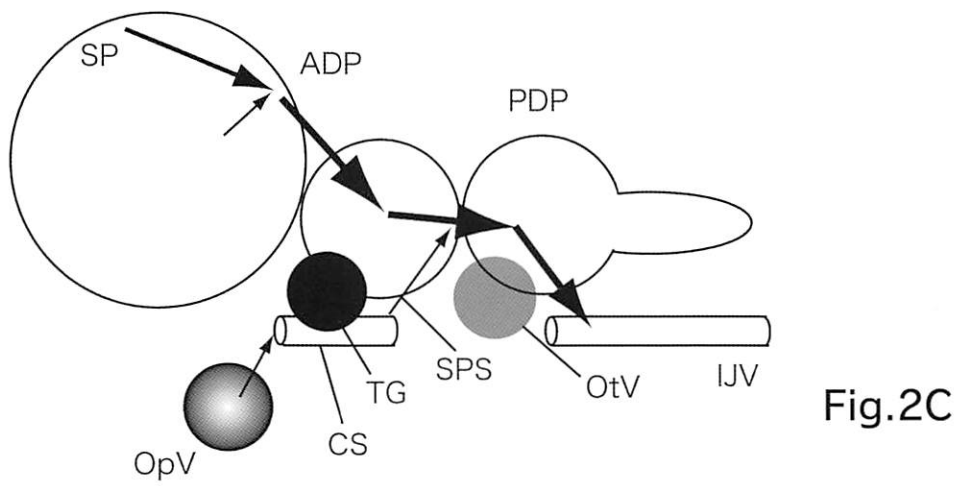
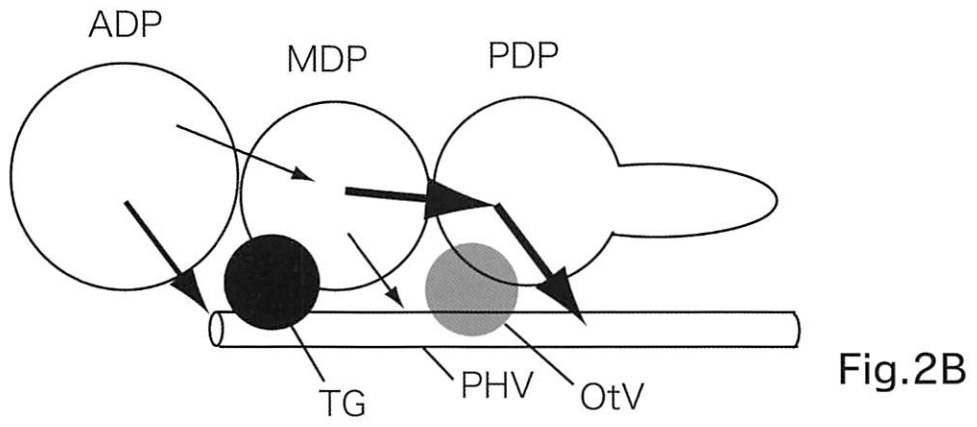
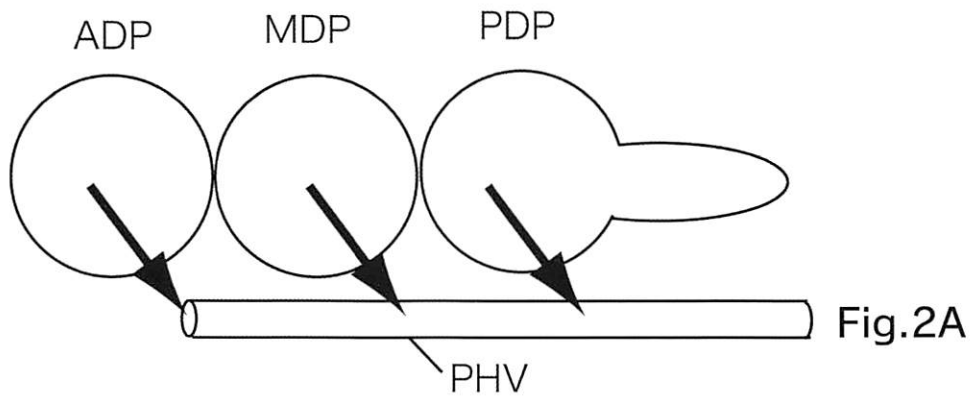


Fig.1B



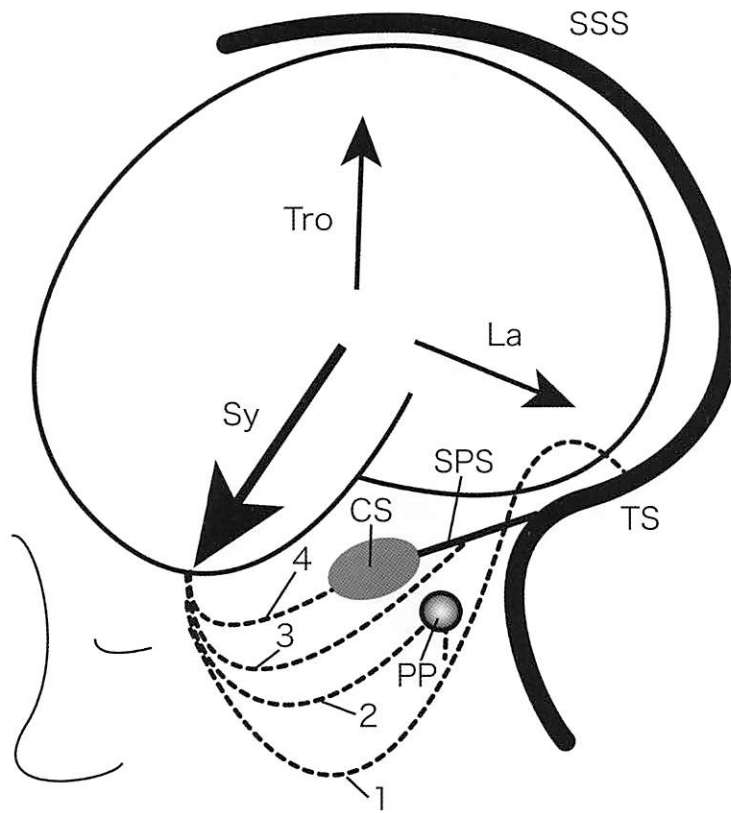


Fig.3

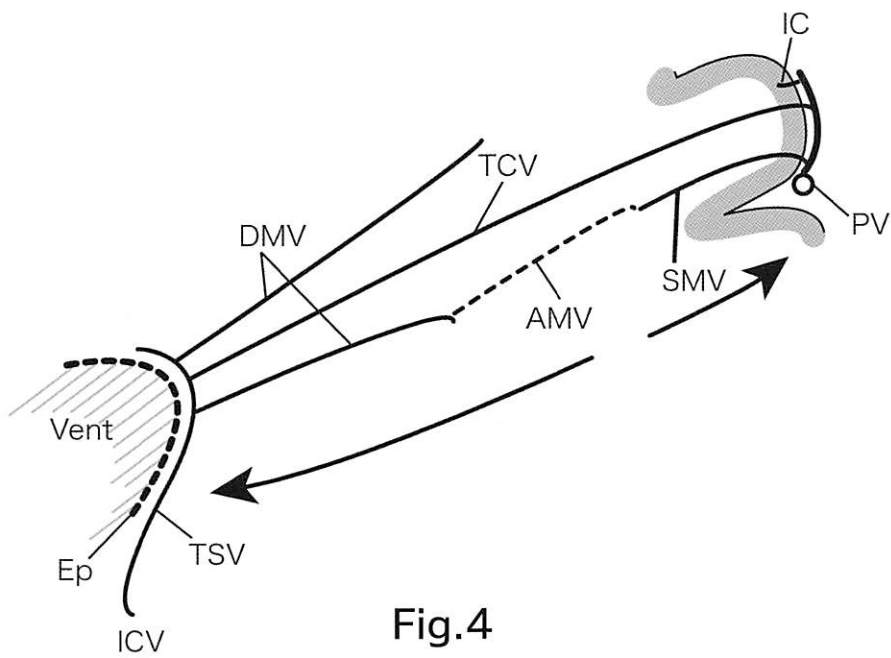


Fig.4

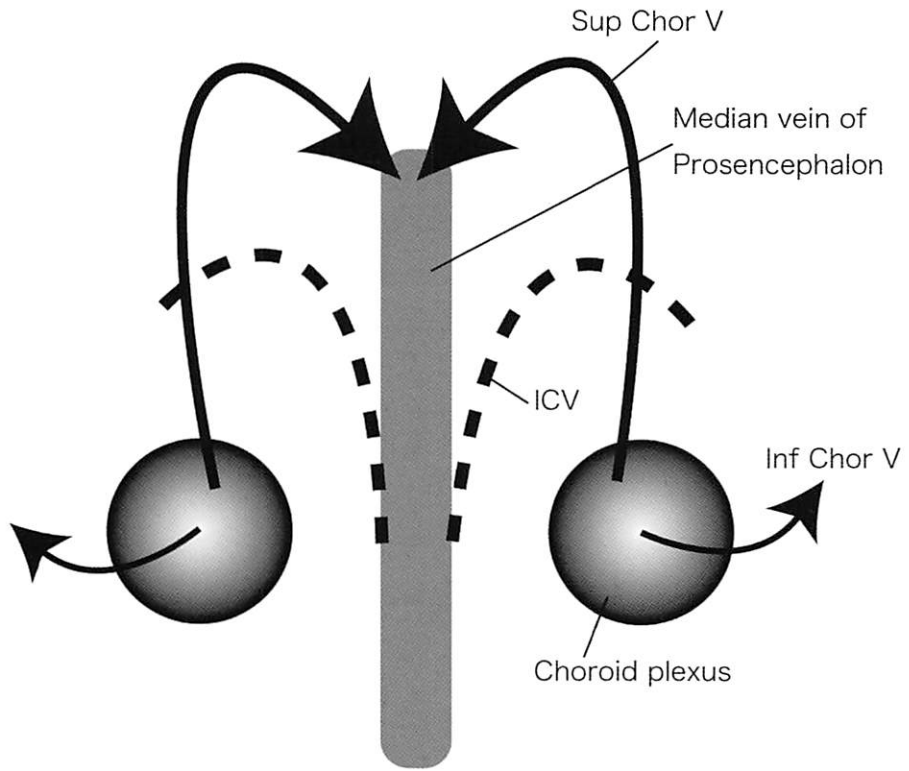


Fig.5A

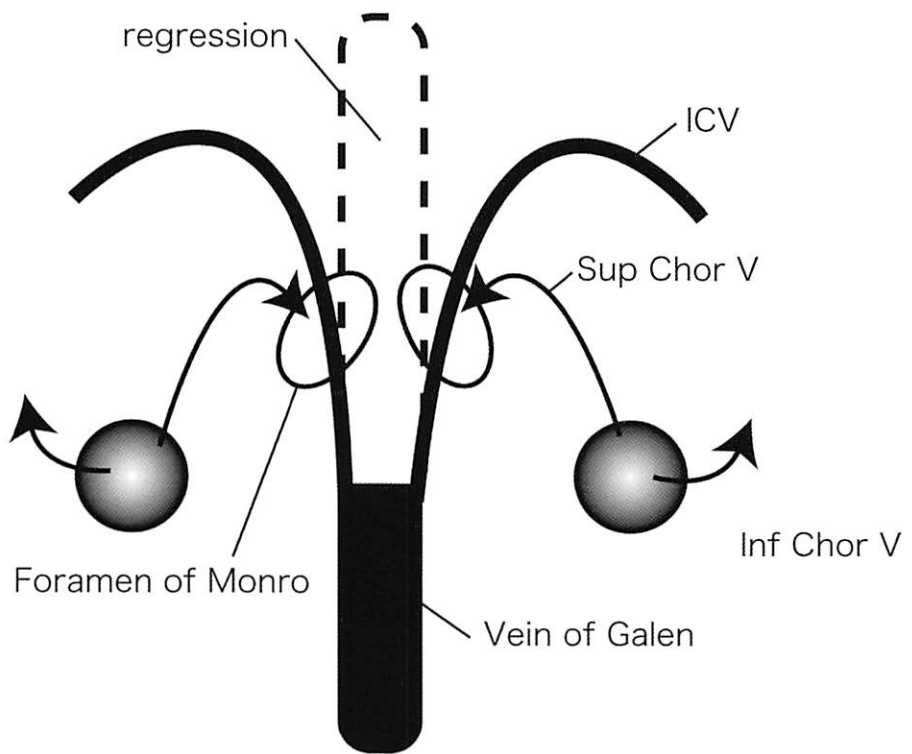


Fig.5B

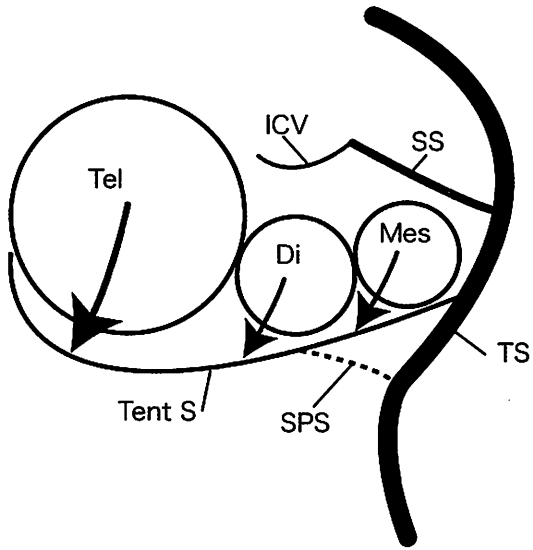


Fig.6A

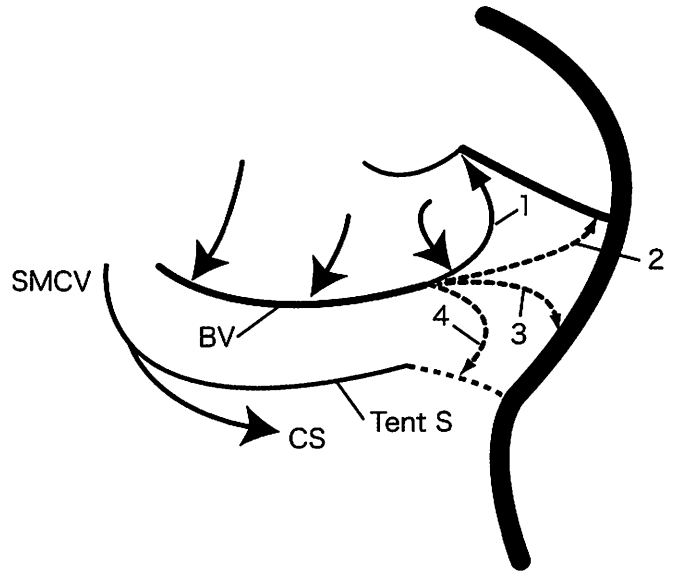


Fig.6B

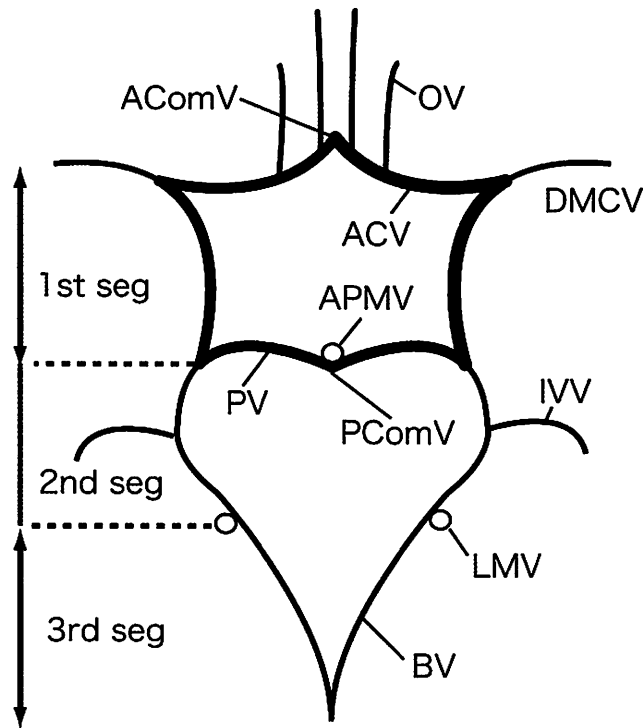


Fig.7

下顎歯肉癌stageIV症例に対する放射線併用動注化学療法 (In tra-arterial chemotherapy combined with irradiation to cases with mandibular gingival carcinoma of stageIV)

岩手医科大学放射線科 中里龍彦

歯肉癌は、舌癌や口腔底癌について多く発生する口腔扁平上皮癌であり、中でも下顎歯肉癌は上顎歯肉癌より発生頻度が高い。下顎歯肉癌は顎骨浸潤を来しやすく全身化学療法に抵抗性を示すため、外科的治療法が一般的である。他の口腔癌に対する下顎放射線療法の報告は散見されるが、下顎歯肉癌に着目した報告が少ない。今回、下顎歯肉癌stageIV症例に対する放射線併用動注化学療法の有用性について検討した。

対象は2003年4月から2011年6月までに扁平上皮癌と診断された下顎歯肉癌未治療例stageIV23例である。動注化学療法は栄養血管が3枝以上の症例はmonthly regimenにて行った。月に1回、docetaxel(以下DOC:40mg/m²)を動注し、cisplatinum(以下CDDP:40-60mg/m²)はone shotで静注5-fluorouracil(以下5-FU:350-600mg/m²)は、5日間の持続静注、放射線60-72Gy(4MV, 2Gy/day)を同時併用した。また、腫瘍が局所に限局し栄養血管が2枝までの症例はweeklyもしくはbiweekly regimenで行った。DOC(weekly:15mg/m²,biweekly:30mg/m²)とCDDP(50mg/body)は動注し、翌日より5-FUを5日間持続静注し、放射線40Gyを同時併用した。動注は大腿動脈もしくは上腕動脈経由で行ったCRは18例(82%),PRが4例(18%)であった。Regimen別のCR率は、monthly,weekly,biweeklyそれぞれ、77%,100%,75%であった(Fig.1,2)。

併用など、より高度な管理が必要である。

本療法における5年粗生存率、疾患特異的生存率、局所制御率は51%,70%,72%であった。Regimen別の5年粗生存率はmonthly,weekly+biweeklyそれぞれ、17%,88%、疾患特異的生存率は、51%,88%、局所制御率57%,88%であった。口腔扁平上皮癌stageIV症例の外科的治療後の5年生存率は12-40%と報告されており、近のRADPLATでの報告では、手術可能な口腔癌stageIII,IV症例の5年局所制御率、粗生存率は69%,37%である。また、持続動注報告例では、下顎歯肉癌4例を含む頭頸部癌症例の5年生存率および局所制御率は70.2%,70%であった¹⁰⁾。対象症例の分布の差もあることから単純に比較することは困難であるが、我々の施設でのweekly,biweekly regimenは良好な結果と考えられた。また、顎骨破壊例においても高い局所制御率が得られ、手術回避による機能温存の可能性が示唆された。本療法ではRADPLATなどと比較し、粘膜炎、白血球減少、好中球減少などにおいて高いgradeの有害事象が認められたが、いずれも粘膜保護やG-CSF製剤の利用により制御可能であるが、CDDP使用時の中和剤

Fig. 1 A 65-years-old man with mandibular gingival carcinoma, T4aN0M0, stage IVA. Curved reformatted dental CT image of the right side mandible.

a Massive bone destruction of mandibular body (asterisk) is evident before treatment including mandibular canal.

b Two months after 3 courses of treatment, much bone remodeling is revealed. The biopsy showed pathological CR.

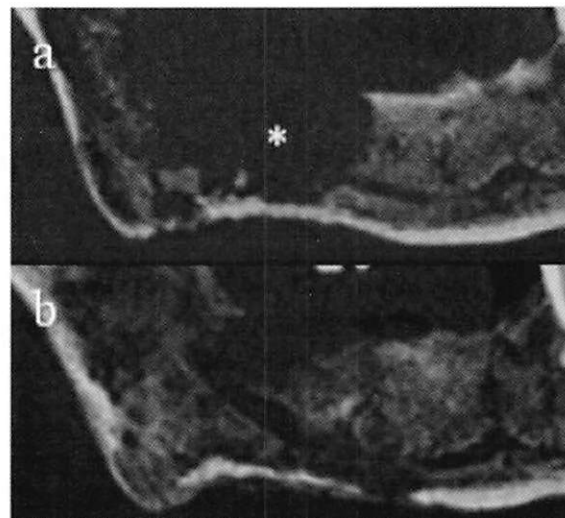
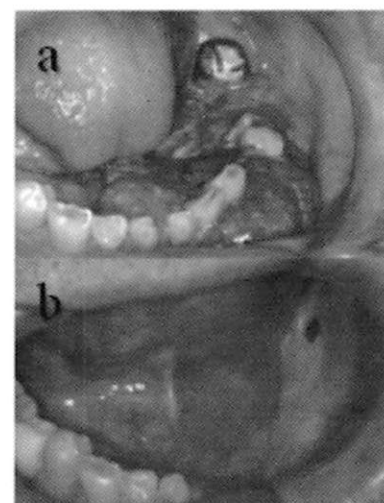


Fig. 2 A 66-years-old man with mandibular gingival carcinoma, T4aN2cM0, stage IVA.

a Intraoral photograph before treatment. A large tumor with involvement of the buccal and lingual side gingiva from the molar to incisor region extending to the floor of mouth in the left mandible is sapparent.

b Three months after treatment using the biweekly regimen with 3 courses. No tumor is observed in the left side mandibular gingiva. From left side central incisor to 3rd molar teeth were extracted. The biopsy showed pathological CR.



稀な組織亜型を示した多発性神経膠腫の一例

(A case of multiple gliomas with rare histological subtypes)

佐賀大学病院 佐賀大学医学部放射線科 野口智幸, 西原正志, 入江裕之

Abstract

The subject was a 39-year-old female with a main complaint of seizures. She lied down after returning home from shopping and suddenly started to have a seizure. She was found in serious condition by her family member and she was transported by ambulance to our hospital. Head MRI revealed multiple T2-prolonged lesions in the right hemisphere without enhancement. Biopsy via small craniotomy was performed and gemistocytic astrocytoma was histopathologically diagnosed. Multiple gliomas were clinically diagnosed according to image findings. Gemistocytic astrocytoma, a subtype of astrocytoma, is one of low-grade gliomas with high malignant potential. Although it is classified as grade II by WHO brain tumor classification system.

要旨

症例は39歳女性,主訴はけいれん.買物から帰宅後に自宅で横になっていたが,突然けいれんを来したところを家人に発見され,当院に救急搬送された.頭部MRIにて右大脳半球に増強効果のないT2延長病変を複数個所認めた.開頭下生検が施行され,病理組織学的には肥胖細胞性星細胞腫と診断.画像所見と合わせて多発性神経膠腫と臨床診断された.肥胖細胞性星細胞腫は神経星細胞腫のサブタイプのひとつでWHO grade IIと低悪性度で分類されるが潜在的悪性度の高い腫瘍である.文献的考察を踏まえて報告する.

Introduction

Gemistocytic astrocytoma is a subtype of low-grade astrocytoma with grade II by WHO brain tumor classification system. However, it tends to deteriorate to anaplastic astrocytoma and glioblastoma, and is known as a histologic type with aggressive potential. Here, we reported a case clinically diagnosed as multiple gliomas by the imaging findings and histopathologically diagnosed as gemistocytic astrocytoma.

A case report

The subject was a 39-year-old female with a main complaint of seizures. After returning home by car from shopping, she had trouble getting out of the car and felt strange. Once inside, she lied down, however, she could not fix her gaze and looked about restlessly being unable to relax. Thereafter, she suddenly started to have tonic seizures throughout her whole body. The seizure eased within one minute, but she was foaming at the mouth. Her daughter called a neighbor and she was transported by ambulance to our hospital. There were no particular physical findings, medical or family history. Brain tumor was identified by head MRI. T1-weighted image (T1WI) (figure 1) revealed a low intensity area in the right hippocampus and the right frontal lobe, temporal lobe and parietal lobe of the cerebral cortex, while T2 weighted image revealed a slightly high-intensity signal. Scattered lesions without enhancement were observed by contrast-enhanced T1WIs. The communication between lesions was not clear on MR images. MR spectroscopy depicted the reduced N-acetylaspartic acid (NAA) level suggestive of neuronal loss and the elevated lactic acid (Lac) level suggestive of accelerated anaerobic metabolism. However, the elevated choline (Cho) levels was not observed, which suggested there did not be any increase in the turnover of the tumor cells. Furthermore, on gadolinium-based dynamic susceptibility contrast MRI (DSC-MRI), relative cerebral blood volume (rCBV) maps showed slightly increased rCBV value within the tumor suggestive of the slight increase of the blood vessel development, while the reduced ADC values were observed on diffusion-weighted imaging (DWI) suggestive of the increased tumor cell number in conjunction with the decreased density of the interstitial component in the tumor. Overall, it was conjectured that they were gliomas with high proliferation potency. Small craniotomy of the right temporal lobe lesion was performed for

biopsy and gemistocytic astrocytoma was histopathologically diagnosed. Multiple gliomas were clinically diagnosed from the lesion distribution observed on MRI images. The case subject is currently receiving chemoradiotherapy.

Discussion

Diffuse astrocytomas are broadly divided into 3 histopathological subtypes. These include gemistocytic astrocytomas, seen in our case, fibrillary astrocytomas, which are the most common, and protoplasmic astrocytomas, which are extremely rare. As a general rule, diffuse astrocytomas have varying degrees of these tissue types intermixed within one tumor, and the subtype is diagnosed according to the predominance of each tissue subtype, i.e. if the gemistocytic cells exceed 20% of the whole tumor cell then gemistocytic astrocytoma is diagnosed as seen in our case.

Gemistocytic astrocytomas are proliferative tumors primarily made up of gemistocytes with round to oval large cells and lateral nucleus, and that often develop in the cerebral hemisphere of adults. They are highly invasive and tend to turn into anaplastic astrocytomas or glioblastomas, and compared to other histological subtypes they are highly malignant. Therefore, the standard treatment for high-grade gliomas is preferable [1].

MRI findings of our case revealed diffuse multiple T2 -prolonged lesions in the right cerebral hemisphere. The communication between lesions was not clear, which was suggestive of multiple lesions. Russell and Rubinstein [2] suggested the following classification for multiple gliomas: (1) spread via commissural or other pathways, (2) spread via cerebrospinal fluid channels, (3) local metastasis, and (4) multicentric glioma. Multiple gliomas of Type (1) - (3) are assumed when there is a connection between tumors, cerebrospinal fluid dissemination and intracranial hematogenic metastasis. Type (4) can only be diagnosed by clinicopathological examination as these findings will not occur. Histological differences in multiple lesions will also suggest multicentric tumors. In our case, we believe that the most presumed progression form was the dispersion through commissural fibers or pathways.

Moreover, our case showed unique MR spectroscopic and diffusion- weighted image findings. However there are few reports on MRI findings of gemistocytic astrocytomas [3], thus it is not sure whether these findings here were typical or not. Further study is needed.

Conclusion

We reported a rare case of multiple glioma diagnosed as gemistocytic astrocytomas. There are few reports on MRI findings of gemistocytic astrocytomas and further study is needed.

1.はじめに

肥脾細胞性星細胞腫gemistocytic astrocytomaはWHO gradeIIの低悪性度神経星細胞腫のサブタイプのひとつであるが,退形成性星細胞腫や膠芽腫へ容易に悪性転化しやすく,潜在的悪性度の高い組織型として知られている.今回我々は病理組織学的に肥脾細胞性星細胞腫と診断され,画像所見と合わせて多発性神経膠腫と臨床診断された一例を経験したので報告する.

2.症 例

症例は39歳女性,主訴はけいれん.買い物から車で帰宅時,車からなかなか出てこようとせず,なんとなく様子がおかしかった.自宅で横になっていたが,目線が合わずに,きょろきょろとしており落ち着かなかった.その後,突然全身性強直性痙攣を発症.1分以内で治まったが,口から泡を吹いていた.娘が近所の人を呼び,救急車にて当院搬入された.理学的所見・既往歴・家族歴に特記事項なし.当院で施行された頭部MRIにて脳腫瘍を指摘された.MRI画像(図1)において,右前頭葉・側頭葉・頭頂葉の外套部および右海馬を含む領域にT1強調像で低信号,T2強調像でわずかに淡い高信号,造影後T1強調像で増強効果を示さない病変の散在を認めた.それら病変間の連続性は画像的にはっきりしなかった.右海馬病変において,MRスペクトロスコーピーではコリン(Cho)の上昇は認めず,腫瘍細胞の急激な増加はないように思われるが,Nアセチルアスパラギン酸(NAA)の低下で神経細胞の脱落,乳酸(Lac)上昇で嫌気性代謝の亢進が考えられた.またGd造影灌流画像(DSC-MRI)でのrCBVマップ像ではわずかに上昇を認め,拡散強調像でのADCマップ像ではADC値の低下を認めた.総合的に潜在的増殖能の高い神経膠腫瘍が予想された.右側頭葉病変に対して小開頭腫瘍生検術が施行され,病理組織学的に肥脾細胞性星細胞腫と診断され,MRI画像での病変分布から多発性神経膠腫と臨床診断された.現在放射線化学療法中である.

3.考 察

びまん性星細胞腫diffuse astrocytomaは,病理組織学的に3つのサブタイプに大別される.すなわち本例のような肥脾細胞性星細胞腫gemistocytic astrocytomaのほか,もっとも一般的な原線維性星細胞腫fibrillary astrocytoma,および非常に稀な原形質性星細胞腫protoplasmic astrocytomaが含まれる.通常びまん性星細胞腫は,一つの腫瘍内にこれら複数の組織亜型が種々の程度で混在しており,それらが占める優位性に応じて亜型が診断されている.肥脾細胞gemistocyteが腫瘍細胞全体の20%超であれば,本例のように肥脾細胞性星細胞腫と診断される.

肥脾細胞性星細胞腫は,円形から楕円形の大きな細胞質と偏在性の核を持つ肥脾細胞肥脾細胞を主体とする増殖する腫瘍型からなり,成人の大脳半球発生が多い.浸潤性

傾向が強く、かつ退形成性星細胞腫anaplastic astrocytomaや膠芽腫glioblastomaに転化しやすいことから、悪性度が他の組織型に比べて高い。したがって高悪性度神経膠腫瘍に準じた治療が望まれる¹⁾。

本症例のMRI所見では、複数のT2延長病変が右大脳半球に散在性に認められ、それらの連続性が乏しく、多発性神経膠腫の様相を示していた。RussellとRubinstein²⁾は多発性神経膠腫を、(1)交連線維やその他の経路を介した散布、(2)脳脊髄液腔を介した散布、(3)局所転移、(4)多中心性神経膠腫、の4つに分類している。(1)～(3)での多発性神経膠腫においては腫瘍間での連絡や、髄液播種や頭蓋内血行転移を想定しており、それらの可能性が考えられない場合に(4)の多中心性神経膠腫が診断される。また個々の病変で異なる組織型を示す場合にも多中心性神経膠腫を示唆する所見とされている。本症例では、各病変部間で多少のMRI所見の違いは見られるものの、全体として増強効果のないT2延長病変を示したことから、最も有力な進展形式として(1)の交連線維やその他の経路を介した散布が考えられた。

また本例では特異なMRスペクトロスコピーと拡散強調像所見を示した。しかし肥腫細胞性星細胞腫についてのMRI所見の報告は少なく³⁾、本所見が典型的所見かどうかは定かではない。今後の更なる検討が望まれる。

4.さいごに

稀な肥腫細胞性星細胞腫と診断された多発性神経膠腫の一例を報告した。肥腫細胞性星細胞腫についてのMRI所見の報告は少なく、今後の更なる検討が望まれる。

参考文献

- 1) Von Deimling A, Burger PC, Nakazato Y, Ohgaki H, Kleihues P: Diffuse astrocytoma, in: WHO classification of tumours of the central nervous system. David N., Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Eds. Lyon, International Agency for Research on Cancer, 2007, pp25-29
- 2) Russell DS, Rubinstein LJ: Multifocal tumors in glioblastoma multiforme, in: Pathology of tumors of the nervous system. London, Edward Arnold, 1959, pp152-153.
- 3) Godefroy A, Derrey S, Laquerriere A, Perot G, Proust F, Gerardin E. Perfusion MR imaging and MR spectroscopy of gemistocytic astrocytoma. J Neuroradiol 2012; 39:190-194

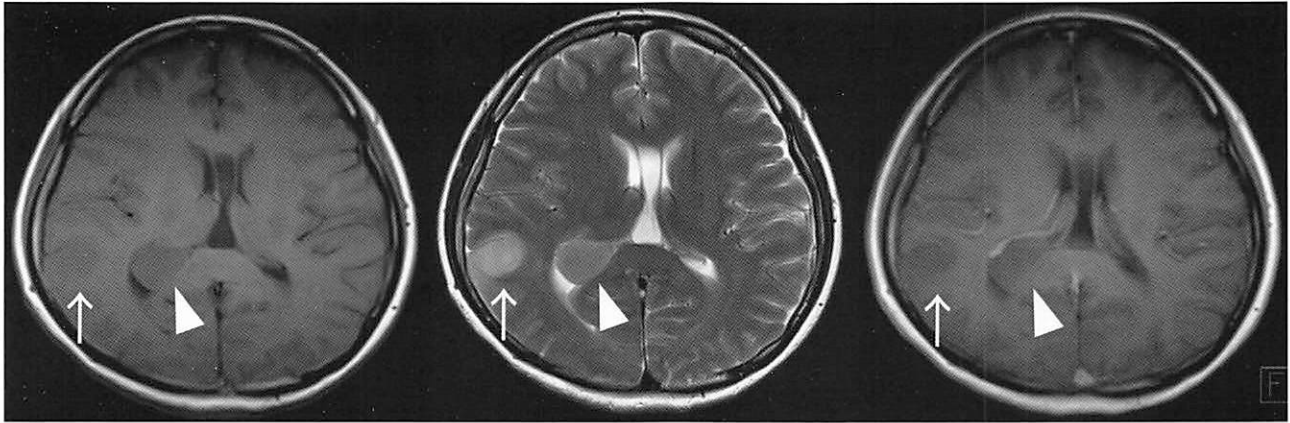
Tomoyuki Noguchi, MD, PhD, Masashi Nishihara, MD, Hiroyuki Irie, MD, PhD
Department of Radiology, Faculty of Medicine,
Saga University, JAPAN.

【図説】 Figure 1

(A) T1WI

(B) T2WI

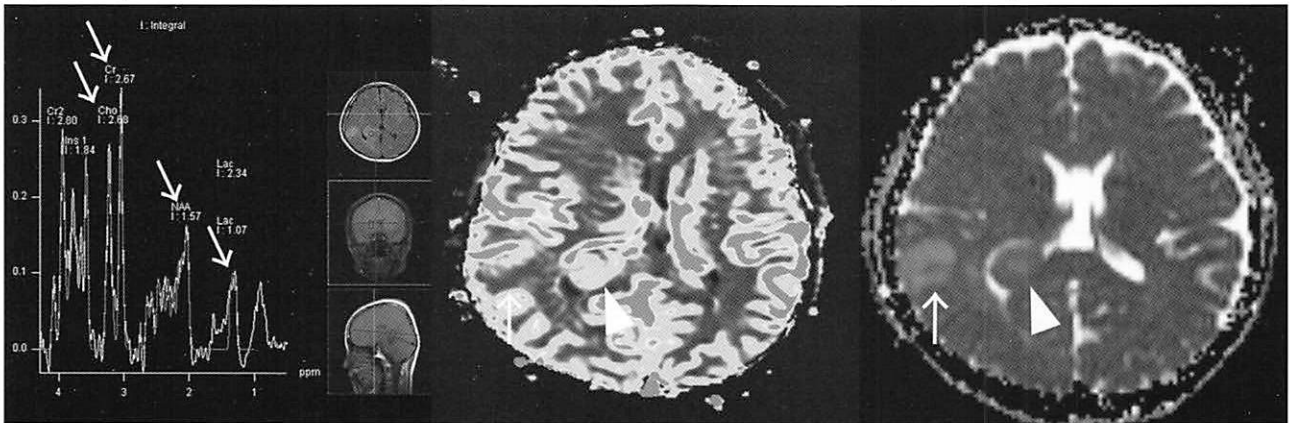
(C) Contrast-enhanced T1WI



(D) MR spectroscopy

(E) rCBV map (DSC-MRI)

(F) ADC map



A case of multicentric glioma (pathological diagnosis: gemistocytic astrocytoma) occurring with seizure in a 39-year-old woman. T1WIs revealed the low-intensity areas in the right hippocampus and temporal lobe (A; ↑,▲), while T2WIs revealed slightly high-intensity areas in the right hippocampus and in the temporal lobe (B; ↑,▲). Contrast-enhanced T1WI showed enhancement (C; ↑,▲). Moreover, the continuity between the lesions is not clear. MR spectroscopy in the right hippocampus revealed reduced N-acetylaspartic acid (NAA) level elevated lactic acid level, but not elevated choline (Cho) levels (D; ↑). Relative CBV (rCBV) maps revealed slightly increased enhancement (E; ▲), while reduced ADC values can be seen (F; ▲). Overall, it was conjectured that they were gliomas with high proliferation potency.

39歳女性、痙攣重積発作で発症した多中心性神経膠腫(病理診断：gemistocytic astrocytoma)の症例。T1強調像において右海馬および側頭葉で低信号(A; ↑,▲), T2強調像において右海馬でわずかに高信号および側頭葉で淡い高信号(B; ↑,▲), 造影後T1強調像においてどちらも増強効果を示さない病変を認める(C; ↑,▲)。また両者の連続性ははっきりしない。右海馬病変はMRSではコリン(Cho)の上昇は認めず、腫瘍細胞の急激な増加はないように思われるが、Nアセチルアスパラギン酸(NAA)の低下から神経細胞の脱落、乳酸(Lac)上昇から嫌気性代謝の亢進が考えられる(D; ↑)。またrCBVマップ像ではわずかに上昇を認め(E; ▲), ADCマップ像で低下が目立つ(F; ▲)。総合的に潜在的増殖能の高い神経膠腫瘍が予想される。

閉塞性水頭症にて発症したtectal gliomaと考えられた1例

(A case presenting obstructive hydrocephalus due to tectal brain glioma to be most likely diagnosis.)

伊万里有田共立病院
同
白石共立病院
久留米大学
同

脳神経外科
神経内科
脳脊髄神経外科
脳神経外科
病理学教室

田中達也, 桃崎宣明
後藤公文
本田英一郎, 大石 豪
内門久明
杉田保雄

1.はじめに

閉塞性水頭症にて発症し, tectal gliomaと考えられた1例を経験したので報告する。

2.症 例

患 者: 71歳, 男性

主 訴: 動作緩慢

既往歴: 交通外傷, 脊髄損傷(23歳), 高血圧

家族歴・生活歴: 特記事項なし

現病歴: 元々, 対麻痺あるも車椅子でADL自立していた。

10月下旬より動作緩慢になったため, 11月中旬に当院外来を受診した。頭部CTにて脳室拡大を認め(図1), HDS-R22点, MMSE24点と認知機能低下を認めた。11月下旬, 精査加療目的に当院入院となる。

入院時神経学的所見: JCS I - 2, 瞳孔3mm対光反射あり, HDS-R13点, MMSE15点, 対麻痺あり, 上肢麻痺なし, 眼球・顔面・舌運動異常なし, 顔面感覚正常, 難聴・耳鳴の自覚なし。

画像所見及び経過: 頭部単純CT・MRIでは著明な側脳室拡大を認め, 中脳被蓋部に嚢胞を有し, T1強調画像にて内部に低信号を有する等信号域, T2強調画像で内部に高信号を有する等信号域を認め, Gd-DTPAにて淡く増強効果を認め, 内部に石灰化病変を認めない腫瘍性病変を認めた(図2)。また, Heavily T2強調画像矢状断像にて嚢胞内は脳脊髄液と異なる信号輝度を呈していた(図3a)。

胸腹部造影CT, 上下部消化管内視鏡検査, 腫瘍マーカーに異常所見なく, 転移性脳腫瘍は否定的であった。

中脳被蓋部腫瘍性病変による閉塞性水頭症と診断し, 腫瘍生検, 第3脳室開窓術を行った。

術後, 認知機能は徐々に改善した。術後CT, MRIにて嚢胞は縮小し, 脳室は縮小し, 水頭症は改善した(図3b, 図4, 図5)。髄液細胞診で異常細胞は検出されず, 病理診断では正常脳組織の診断であり, 松果体を示唆するものではなかった。

3.考 察

Tectal gliomaをはじめとする, periaqueductal gliomaは稀である。

Tectal gliomaは局在診断であり, 組織診断ではない。しかし, periaqueductには, low grade gliomaが発生す

る傾向にあり¹⁾, tectal gliomaの組織診断はlow grade astrocytomaであることが多く, 予後良好とされている。

腫瘍自体の増殖は緩徐でmassもそれほど大きくならないと考えられている。通常, 小児期に原発発症し, 症候性になる患者の平均年齢は6~14歳と若年であり²⁾, 本例のように高齢者で発症するのは稀である。

症状は, 中脳水道閉塞による頭蓋内圧亢進症状を初発症状とした水頭症で発症する。複視, 視野障害, 眼振, parinaud徴候, 失調, 痙攣のような中脳の障害で認められる神経学的巣症状は稀である。本例も動作緩慢, 認知機能低下と水頭症の症状で発見された。

診断, 経過観察にはMRIが有用であり, 腫瘍と周囲構造物との位置関係が明瞭に認められるため, 腫瘍の局在によりtectal gliomaの診断がなされる。MRIでは, T1強調画像で等信号, T2強調画像で高信号であり, 造影剤による増強効果は18%に認めると報告されている。それに対し, CTでは, 水頭症は確認できるが, 腫瘍を約50%で見逃すとされている³⁾。

本例は, 頭部単純CT・MRIでは著明な脳室の拡大を認め, 中脳被蓋部に腫瘍を認めたことより, 局在診断よりtectal gliomaが考えられた。また, T1強調画像, T2強調画像で等信号を呈し, Gd-DTPAにて淡く増強効果を認め, low grade gliomaと考えられた。また, Heavily T2強調画像矢状断像にて, 脳脊髄液と脳実質, 隔壁, 嚢胞内容液が異なる信号輝度を呈しており, 腫瘍の局在を判断するのに有用であった。

鑑別診断として重要なのは, 中脳水道閉塞による閉塞性水頭症を来す腫瘍性病変であり, 松果体腫瘍, 被蓋部, 四丘体部など中脳の血管奇形, 松果体部, 視床への転移性脳腫瘍などが報告されている。

本例は組織診断ができなかったが, 画像所見と転移性脳腫瘍, 松果体腫瘍が否定的であることからtectal gliomaとそれによる閉塞性水頭症と診断した。

治療は, 従来, 閉塞性水頭症に対して脳室-腹腔短絡術が選択されていたが, 近年, 神経内視鏡手術の進歩により第3脳室開窓術がより低侵襲で有効であると報告されている⁴⁾。診断目的の腫瘍生検が可能で, 放射線・化学療法などの後療法の助けとすることができ, 有用であると考えられる。

頭蓋内圧亢進症状のみを呈し, tectumに限局し, 増殖を認めない腫瘍に対し, シャントを施行し, 良好な成績が報

告される一方,悪性の組織像を呈する予後不良の症例の報告もあるため,MRIによる経過観察が必要である。

4. 結 語

高齢者に発生したtectal gliomaによる閉塞性水頭症と考えられた稀な一例を報告した。

Key Words:tectal glioma,obstructive hydrocephalus,endoscopic surgery,flexible neuroendoscope,third ventriculostomy

参考文献

- 1)Ho K,et al:Tumors of the cerebral aqueduct.Cancer,49:154-162,1982.
- 2)Stark AM,et al:Manegement of tectal glioma in childhood.Pediatr Neurol,2005.

3)Bognar,et al:Tectal plate gliomas.part II:CT Scans and MR imaging of tectal gliomas. Acta Neurochir,127(1-2):48-54,1994.

4)Oka K,et al:Neuroendoscopic approach tectal tumors:consecutive series.J Neurosurg,91(6):964-970,1999.

Tatuya Tanaka

Department of Neurosurgery Imari-Arita-kyouritsu Hospital

Address:Ninosekou860, Arita-machi, Nisi-matsuura-gun, Saga 849-4153

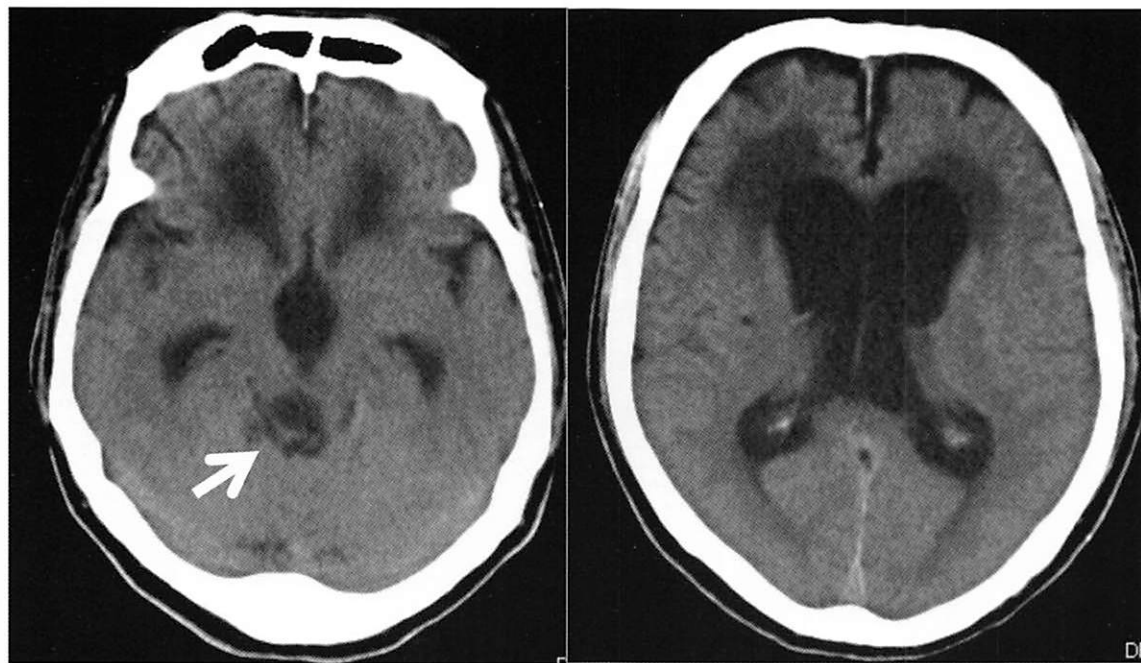


図1 来院時 頭部CT

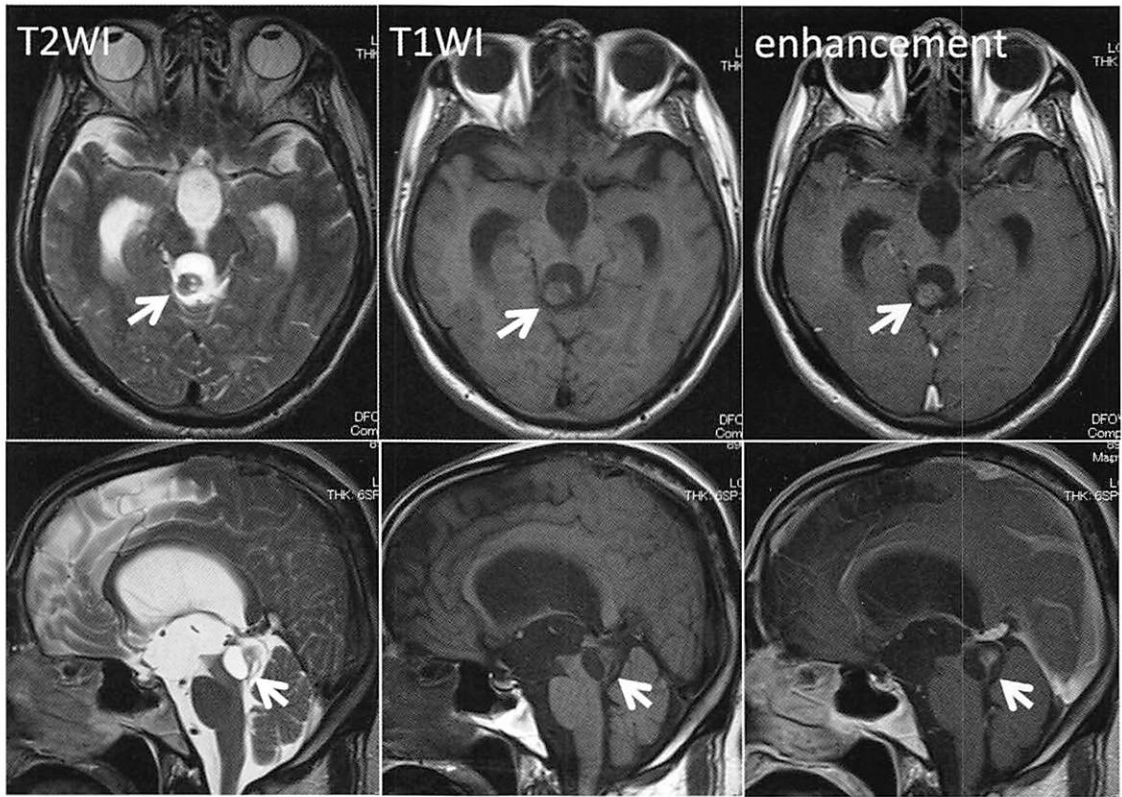


图2 術前MRI

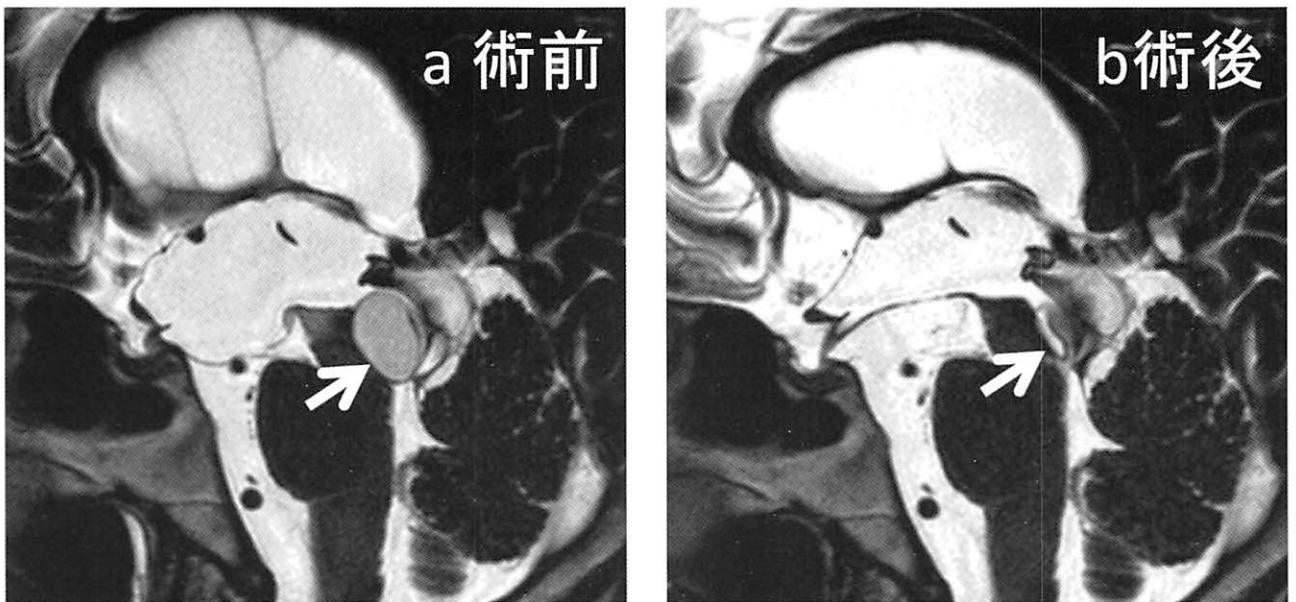


图3 Heavily T2WI

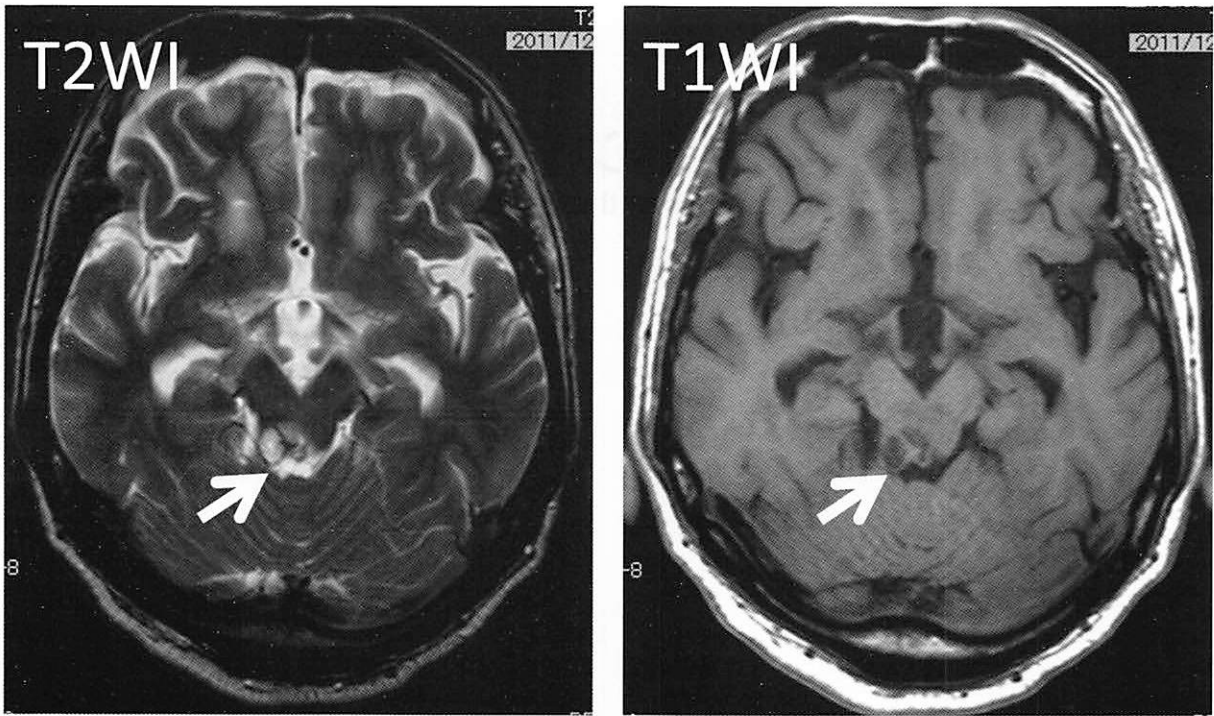


図4 術後MRI

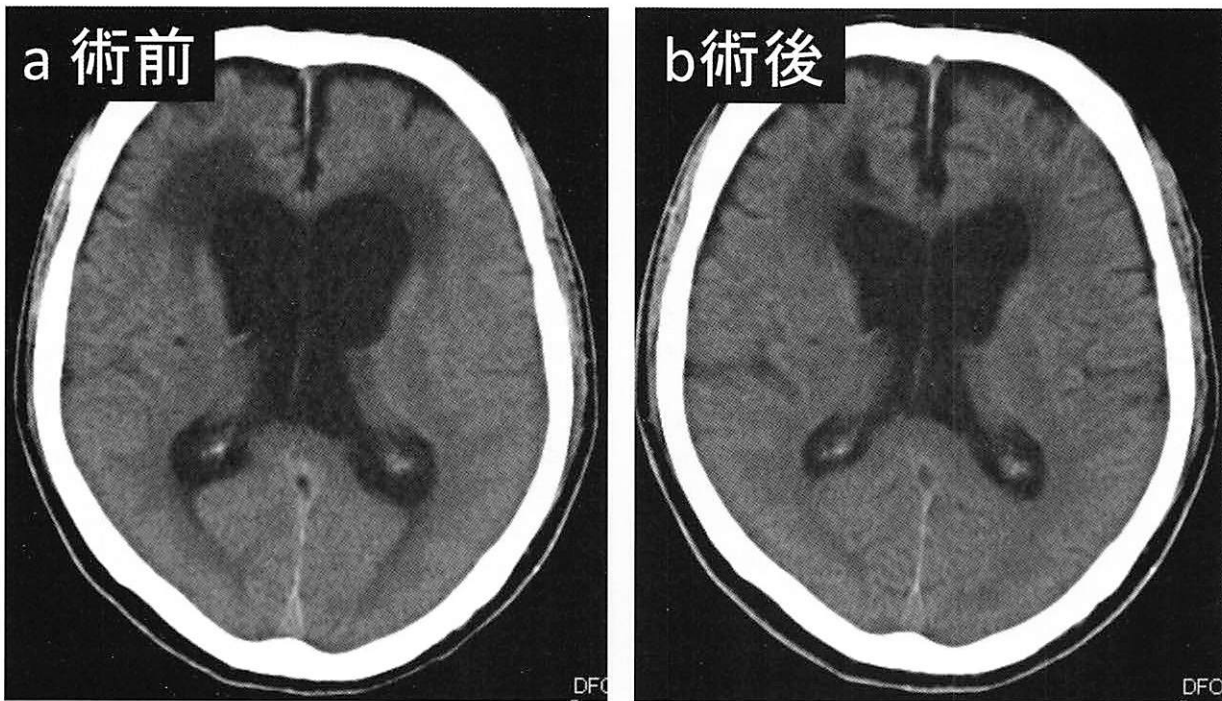


図5 頭部CT

右側脳室内のリング状結節の1例

(Ring shaped nodule in the right lateral ventricle)

ヨコクラ病院 脳神経外科 石橋 章
篠栗病院 放射線科 金子邦之

1.はじめに

近年,画像検査機器の進歩により,髄膜腫,下垂体腫瘍等偶然に発見される無症候性頭蓋内病変の頻度は増加している.今回報告する側脳室内の結節性病変についてもめまいの精査中,MRIにて偶然診断された.ここに示す症例は文献的報告も少ないため,その画像所見を中心に報告する.

2.症 例

症 例:50歳代,女性

主 訴:ふらつき

現病歴:最近ふらつきがあるとのことで外来を受診された.

既往歴:特記すべきことなし.

画像所見:MRI; 脳実質内には明らかな異常信号域を認めず.脳室内にて,右側の側脳室壁に接して,小さい(<1cm)結節状構造が描出された.T2-WIにて中心部が高信号(図-1),T1-WIにて低信号を呈している(図-2).FLAIRでは周辺は脳実質より高信号に描出された(図-3).拡散強調画像では全体的に脳実質と等信号を示している(図-4)(ADC mapは作成なし).

3.考 察

本例については,初回,2009年にMRI検査が施行されたが,その後,経時的に2回MRI検査が施行されたが,病変の大きさ,形状,信号強度に著変は認められない.

脳室内に発生する腫瘍性病変としては,subependymomaが挙げられる.Subependymomaはseptum pellucidumに接して発生する.全頭蓋内腫瘍の0.2~0.7%の発生頻度であり,偶然に剖検にて発見されることもある.T1-WIでは等信号を呈し,T2-WIにて高信号を示す.また,20~30%の例では主要な石灰化や嚢胞形成を認める¹⁾.また,Tuberous sclerosisの臨床症状を伴っているときは診断が容易とされる²⁾.Shimonoらは39607例のMRI検査で,側脳室内で1cm以下のring-shaped lateral ventricle noduleが9例(0.023%)で,11結節性病変が認められたと報告した³⁾.結節性病変は側脳室のroofに6結節,前角に5結節が認められた.いずれも結節性病変に伴う症状はなかった.結節性病変の形状は全例円形で,MRIのT1-WI,T2-WIで等信号を呈した.さらに,FLAIRを施行した8例中,6例は高信号,2例は等信号を示したと報告した.そのnatureは不明であるが,nonaggressiveであろうと

考察している.今回の症例においてもShomonoらの例と同様のMRI所見を示しており,病理学的確定診断はできていないが,良性と思われる.しかし,経時的MRI検査は必要であろう.

Key Words:Key words: subependymal tumor, MRI, ventricular nodule

参考文献

- 1)J. Peltier, J.-P. Lejjeune, B. Nicot et al Les subependymoma(astrocytomas subependymaires) de l'entriple lateral. Analyse de notre serie et revue de literature. Neurochirurgie 57(2011) 210-214.
- 2)E Ostie, Z. Hanzely, D. Afra :ateral ventricle glioma and neurocytomas in adults diagnosis and perspectives. European Journal of Radiology 69(2009): 67-73.
- 3)T Shimono, M Hosono, R Ashikaga et al. Ring-shaped lateral ventricle nodules; an incidental finding on brain magnetic resonance imaging. Neuroradiology 51(2009):145-150.

Akira Ishibashi¹⁾ and Kuniyuki Kaneko²⁾

- 1)Department of Neurosurgery Yokokura Hospital
- 2)Department of Radiology, Sasaguri Hospital

Address:839-0215 394 Takadamachi Miyama city, Yokokura hospital, Fukuoka Japan

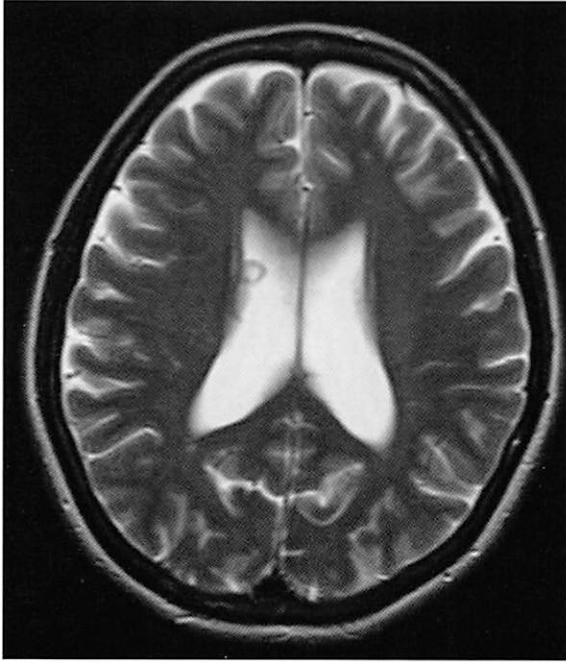


图-1:T2-weighted Image

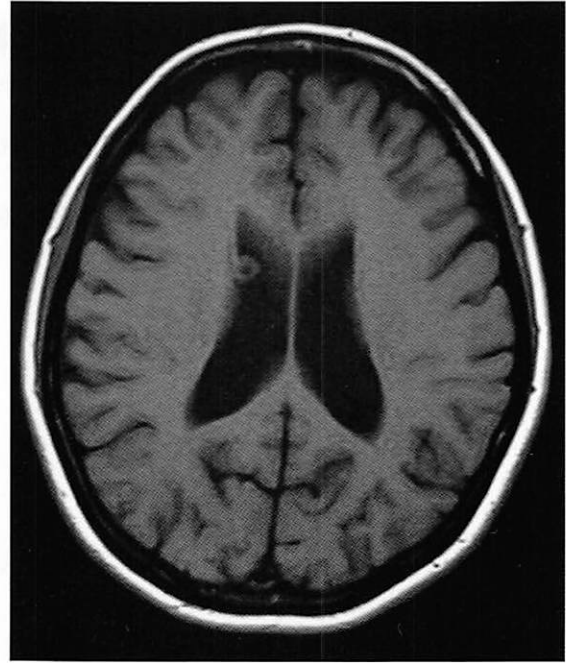


图-2:T1-weighted Image



图-3 : FLAIR

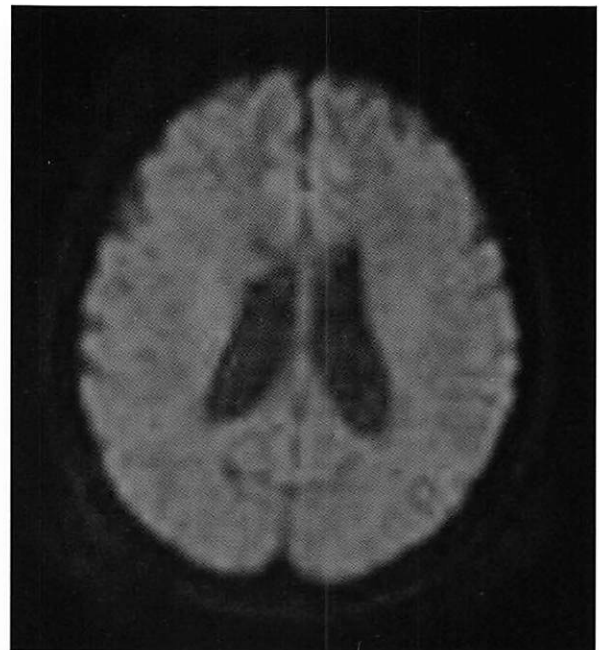


图-4: Diffusion Weighted Image

狭窄の進行を認めた頭蓋外内頸動脈解離に対してステント留置術を行った一例

(A case of the dissection extracranial internal carotid artery stenting was performed for the progression of the stenosis)

伊万里有田共立病院
同
白石共立病院
久留米大学

脳神経外科
神経内科
脳脊髄神経外科
脳神経外科

田中達也, 桃崎宣明
後藤公文
本田英一郎, 大石 豪
広畑 優

1. はじめに

狭窄の進行を認めた頭蓋外内頸動脈解離に対してステント留置術を行ったので報告する。

2. 症 例

患 者: 39歳, 男性

主 訴: 左眼痛, 左視力低下, 右下肢脱力

既往歴: 気胸, 十二指腸潰瘍, 転落外傷(33歳時)

生活歴: 機会飲酒, 喫煙20本/日

現病歴: 左眼痛出現後に左視力低下, 右下肢脱力来し, 当院受診し, 精査加療目的に入院となる。入院翌日に不穏状態となり, 右上下肢脱力, 失語が出現したため, 当科紹介となる。神経学的所見: GCS4-3-5, 指示動作に応じず, 右上下肢脱力を認めた。

画像所見及び経過: 拡散強調画像にて左内頸動脈領域に散在性に高信号域を認め(図1), 脳血管MRAにて左内頸動脈の像欠損, 左内頸動脈領域の像の不鮮明化を認めた(図2)。脳血管撮影にて左頸部内頸動脈に高度狭窄, 血流遅延を認めた。塞栓子があると考え, ガイディングカテーテルより血栓吸引を行ったところ, 左内頸動脈の血流の再開を認めた。しかし, 左内頸動脈にdouble lumenを認め, 左頸部内頸動脈解離が明らかとなった(図3)。病歴, 画像所見より頸部内頸動脈解離によって生じた血栓からartery to artery embolismを来したと考えた。内頸動脈に狭窄はあるも血流遅延がないため, ステント留置等の追加治療は行わなかった。術後, 抗血小板・抗凝固療法を行い, 症状は改善した。その後, 外来にて抗血小板療法を継続した。MRAにて内頸動脈狭窄の進行を認め, 発症3ヶ月目に内頸動脈の像欠損を認めた(図4)。発症4ヶ月目の脳血管撮影にて左頸部内頸動脈の真腔の狭小化と偽腔の拡大を認めた(図5)。無症状であったが, 順行性の血流を保つため, 頸動脈ステント留置術を施行した(図6)。

3. 考 察

内頸動脈解離の年間発症率は2.5~3.0/10万人とされているが, 若年者の脳梗塞の原因として10~25%を占めるといわれており, 稀ではあるが, 注意すべき疾患である。

画像診断は, 頭部MRI・MRA, 3D-CTA, 脳血管撮影, 超音波検査を施行し, double lumen, intimal flap, pearl and stringsign, string sign, pearl signなどの所見を参考に内頸動脈解離と診断される。MRI・MRAの精度向上に伴

い, MRIで73%, MRAでは72%が脳動脈解離を診断できると報告されている¹⁾。本例では安静を保てず, MRAでの動脈解離の診断は困難であり, 脳血管撮影で診断した。

また, 内頸動脈解離症例において血行力学的脳梗塞を示唆する分水嶺などに脳梗塞を来したものは7.7%, artery to artery embolismを示唆する皮質・皮質下梗塞などを来した症例は92.2%であったと報告されている²⁾。本例も画像所見よりartery to artery embolismが示唆された。

頸部内頸動脈解離症例では, 解離血管の形状が経時的に変化する。名古屋ら³⁾は10例中4例(40%)で狭窄・閉塞の所見が発症後3カ月以内に改善したと報告しており, Nedeltchevら⁴⁾は1カ月以内に16%, 3カ月以内に50%, 6~12カ月で60%に再開通したと報告しており, 発症より3カ月以内に解離による血管狭窄や閉塞が, 改善または再開通することが多いと考えられている。本例では血管狭窄の改善を期待し, 保存的加療を行ったが, 3か月経過しても徐々に狭窄の進行を認めた。

頭蓋外内頸動脈解離の治療は, 自然軽快することが多いことから塞栓症の予防, 狭窄部の開存を保つ目的に抗血小板療法もしくは抗凝固療法を行い, 保存的治療を行うことが一般的である。

一方で保存的治療にても脳虚血, TIA発作を繰り返す症例, 画像上狭窄病変の改善を認めない症例, Dissecting aneurysmの残存, 拡大する症例, 医原性の重篤な狭窄病変に対してステント留置術が施行されており, 良好な結果が報告されている。

本例では偽腔の拡大, 真腔の狭小化を認めたため, 脳梗塞再発の可能性を危惧し, 順行性の血流を保つため, ステント留置術を施行した。

4. 結 語

脳梗塞にて発症し, 3か月以上経過しても狭窄の進行を認めた頭蓋外内頸動脈解離に対してステント留置術を行った。狭窄が進行する症例が存在するため, 経時的な観察が必要であると考ええる。

Key Words: Dissection, extracranial internal carotid artery, carotid artery stenting

参考文献

- 1)Metso TM, et al:Adult cervicocerebral artery dissection:a single-center study of 301 Finnish patients.Eur J Neurol,16:656-661,2009.
- 2)Lucas C, et al:Strokepatterns of internal carotid artery dissection in 40patients. Stroke,29:2646-2648,1998.
- 3)名古屋春満,他:特発性頸部内頸動脈解離10症例の臨床的検討.脳卒中,33:59-66,2011.
- 4)Nedeltchevk,et al:Recanalization of spontaneous carotid artery dissection.Stroke,40:499-504,2009.

Tatuya Tanaka

Department of Neurosurgery Imari-Arita-kyouritsu Hospital

Address:Ninosekou860, Arita-machi, Nisi-matsuura-gun, Saga 849-4153

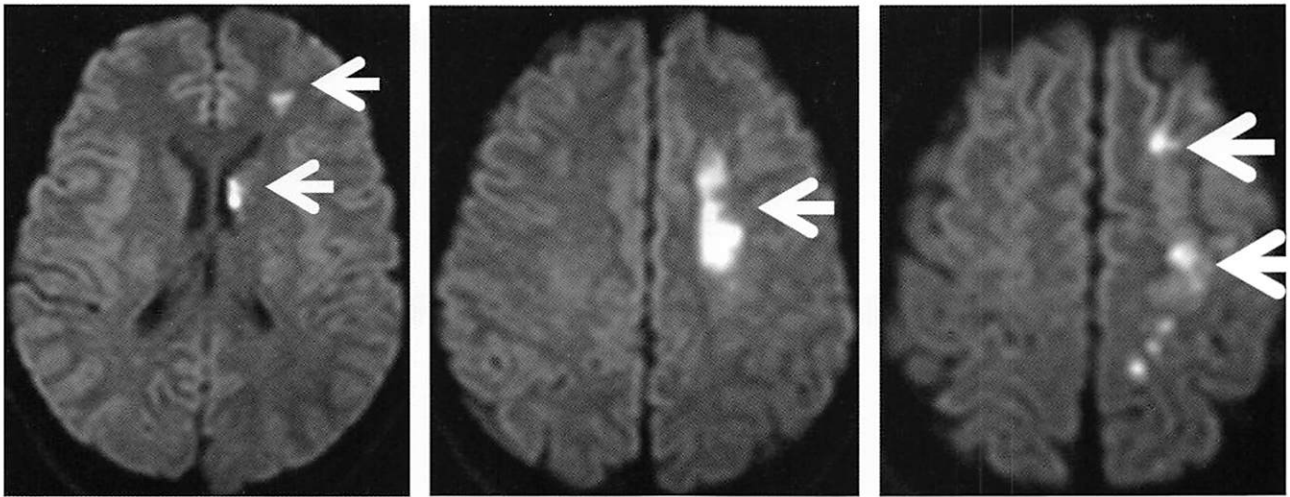


図1 当科紹介時 拡散強調画像

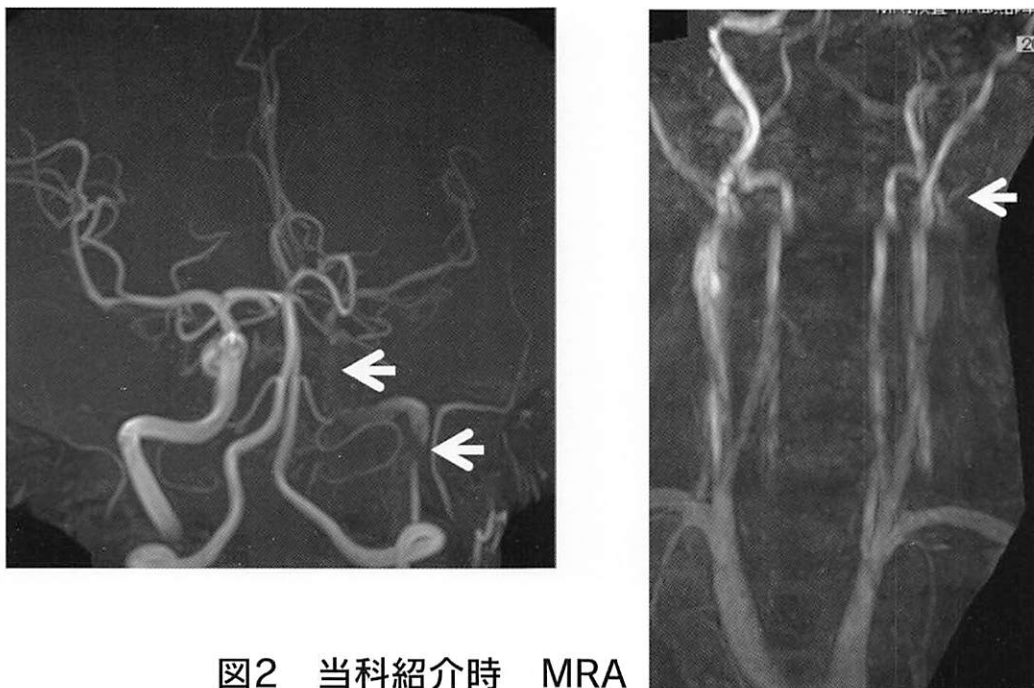


図2 当科紹介時 MRA

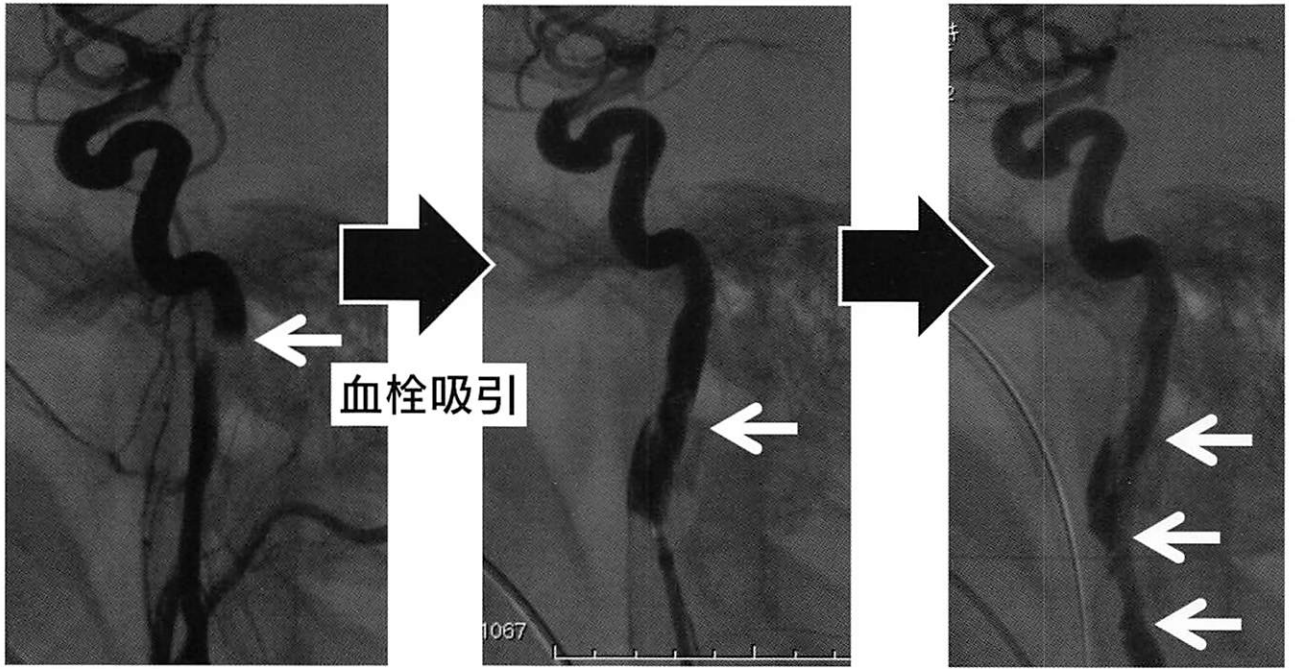


図3 当科紹介時 脳血管撮影

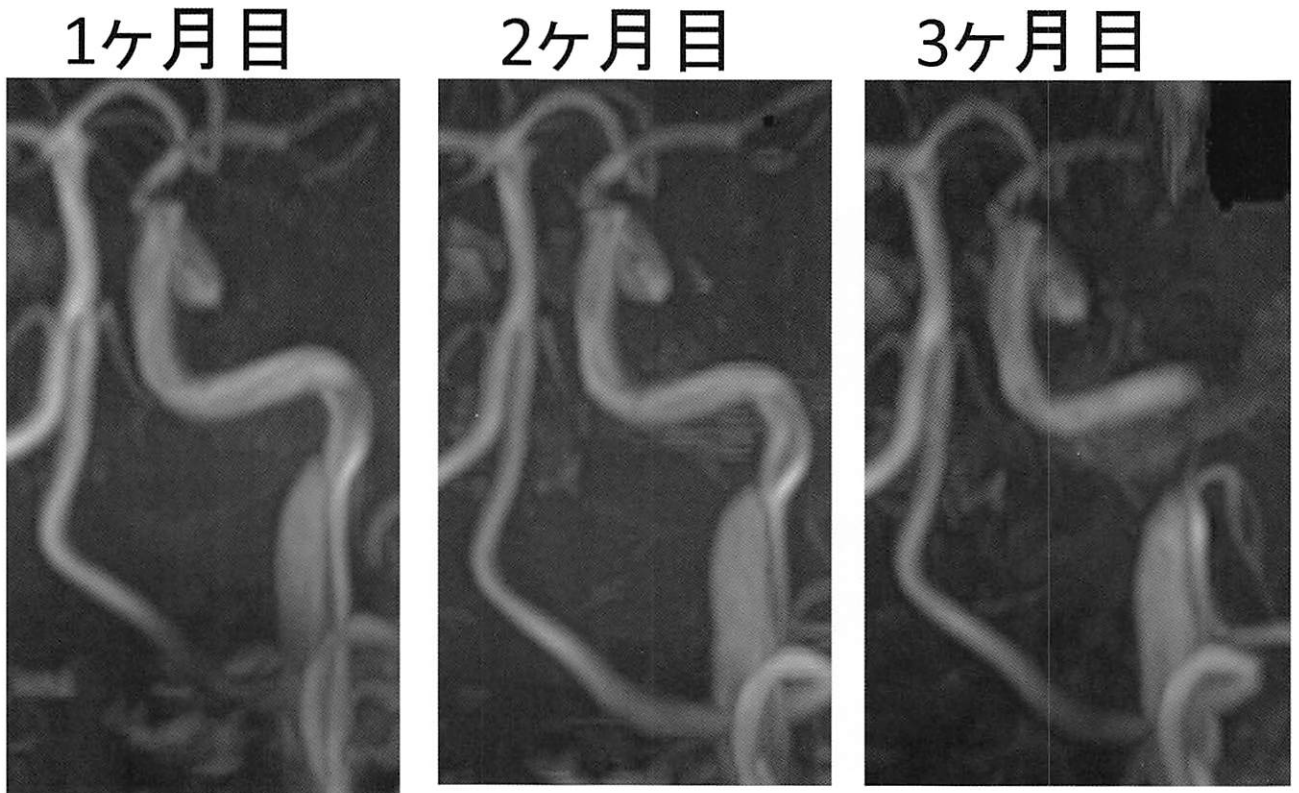


図4 MRAの経時的変化

発症時

1ヶ月目

4ヶ月目

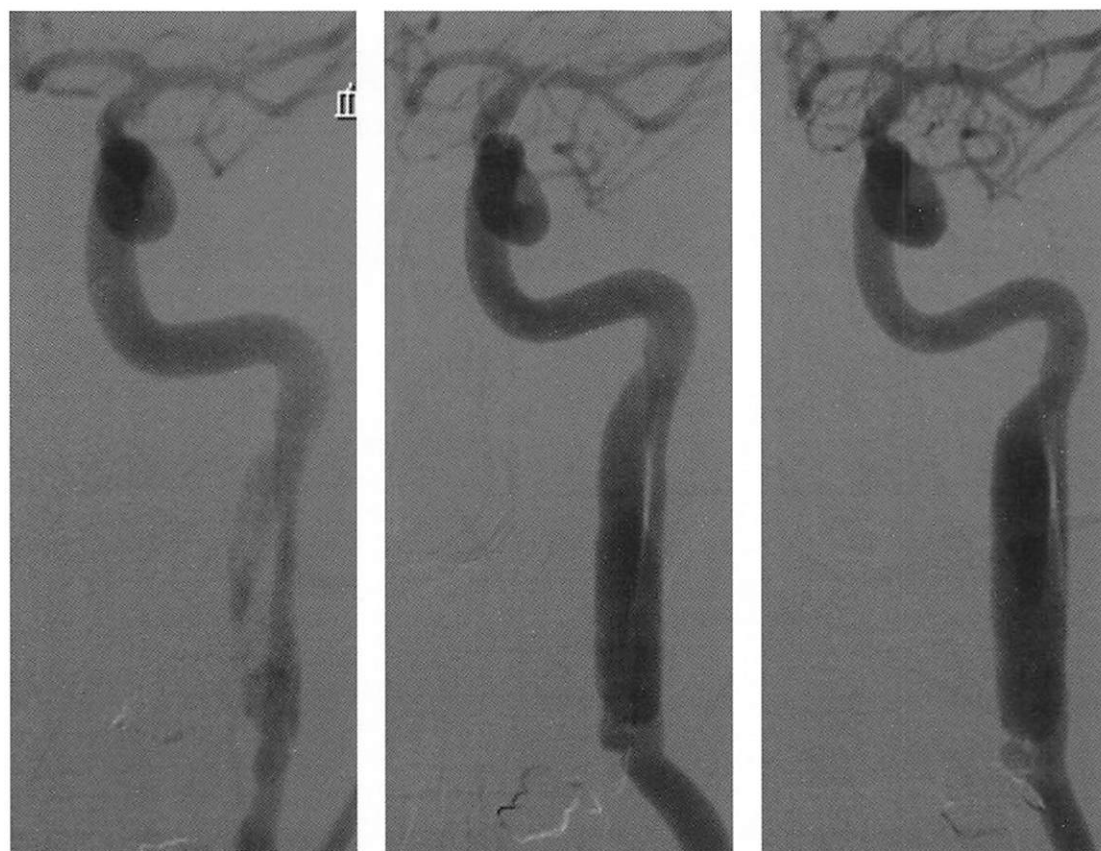


図5 脳血管撮影の経時的变化



図6 頸動脈ステント留置時 脳血管撮影

典型的延髄外側梗塞を呈した椎骨動脈解離の一例

(A case of Vertebral Artery Dissection associated with "typical" medullary lateral infarction)

白石共立病院 脳神経脊髄外科 大石 豪, 本田英一郎
伊万里有田共立病院 脳神経外科 田中達也, 桃崎宣明

1.はじめに

頭蓋内解離性動脈病変は、脳血管障害の中でも0.4-2.5%の頻度であり、比較的可成りまれな疾患として考えられてきた。しかしながら近年は、報告例が増加しており、その発生頻度や臨床像、治療成績についてまとまった研究がなされてきている。本症の転帰不良となるもっとも多くを占めるのは再発例であり、虚血発症例においても例外ではない。今回われわれは典型的延髄外側梗塞を呈した椎骨動脈解離の一例を経験し、良好な経過を得たため、報告する。

2.症 例

患 者:51歳男性、喫煙歴あり、血圧高値指摘されたが未治療

現病歴:2012年3月9日仕事中に振動があるたびに右後頭部痛を感じていた。重機に乗っていて作業していると右に倒れこむようになった。10日から嘔吐が出現して、左上肢感覚障害あり。11日にムセも強くなったとのことで初診となった。

入院時血液所見:特記事項なし

神経学的所見:

Alert and well-oriented

CNs : Normal EOM, no Horner Syndrome right 5th palsy 5/10, hoarseness, slight poor swallowing,

Motor : MMT all 5/5

Sensory : alternation of temp. and pain stimuli in his left limbs (pin-wheel test 5/10, vibration 0~4/10, normal positioning)

DTRs : no laterality, Cerebellar ataxia

3.画 像

入院時MRI(2012/03/12)にて、右延髄外側部にDWI高信号領域を認めた(図1)。ADC低値でT2WI, FLAIRでも淡い高信号領域を呈していることから、亜急性期脳梗塞と考えられた。MRAにて右椎骨動脈は、壁不正を呈しているが、閉塞しておらず、動脈瘤形成も認めなかった(図2)。

DSA(2012/03/14)にて、右椎骨動脈は、壁不正であり、解離の診断を確定し(図3)、右小脳半球の栄養は、上小脳動脈からのAICA-PICA共通幹に依存していることが分かった(図4)。

以上より、右椎骨動脈解離による延髄外側梗塞と診断さ

れた。

4.入院経過観察

低用量アルガトロバン(20mg/日)の連日投与にて保存的加療とした。経時的に増悪傾向なく、独歩退院された。Follow-MRAにて、明らかな真空狭窄なく、抗血小板剤や抗凝固剤の長期投与は行わず、経過良好である。

5.考 察

解離性脳動脈瘤の最初の報告は、1924年Scholenfieldによる脳底動脈の剖検例である。1980年台までは、まれな疾患と認識されていたが、神経放射線学的診断の発達とともに、今日では、脳神経外科医の日常よく遭遇する疾患となっている。山浦ら¹⁾の本邦における全国調査によると、208施設から1995年度で357例が報告されている。性差は、男性に多く、年齢は40歳代にピークが存在した。出血群58%、非出血群42%(虚血33%、頭痛7%、偶発的発見2%)と発症形式は、やや出血群が多いであった。本調査の解離部位に関しては、93%が椎骨脳底動脈系であり、椎骨動脈解離は、よく遭遇する疾患として認識すべき時代となってきた。病態、発生部位によって、治療方針の大きく異なる本疾患は、診断から、治療方針の決定までを、迅速に決定していく必要があると考えられる。

解離性脳動脈瘤の発生機序として、Intial intimal tearが生じ、そこより動脈壁内に血液が流入し、壁内の脆弱部位をらせん状に剥離していく状態が、本疾患の初期の病態であり、この段階で、患者は頭痛、頸部痛を認識する。続いて起こる病態としては、Yonasらの提唱する剥離部位によって、1.Dissections between internal elastic and media, 2.Dissections between the media or adventitiaに分類する方法が病態の理解に最も簡便である。

前者は、内弾性版と中膜との間の剥離で、血管内腔の閉塞、狭窄をきたすもので、椎骨動脈より分岐している穿通動脈の閉塞のため脳幹部の虚血症状を呈すると考えられる。後者は、中膜または、外膜に剥離が及びSAHをきたしやすい。

治療の目的は、発生機序と病態から、おのずと解離性脳動脈瘤の進展を止め、虚血性病変を予防し、SAHを防ぐことが主眼になってくる。また、虚血発症例や出血性病変と虚血が同時存在する場合など、治療選択が個々に選択されるべきことは、容易に想定される。

本症例のような、非出血性椎骨動脈解離の治療は、筆者

は、過去3年間で15例(10例:保存的治療群,5例:外科治療群)ほど経験している。先の山浦らの全国調査によると、解離性脳動脈瘤虚血発症の118例中4例(3.4%)に経過中クモ膜下出血をきたしており、うち2例は、抗血小板剤投与中であった。3例は死亡しており、後続する出血は、頭蓋内動脈解離虚血発症時にもっとも注意すべき点とはある。抗血小板剤の投与に関しては、今なお、否定的な意見が多い。虚血発症例の出血発症時期についての報告は2日~2年間とばらつきが多いが初発より9日以内であることが多い。そのため、急性期は、頻回な血管撮影をはじめとした検査をおこなっていくことが必要と考えられる。飯原らは³⁾、非出血性椎骨動脈解離における3週間以内の急性期は、積極的なfollow-up angiographyをおこない解離部の評価を行うことを推奨している。

非出血性椎骨動脈解離自験例において、過去3年間は、定期的神経放射線学的検査を行い、虚血発症例急性期には、血圧管理を中心に抗凝固剤、抗血小板剤は使用せず全例治療をおこなった。幸いSAHの出現はなかったが、保存的治療例の新規脳梗塞や脳梗塞増悪の見られた症例が3例/10例(30%)あった。3例とも在宅復帰可能であったが、社会復帰困難であった。非出血群に後発で生じる虚血症状もまた、転帰増悪因子として留意すべき点と考えるべきである。

そこで、頭蓋内解離虚血発症例の虚血再発増悪予防の為、抗血栓療法について調べた範囲で検索したが、わずかな報告例しかなく、近年は、虚血発症例においては、慎重に、急性期から抗凝固剤(1週間前後のヘパリンとその後少なくとも3カ月間のワーファリン投与)を推奨する報告もみられており⁴⁾、Metsoらは、本症例のように良好な転機をとるケースもすくなくないと報告している。

本症例は、病態としては、典型的な延髄梗塞をきたした椎骨動脈解離であった。しかし、転帰悪化を起ささないための、治療選択時のポイントはいくつかあると考えられた。遠位部に小脳動脈に共通幹をもっており、解離部から遠位へA-to-A embolization生じないように、抗凝固剤などの使用は、注意しながら投与したがよいと考えた。一方、解離部の壁内血腫形成増大などは、各症状(穿痛枝梗塞増悪、クモ膜下出血)を招来させるので、回避するように慎重なフォローアップ(週2回以上の画像検査)を要した。最終的に椎骨動脈のtrue lumenの高度狭窄は生じず、抗血小板剤、抗凝固剤の長期経口投与は行わず、外来にて降圧管理をおこない良好な転帰を得られている。

まとめ

典型的な延髄梗塞を呈した椎骨動脈解離の一例を経験した。文献的考察も含め、治療指針の決定には、頻回な検査を行い、適宜治療方針を柔軟に決定していく、“積極的な”保存的療法が肝要であると実感した。

Key Words: vertebral artery dissection, lateral medullary infarction

参考文献

1)山浦ら：非外傷性頭蓋内解離性動脈病変の全国調査、脳卒中の外科 26：79-86, 1998

2)橋本ら：椎骨動脈解離性動脈瘤—とくに虚血症状で発症した症例に対する外科的治療法について—, 脳卒中 14: 355-359, 1992

3)Koji Iihara et al: Dissecting aneurysm of the vertebral artery: a management strategy, J neurosurgery 97:259-267, 2002

4)Metso et al: Prognosis and safety of Anticoagulation in Intracranial Artery Dissections in Adults, Stroke 38:1837-1842, 2007

Tsuyoshi Ohishi MD., E.Honda MD., T. Tanaka MD., N. Momosaki MD.

Department of Neuro-spinal surgery I and Radiology 2, Shiroishi Kyoritsu hospital

Address: 〒849-1112 1296 fukuda shiroishi-town kishimagun Saga prefecture
Department of neurospinal surgery shiroishi kyouritsu hospital

図1. 初診時diffusion MRI

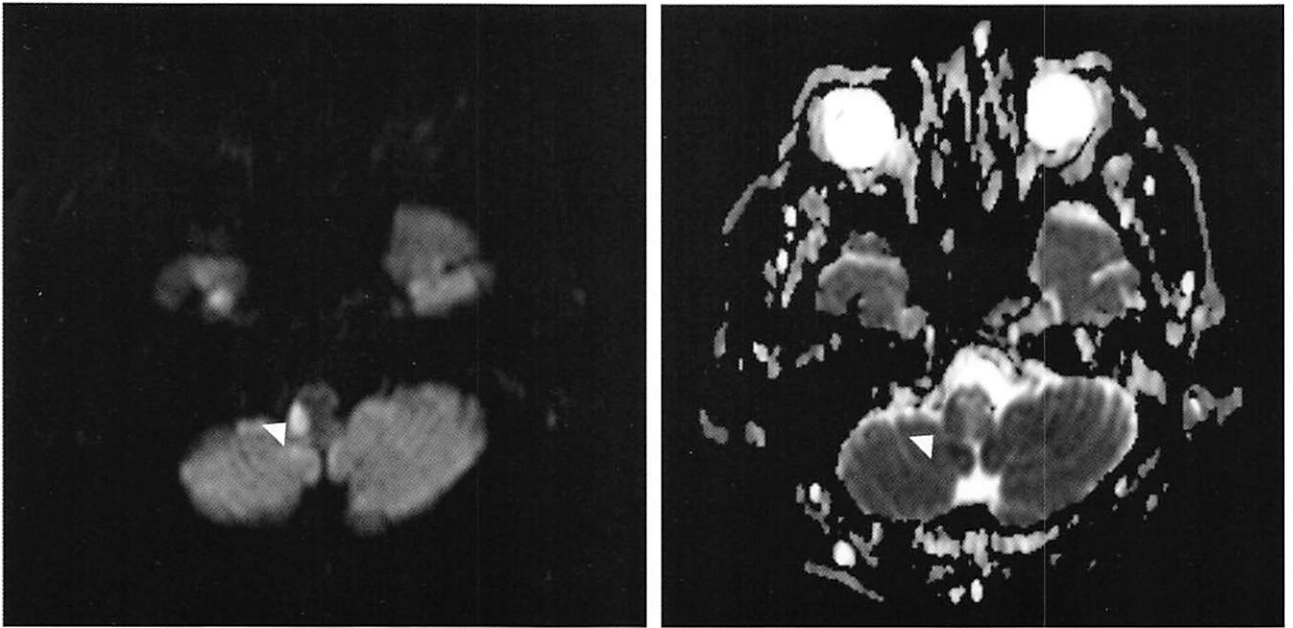


図2. 初診時diffusion MRI

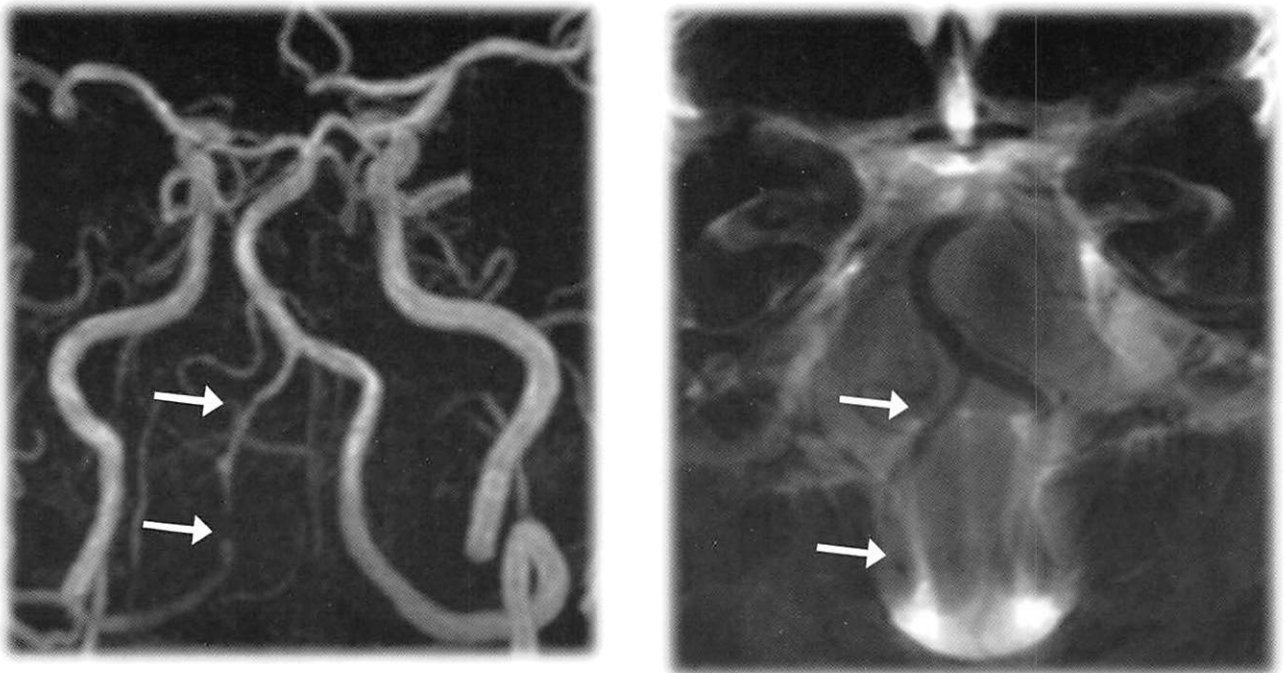


図3. Rt.VAG

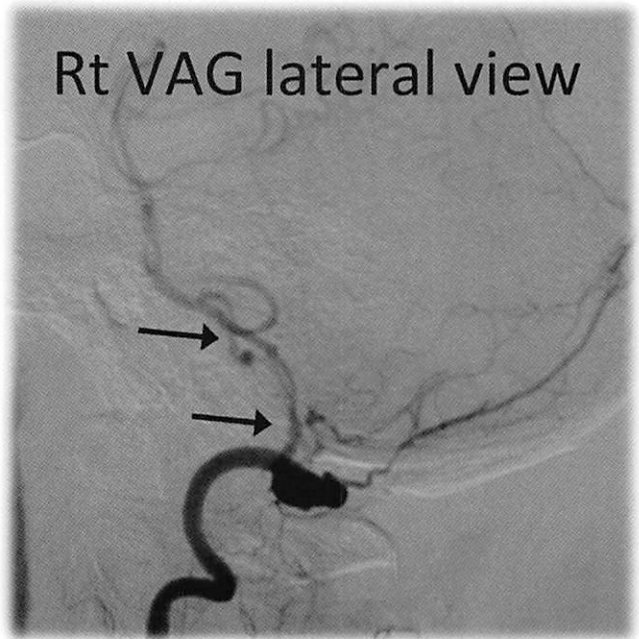
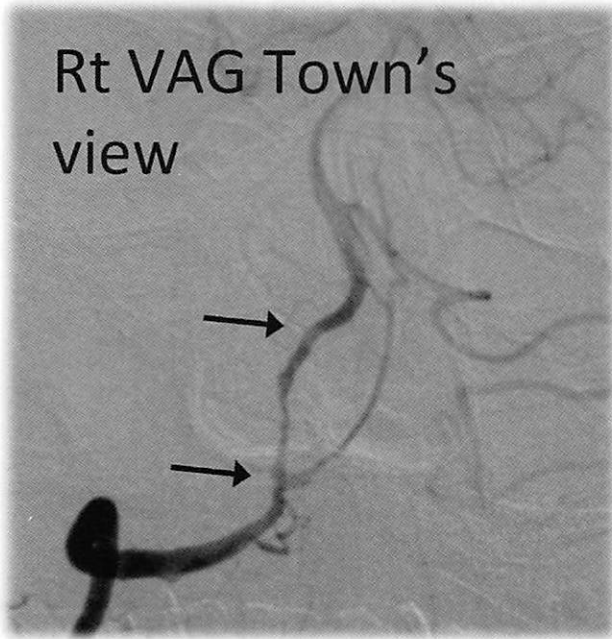
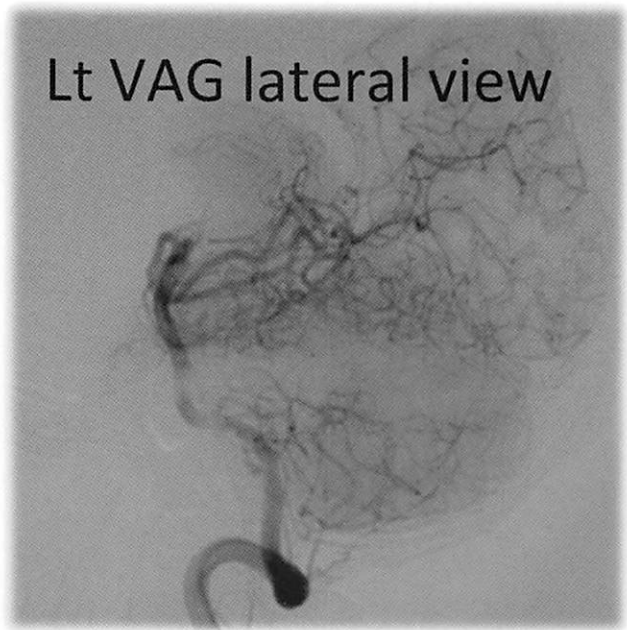
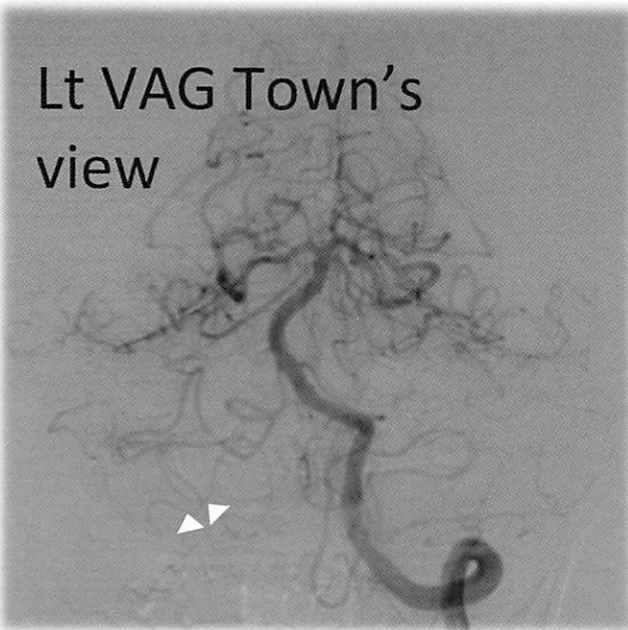


図4. Lt.VAG



頭蓋内unknown SAHと診断された特発性脊髄くも膜下出血の1例

(A case of idiopathic spinal subarachnoid hematoma diagnosed with intracranial unknown SAH at the initial examination)

久留米大学医学部 脳神経外科 竹重暢之,内門久明,宮原孝寛,服部剛典
竹内靖治,廣畑 優,森岡基浩

1.はじめに

脊髄くも膜下出血は、脊髄腫瘍、腰椎穿刺をはじめとする医原性や抗凝固薬投与に起因していることが多く、出血原因不明である特発性の報告は少ない。今回我々は、初診時に頭蓋内くも膜下出血(SAH)と診断されていた特発性脊髄くも膜下出血を経験したので報告する。

2.症 例

患 者:86歳,女性

主 訴:突然の後頸部から背部への放散痛

既往歴:30年前に腎盂炎

抗凝固薬,抗血小板薬の内服なし.外傷歴なし.

現病歴:2010年7月12日,自宅にて突然の後頸部から背部への放散痛が出現した.その後放散痛は後頭部にも波及したため近医受診し,頭部CTにてSAHを認めたため,同日当院紹介入院となった.

入院時現症:意識1/JCS.後頸部痛,背部痛あり.軽度頂部硬直あり.四肢に麻痺症状なく,深部腱反射正常.膀胱直腸障害なし.

生理学的検査所見:血液検査:特記なし.髄液検査:淡血性陽性

治療経過:入院時,頭部CTにてperimedullary cisternを中心にhigh densityあり,SAH(Hunt&Hess:Grade II, Fisher group3)と判断した(図1).頭部DSA施行するもintracranial aneurysm,AVM等の血管異常像は認めなかった.Day8,頭部MRI(FLAIR)でSAHの残存を認めた(図2-a).脊髄MRIではT3-4 level腹側にT1 high,T2 isoの血腫を認め(図2-b),今回の出血部位として疑われた.しかし脊髄3DCTAおよびMRI/MRAにおいても,aneurysm,vessel anomalyおよび脊髄腫瘍などの異常所見は確認されなかった.Day23には血腫成分消失し(図3),症状も徐々に軽快していった.

初診時に画像上明らかなSAH所見を呈し,髄液所見でも血性陽性であった.既往歴,血液検査所見に特記なく,突然の背部痛である初発症状および脊髄MRI所見を総合的に判断し,特発性くも膜下出血が原因疾患と考えられた.その後,保存的加療にて症状寛解し自宅へ独歩にて退院.発症3年の経過でも再出血などは認めていない.

3.考 察

Spinal subarachnoid hemorrhageの発症頻度は全くも膜下出血の0.4~0.6%ときわめて稀である¹⁾.その原因として脊髄腫瘍や血管奇形などが約半数を占め,その

他に抗凝固治療や血液疾患,膠原病の血管炎,腰椎穿刺や硬膜外麻酔などの医源性,外傷,子宮内膜症などがある¹⁾.そのうち原因不明の特発性は10%以下と極めて珍しい.特発性脊髄くも膜下出血の起因としては,脊髄の静脈系が弁構造のない内外椎骨静脈叢と直接連絡している解剖学的特性から,急激な胸腔内圧または腹腔内圧の上昇が脊髄血管内圧に伝搬され血管破綻をきたすことが考えられる.術中所見の記載がある報告では,いずれも脊髄表面の正常な細血管からの出血が示唆されている²⁾.また,頭蓋内にもSAHが広がっており,出血源を頭蓋内に求めてしまうケースが多いと思われる.本症例でも頭蓋内SAHが認められ,頭蓋内血管の検索を2回施行されている.いわゆるSAH of unknown etiologyの症例の中には,出血源が脊髄にある場合も少なからず含まれていると考えられる.脊髄くも膜下出血の多くは髄液の希釈作用や線索系亢進のため,大半は血腫形成することなく経過する.症状も背部痛から頂部硬直,後頭部痛へと症状進行することが多い.しかし出血が急激であったり,髄液のうっ滞を伴うときには,まれにくも膜下腔にSpinal subarachnoid hematoma(SSH)を形成することがある.SSHは急性発症が多く,出血部位に一致した背部痛が特徴であり,脊髄圧迫症状や神経根症状を伴うことが多い.しかし,臨床症状のみで両者を明確に鑑別することは困難であるという主張もある³⁾.今回も血腫形成を伴ったが,myelopathy等の症状はなく,SAHの症状のみであった.また脊髄MRI所見だけでは,spinal epidural hematomaとSSHの鑑別が困難な場合がある.江島らの報告では,画像所見にてspinal epidural hematomaを疑い手術を施行したが,実際にはSSHであった⁴⁾.本症例もcord外側に血腫を伴っており,画像所見では出血部位の判別が難しかったが,脳脊髄液検査での血液成分の証明が鑑別に有用であった.特発性SSHはこれまで14例の報告を認めるのみである(表1)⁵⁾.平均年齢は52歳で,やや男性優位.また血腫は胸椎から上位腰椎で9割を超え,頸椎発症は稀であり,そのほとんどが脊髄背側に存在している.治療としては,基本的に血腫除去であるが,自然吸収例も多く報告されていることより,神経症状が軽度であったり進行性でなければ,MRIでの経過followでいいと思われる.しかし入院時の神経症状が重篤な場合や進行性である場合は,ただちに血腫除去,椎弓切除を行うべきである.

Key Words:Key Words: idiopathic spinal subarachnoid hematoma, spinal subarachnoid hematoma

参考文献

- 1)田村 睦弘, 他: 特発性脊髄くも膜下出血の1例. 整・災外, 47:1211-1215, 2004
- 2)Okuno S. et al.: A case of spontaneous subarachnoid hematoma of the high cervical spine presenting as Brown-SEquard's syndrome. No Shinkei Geka 29: 851-855, 2001
- 3)Hiyama H. et al.: Wide-spread spontaneous spinal subarachnoid hematoma. Neurol Med Chir (Tokyo) 30: 842-847, 1990

- 4)江旗 彩子, 他: 特発性脊髄くも膜下血腫の1例. 東日本整災, 20:78-81, 2008
- 5)柚木 正敏, 他: 特発性脊髄くも膜下血腫の1手術例. 脳神経外科速報, 20:1419-1424, 2012

Nobuyuki Takeshige, H. Uchikado, T. Miyahara, G. Hattori, Y. Takeuchi, M. Hirohata, M. Morioka
Department of Neurosurgery, Kurume University
school of Medicine
67 Asahi-machi, Kurume, 830-0011, Japan

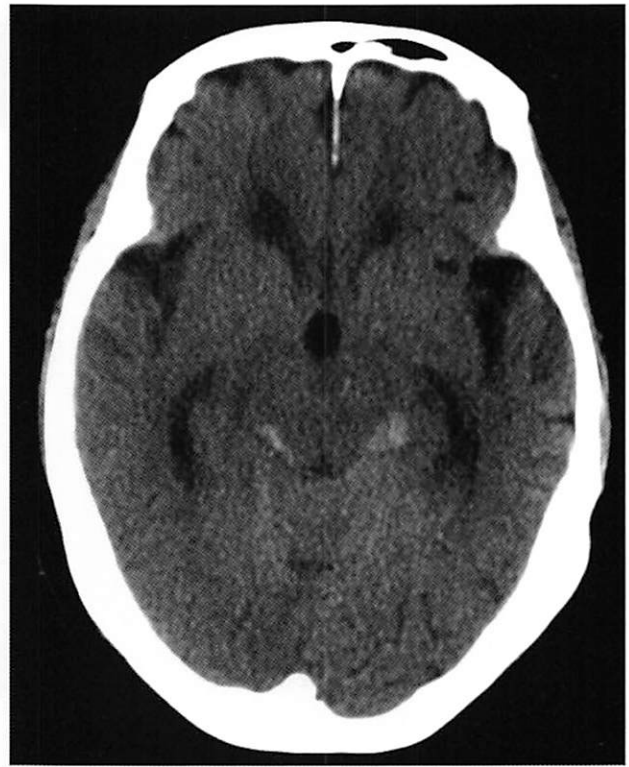


図1 入院時CT



图2-a MRI (FLAIR)



图2-b
MRI (T1WI)

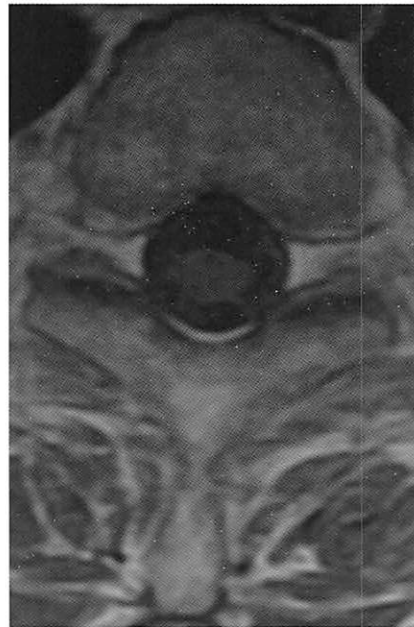


图3 MRI (T1WI)

	Journal	年齡/性	血腫高位	血腫部位	Ope 有無	主症狀	outcome
Sunada et al, 1995	Surg Neurol 44: 133-36	66/F	T2-6	dorsal	Ope	对麻痺 背部痛	Good
Komiyama et al, 1996	Neurosurgery 41: 691-93	30/F	C7-T6	ventral	保存的	背部痛	Good
Komiyama et al, 1996	Neurosurgery 41: 691-93	56/F	T11-L2	ventral	保存的	背部痛	Good
Okuno et al, 2001	No shinkei Geka 29: 851-55	57/F	C1-2	dorsal	Ope	Brown sequards	Good
Yuzuki et al 2009	脳神経外科速報, 20:1419-1424	55/F	T4-6	dorsal	Ope	背部痛 不全麻痺	Good
Present case 2013	This paper	86/F	T3-4	ventral	保存的	背部痛 頭痛	Good

表 1 Summary of cases of idiopathic subarachnoid hematoma reported for the past 20 years

ガンマナイフ治療後angiographically occult arteriovenous malformation再出血の1手術例

(A case of surgery for recurrent bleeding after gamma knife radiosurgery for angiographically occult arteriovenous malformation.)

伊万里有田共立病院
同
白石共立病院

脳神経外科
神経内科
脳脊髄神経外科

田中達也, 桃崎宣明
後藤公文
本田英一郎, 大石 豪

1.はじめに

angiographically occult arteriovenous malformation (AOAVM)は、手術および病理所見にて診断され、稀である。

我々は比較的短期間に出血を繰り返し、脳血管撮影にて出血源となる異常血管所見を認めず、病理診断にてarteriovenous malformation(AVM)と診断し得た1例を経験したので報告する。

2.症例

患者:63歳,女性

主訴:言葉が出にくい,口唇周囲の痺れ

既往歴:AVM,脳出血,高血圧,糖尿病

家族歴・生活歴:特記事項なし。

現病歴:X-17年,意識障害,左半身麻痺にて発症し,精査にて出血発症AVMの診断。他院にて保存的に加療。X-12年,ガンマナイフ施行された。X年6月,突然,言葉が出にくくなり,当院受診。脳出血の診断にて保存的に加療され,X年7月自宅退院。X年8月,言葉が出にくい,口唇周囲の痺れが出現し,当院受診。

入院時身体所見:BP170/96mmHg,BT36.8℃,PR90回/min,SpO2 98%,意識清明,呂律不良なし,口唇周囲のしびれあり,四肢に明らかな麻痺・脱力・感覚障害なし。

画像所見及び経過:X-12年,ガンマナイフ施行前のMRIにて右前頭葉にT1WIにて高信号,T2WIにて高信号,造影MRIにて僅かに増強効果を認める腫瘤を認めた(図1)。

X-12年,ガンマナイフ施行前の脳血管撮影にて明らかなarteriovenous shunt,feeder,nidus,drainerを認めなかったが,ガンマナイフが施行された(図2)。X年6月,頭部CT,MRIにて右前頭葉に嚢胞を有し,ヘモジリン沈着を認める腫瘍性病変とその周囲に浮腫を認めた(図3)。X年6月,脳血管撮影にて明らかなarteriovenous shunt,feeder,nidus,drainerを認めず,拡張した深髄質静脈を認めた(図4)。X年8月,頭部CTにて新たな高吸収域が出現し,嚢胞は縮小していた(図5)。X年8月,頭部MRIにて明らかな増強効果を認めない腫瘤を認めた(図5)。

AVM,ガンマナイフ後のexpanding hematomaの診断にて手術を行った。腫瘤は暗赤色で周囲脳との境界は明瞭であり,剥離も容易であった。1本のfeederと数本のdrainerを凝固切断し,一塊として全摘出した。出血はほとんどなく,止血操作も容易であった。術後に新たな神経症状の出現なく,術後の脳血管造影でも異常血管は認めなかった。

病理所見では,不整な大小不同の血管増生,血管構造の

混在,神経組織の介在を認め,AVMの所見であった。また,壊死組織や肉芽組織を認め,ガンマナイフ治療後の変化と考えられた(図6)。AOAVMと診断した。

3.考察

Beckerらは1979年に脳血管撮影で出血の原因となる異常所見を認めず,手術や剖検で血管腫を検出し得た症例をangiographically occult angioma(AOA)と報告している¹⁾。AOA症例は組織学的に,43.8%がAVM,31.5%がcavernous angioma,9.6%がvenous angioma,3.8%がcapillary telangiectasia,11.1%がunclassified angiomaであったと報告されている²⁾。近年は脳血管撮影で所見がないが,組織学的にAVMが認められるものを総称してAngiographically occult AVM以下(AOAVM)と呼ぶことが多い。

AOAVMが血管撮影で描出されない理由として,出血によるAVMの破壊,血腫のAVMへの圧迫,出血によるAVM自体の血栓化,AVMのサイズが微小であること,AVMの血流が非常に遅いことが挙げられる^{3,4)}。本例では,ガンマナイフによりAVMが壊死していたことに加え,出血により,さらにAVMの破壊,圧迫が進んだことが血管撮影で描出されなかった理由と考えられた。

画像診断では,CTにて造影剤投与によって不均一に軽度から中等度に造影される高吸収域として認められ,MRIにてT1・T2強調画像のいずれも低・無信号域として認められる。

治療はアクセス可能な部位であれば手術的治療を行い,脳幹等のアクセス困難例にはガンマナイフ等が推奨されている。

術前にAVMが認識できない状況で,手術を行わなければならないため,対処困難な出血に遭遇する危険があるが⁵⁾,AOAVMは血流が比較的乏しいため摘出操作は困難ではない²⁾。本例も周囲脳との剥離は容易で,出血も少量であった。ガンマナイフによる組織の壊死の影響も考えられた。

4.結語

ガンマナイフ治療後AOAVMの再出血の1手術例を報告した。脳血管撮影上,所見がなくとも,AVMが残存し,出血を繰り返すこともあるため,継続した経過観察が必要であり,一旦出血を起こした際には,手術も考慮すべきである。

Key Words:gamma knife radiosurgery, angiographically occult arteriovenous malformation, cerebral hemorrhage

参考文献

- 1)Becker DH,et al:Occult cerebrovascular malformations. A series of 18 histologically verified cases with negative angiography. Brain,102:249-87,1979.
- 2)Lobato RD,et al:Clinical,radiological,and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations.Analysis of 21 cases and review of the literature.J Neurosurg,68:518-31,1988.
- 3)Bell BA, et al:Angiographically occult arteriovenous malformations of the brain.J Neurol Neurosurg Psychiatry,41:1057-1064, 1978.

4)d'Avella D, et al:Chronic encapsulated intracerebral hematoma:contribution of thallium-201 single photon emission computed tomography in preoperative diagnosis: Case report.Neurosurgery,41:677-680,1997.

5)三橋豊,他:被殻出血を呈し外科的に治療した基底核部AVMの5例.脳卒中の外科.33:39-44,2005.

Tatuya Tanaka

Imari-Arita-kyouritsu Hospital(Department of Neurosurgery)

Address:Ninosekou860, Arita-machi, Nisi-matsuura-gun, Saga 849-4153

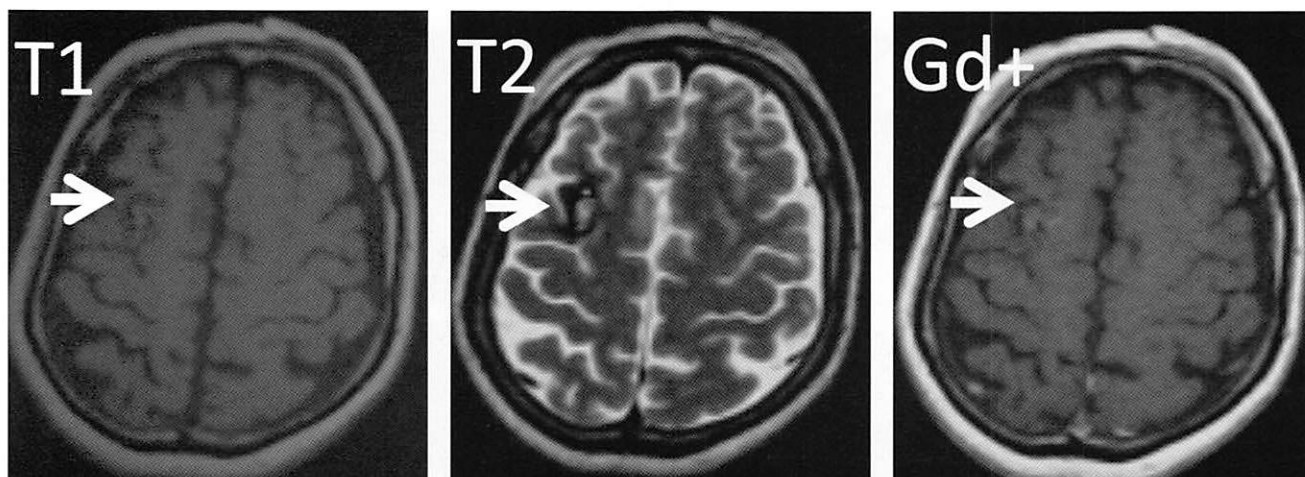


図1

X-12年 MRI (ガンマナイフ前) : 右前頭葉にT1WIにて高信号,T2WIにて高信号,造影MRIにて僅かに増強効果を認める腫瘍

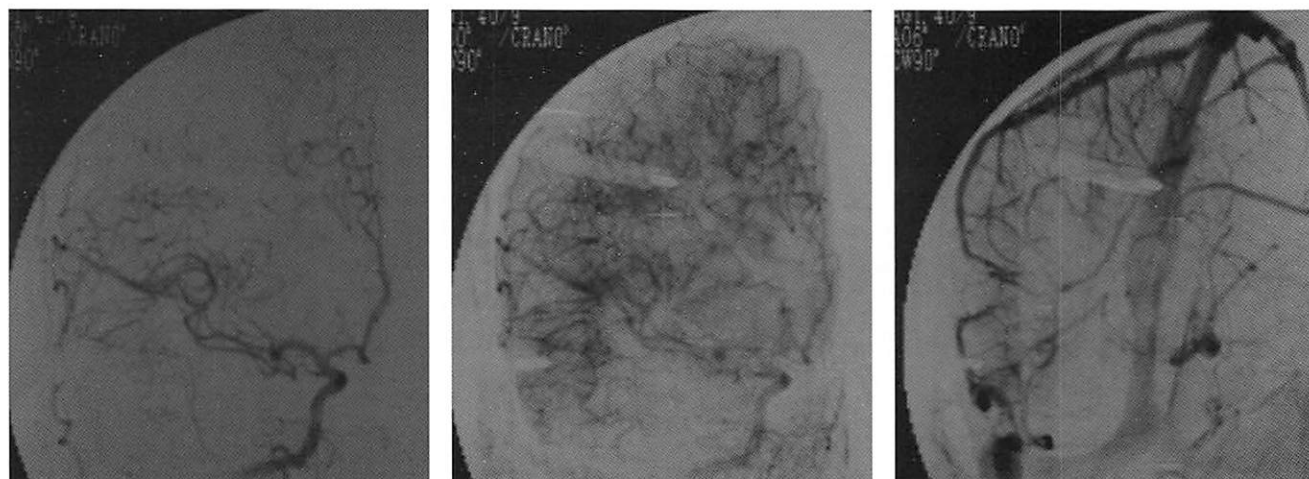


図2

X-12年 脳血管撮影 (ガンマナイフ前) : 明らかな異常なし

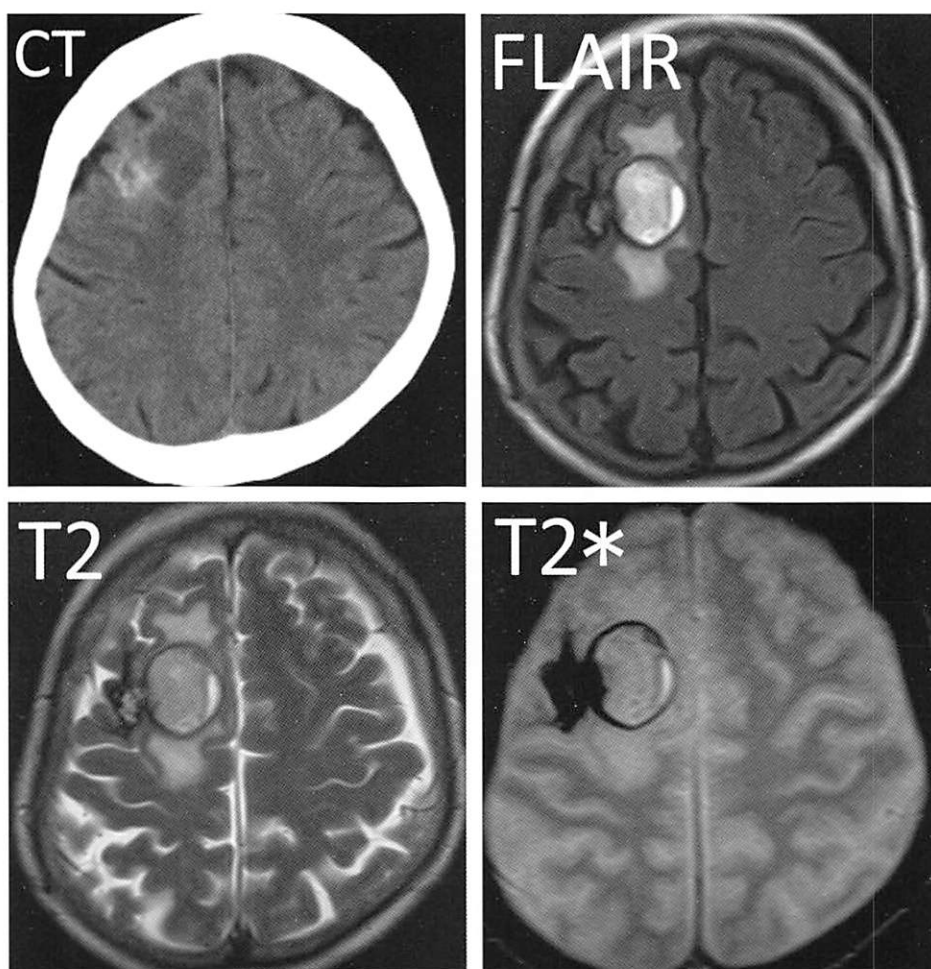


図3

X年6月 頭部CT ,MRI(出血時) : 右前頭葉に嚢胞を有し,ヘモジデリン沈着を認める
腫瘍性病変とその周囲に浮腫

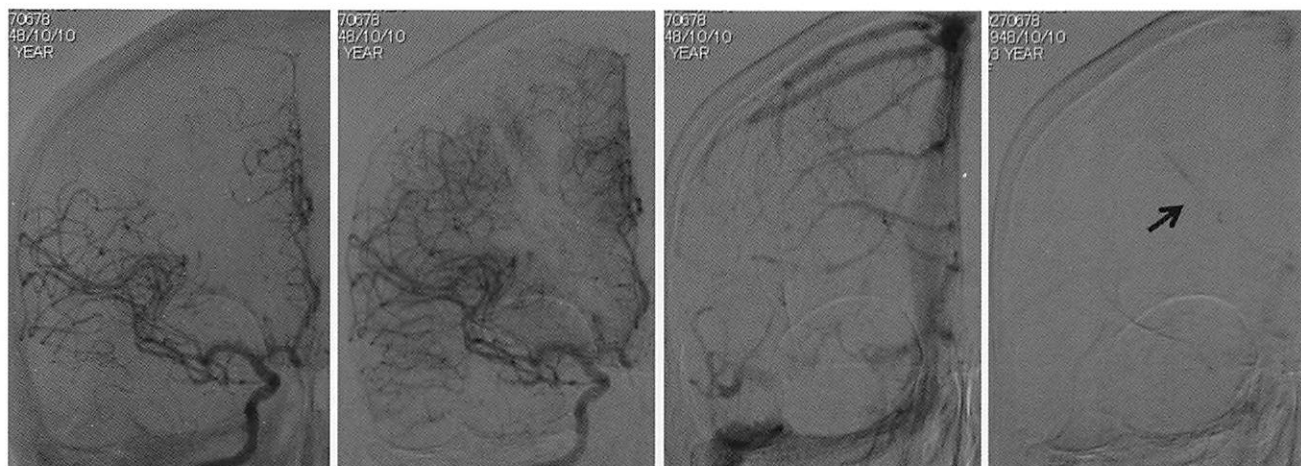


図4

X年6月 脳血管撮影(出血時)：拡張した深髄質静脈,その他明らかな異常なし

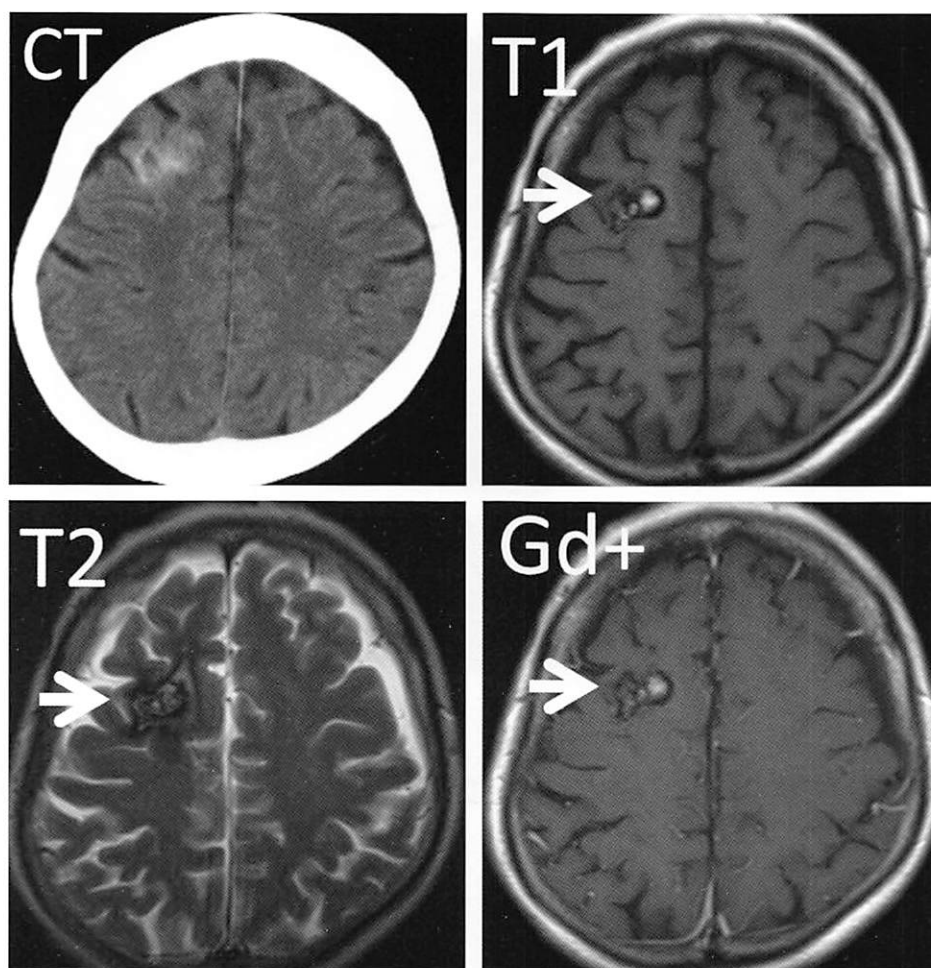


図5

X年8月 頭部CT ,MRI(再出血時)：明らかな増強効果を認めない腫瘍

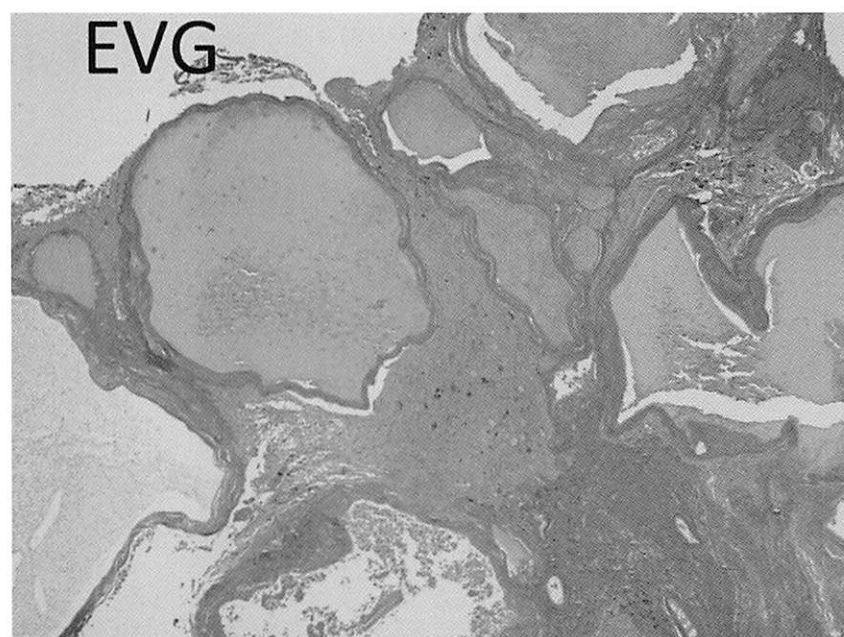
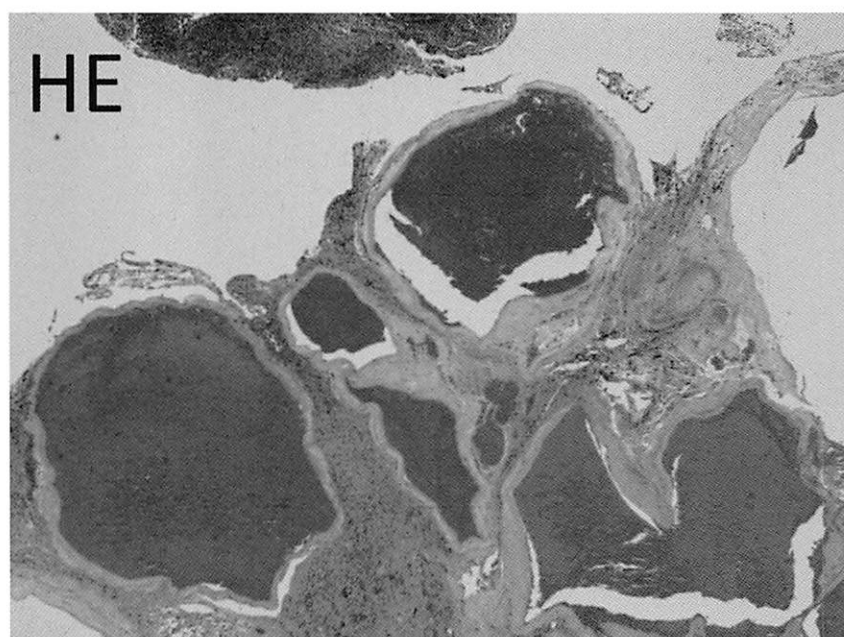


図6

病理所見：不整な大小不同の血管増生,血管構造の混在,神経組織の介在を認め, AVMの所見

偶発的に発見された両側内頸動脈の形成不全の1例

(A case of incidental agenesis of bilateral carotid artery)

静便堂白石共立病院
同
福岡大学 医学部

脳神経脊髄外科
放射線科
放射線科

本田英一郎, 大石 豪
松本幸一, 近藤哲矢
高野浩一

1.はじめに

内頸動脈の欠損は形成不全による場合と動脈硬化による完全閉塞もMRAにて発見されることがある。これらの鑑別はCTによるcarotid canalの形成不全を確認する以外にはない。また前者の先天性内頸動脈形成不全の場合には大動脈の起始部でも異常をきたし易い傾向があり、この点もcheckの対象となる。しかしながら内頸動脈形成不全による二次的な頭蓋内の病変をきたすことは殆ど見られない。この理由は胎生期に新たなcollateral pathwayが確立するためである。今回は偶発的に認められた両側内頸動脈形成不全の1例を報告する。

2.症例

症例:52歳,男性

主訴:めまい感と後頭部痛

現病歴:数日前よりやや睡眠不足となり、後頭部痛とふらつきが出現するために当院を受診。神経学的には異常は見られない。MRIにて偶然に頭蓋内血管の奇形を認めた。本例の臨床診断は筋収縮性頭痛に付随しためまい感で原因はストレスであった。

画像所見:MRA(頭蓋内)で椎骨動脈と脳底動脈は高度に拡張し、蛇行しているが(太矢印)、両側内頸動脈は描出されていない。また両側の後交通動脈(矢印)もやや拡張し、これを介して天幕上血管が描出されている(Fig.1a,1b)。

volume rendering(MRA)での胸部大動脈からの血管分枝を示しているが、総頸動脈は既定の位置より分布しているが、両側ともに分岐点と思われる部分からは外頸動脈のみ描出されている(Fig.2)。MRA(T2WI)ではcarotid bone canal内でのflow voidの描出がなく、頸動脈の血流のないことを示している(Fig.3)。Cranial BaseのCTでは内頸動脈の侵入するforamen lacerumはforamen ovaleの近傍で極めて低形成を示している(Fig.4)。

3.考察

内頸動脈形成不全は稀な先天性血管奇形であるが、ほとんどがMRAや過去には脳血管撮影にて偶発的に発見されることがある。その発生頻度は剖検例から0.01%程度と報告されている。私どもの症例もめまい感と頭痛であり、投薬にて直ぐに寛解しており、今回の両側内頸動脈形成不全との関係は否定された。

内頸動脈の発生は図に示すようにaortic arch I, IIの消失後、胎生4-5週の時期にaortic arch(鰓弓動脈)Ⅲと

IVの間にあるdorsal aortic rootの消褪とdistalのdorsal aortic rootの残存にて形成される。一方外頸動脈の発生は内頸動脈の発生とは逆に、aortic arch Ⅲから新しい芽生が内側より出て、aortic arch I及びIIの残存部と結合して外頸動脈となると考えられている(Fig.5)。内頸動脈の欠損はaortic arch Ⅲの欠損、形成不全、またはdorsal aortic rootの形成不全により発生するものと考えられる²⁾。

Tangchaiら⁶⁾は左内頸動脈欠損例のautopsyから左総頸動脈(aortic arch Ⅲの起始部)に直径2mm程度の円形の袋状突出部を認め、この部は動脈の原基痕跡であり、弾性板の欠損がみられ、この起始部が内頸動脈の痕跡として報告している。本例でも総頸動脈の形成はventral aortic rootの残存にて説明され、純粋にaortic arch Ⅲの形成不全である⁶⁾。

画像上の証明としては内頸動脈が頭蓋内のcarotid canalの欠損の証明することであるが、しかしながらskull baseの形成はstreeterの胎生発育過程によると胎生内頸動脈の形成とほぼ同時期に進行するためにcarotid canalの完全閉塞はなく、むしろ剛糸が通る程度の穴の存在は確認されており、この意味で頭蓋底CTにてはじめて高度に狭いcarotid canalを証明できる。これらの証明によって後天的な因子(脳動脈硬化、外傷、炎症)によって生じた内頸動脈閉塞との鑑別が可能である⁴⁾。

我々の症例はincidentalにMRIで両側内頸動脈欠損を見出すことができたが、しかし多くの報告では一側、両側の内頸動脈欠損に関連して、動脈欠損による血流動態の変化と動脈硬化により動脈瘤形成や破裂(最も多い部位は対側の内頸動脈瘤、脳底動脈瘤)をcase reportとして提示している。また両側、片側の先天的に内頸動脈欠損の場合にはprimitive trigeminal artery, primitive hypoglossal artery, acoustic arteryなどがcollateral pathwayとして残存することがあるが^{3,5)}、本例などのようにほとんどが拡張し、かつ蛇行したVA-BAから後交通動脈を介し、天幕上の血管に血液を供給することが多い¹⁾。

Key Words:foramen lacerum, agenesis of bilateral carotid artery, aortic arch

参考文献

- Anderson DW : Bilateral absence of the internal carotid artery ; MR angiography and ultrasound findings British JR 78:569-572,2005.

2)Fischer AGT: A case of complete absence of both internal carotid arteries ,with a preliminary note on the developmental history of the stapedia artery J Anat,Physiol 48: 37-45,1914

3)Given CA 2nd,Huang-Hellinger F,Baker MD et al: Congenital absence of the internal carotid artery : case reports and review of the collateral circulation AJNR 22:1953-1959,2001.

4)本田英一郎,上垣正巳,正島和人他：一側の内頸動脈欠損を伴った対側脳動静脈奇形の1例 脳神経外科9(13):1527-1533,1981.

5)Naeini RM, De J, Satow T, Benndorf G: Unilateral agenesis of internal carotid artery with ophthalmic artery arising from posterior communicating artery. AJNR 164:571-773,2005.

6)Tangchai P, Khaoborisut V :Agenesis of internal carotid artery associated with aneurysm of contralateral middle cerebral artery Neurology 20:809-812,1970.

Eiichiro Honda MD, T. Ohishi MD, K.Matsumoto MD, T.Kondo MD, K.Takano MD

Address:〒849-1112 1296 fukuda shiroishi-town kishimagun Saga prefecture
Department of neurospinal surgery
shiroishi kyouritsu hospital

Fig.1 a

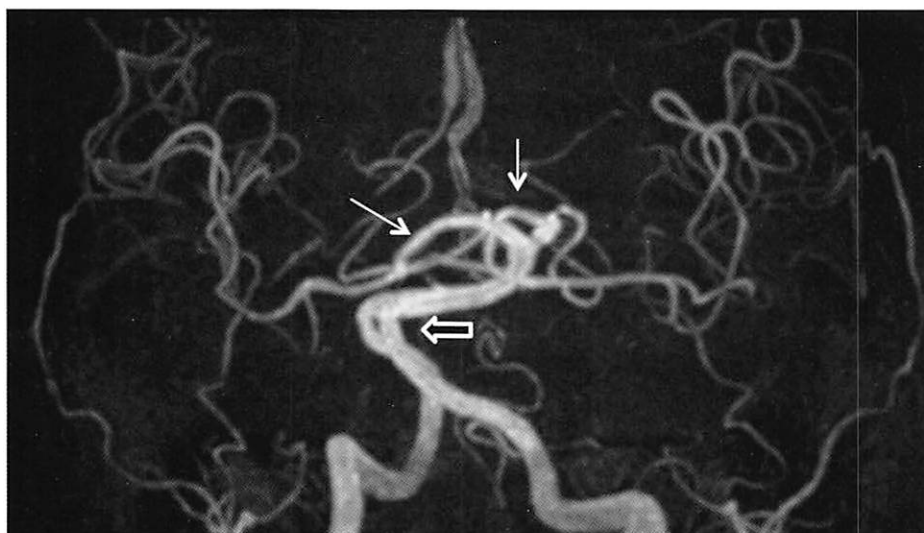


Fig.1 b

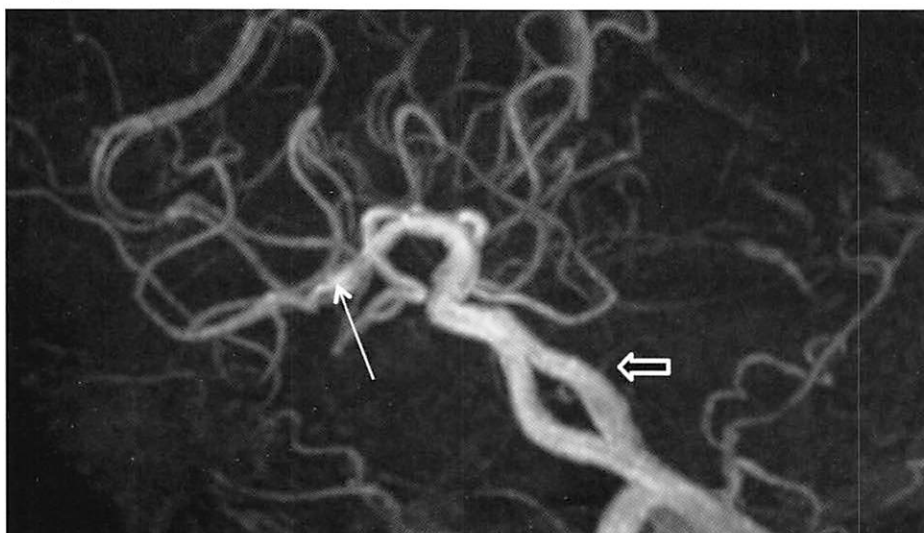


Fig.2



Fig.3



Fig.4

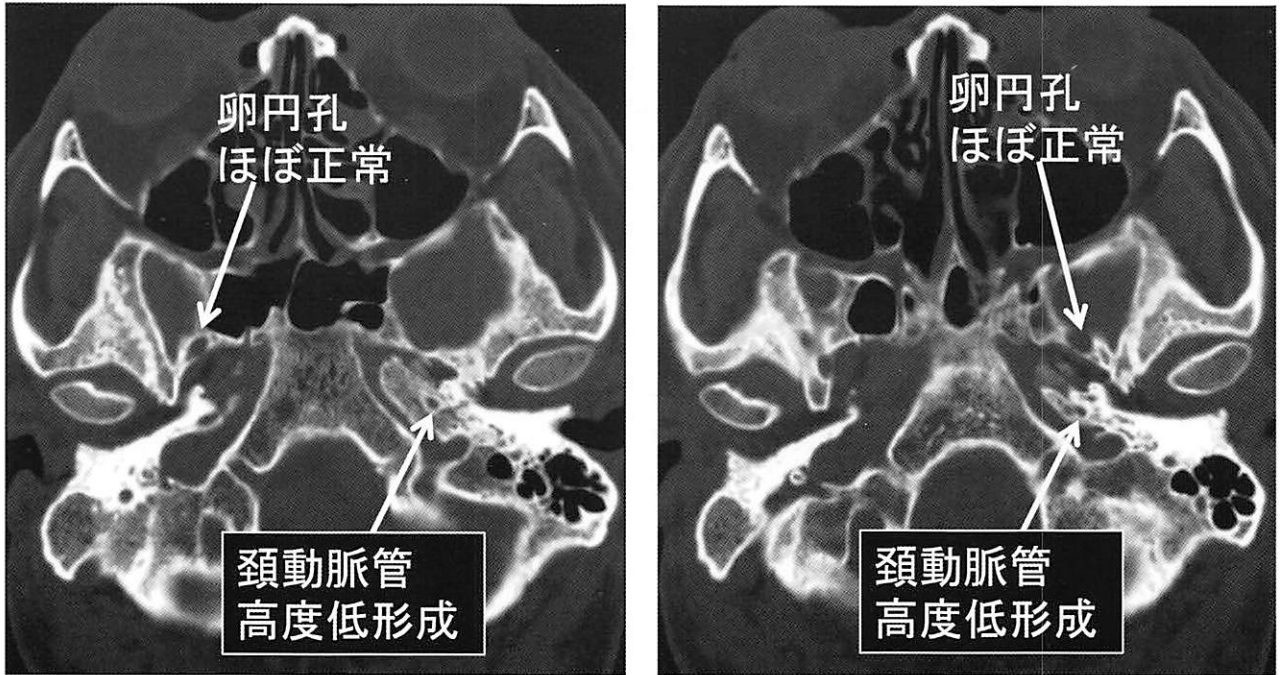
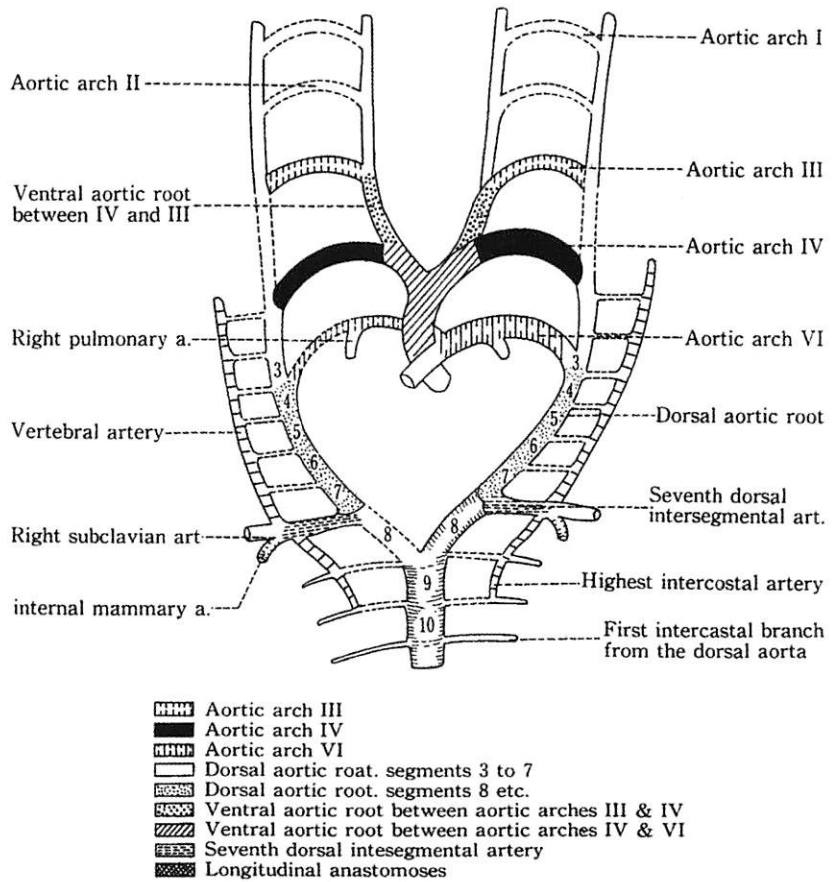


Fig.5



Klippel Feil syndromeに合併した内頸動脈形成不全と大動脈弓の分岐異常の1例

(A case of Klippel Feil syndrome complicated with hemi-agenesis of carotid artery and anomaly branches from aortic arch)

白石共立病院
同
伊万里有田共立病院
織田病院
福岡大学 医学部

脳神経脊髄外科 放射線科
脳神経外科
脳神経外科
放射線科
本田英一郎, 大石 豪
松本幸一, 近藤哲矢
田中達也, 桃崎宣明
廣津辰美
高野浩一

1.はじめに

1912年にKlippelとFeilによって発見された症候群で頸椎の二分脊椎症時期の先天奇形であり,特徴的な3徴が有名で1.短頸,2.頸部可動制限,3.low hair line(頸部生え際の後退)である.これらは頸椎のfusionに基づく現象である.特に頭蓋頸椎移行部の奇形が多く,その他聴覚,泌尿器,肩甲骨などの合併が高頻度に報告されているが,心臓や大動脈の分岐の奇形は極めて稀であり,この稀な合併の1例を報告する.

2.症 例

患 者:43歳,女性

主 訴:左上肢のシビレと左手の巧緻運動障害

現病歴:2012年3月頃より左手の違和感が発現し,徐々に巧緻運動障害や物を取り落すことが多くなった.しかし歩行状態などには問題はない.

神経学的所見:

画像所見:単純写のdynamic imageではC1/2のinstabilityは認められなかったが(Fig.1a extension, Fig.1b flexion), C2/3のfusionが確認される.矢印はC2/3の椎弓の分離面を示している(Fig.1a, Fig.1b矢印).またC6-T1の多椎体癒合も認められた(太矢印).CTではC2/3の椎体癒合面が比較的明瞭に認められ, C6-T1の癒合も椎間板形成不良にて明瞭に描出された(Fig.2a lateral view, Fig.2bA-P view).MRI(T2WIのsagittal view)ではC3/4, C4/5(矢印)レベルでの頸椎管の狭小化とくも膜下腔の消失をaxial viewにて認められた(Fig.3a, 3b, 3c). C4-6の頸椎の椎体癒合が認められた(Fig.3aのかっこ内). C2/3, C6-T1のfusionが2次性の隣接椎間障害による頸椎管の狭小化をきたした原因と考えられる.

3DCTでは椎骨動脈は両側ともに横突起孔内に収まっているが,一般にはC6の横突起孔より孔内に入るが,本例はC5横突起孔から始まっていた(Fig.4a, Fig.4b矢印).その他C3では軽度な後縦帯骨化症(OPLL)とC7では二分脊椎症の棘突起の癒合不全を認めている(Fig.5a, Fig.5b).MRA(造影)では左内頸動脈の欠損を示している.右椎骨動脈は右頸動脈から分岐しており,稀な奇形分岐を示し,また腕頭動脈は下行大動脈から分岐しており(Fig.6a 前方からのview, Fig.6b 後方からのview),これはFig7の分類でも極めて稀な1%の(矢印)の大動脈の分岐構造pattern

を示している(Fig.7)³⁾.

3.考 察

Klippel-Feil syndrome(以下KFS)の発生頻度は40000人に1例の頻度で,若干女性が60%と優位に発症している.KFSは胎生3-8週目の頸椎体節の正常分節障害にて発症し,形態的にはdysraphism, spina bifida(脊椎閉鎖不全,二分脊椎)のカテゴリーに含まれる.さらに3つに分類される.Group1: singleの椎体のfusionで主にC1-3, occipital cervical junctionに起きやすい(70%).この中で最も頻度の高いのはC2/3である.Group2: C3以下のレベルで発現し, long fusionを呈し, 2椎間以上のfusionをきたす.Group3: 頸椎のレベルに止まらず, 胸椎, 腰椎などに多発するfusionが見られる.Group1ではbasilar impressionやC1とoccipital boneとの癒合などは頸部の回旋制限があるためにC1/2での代償作用をきたし, C1/2のsubluxationをきたし, 重症な頸髄症状を呈する場合がある.⁴⁾本例はGroup2に相当するC4-6のfusionを呈しているが, 問題となるがfusionによる隣接椎間障害による2次的な狭窄であり, C3/4レベルで頸椎管狭窄による頸髄症状(上肢の巧緻運動とシビレ)であった.一般にGroup1に対してGroup2の方が症状は軽症であることが多い.また遺伝子学的な要因としてGroup2に属する場合にはC2-3の椎体fusionは常染色体優性遺伝, C5-6のfusionは常染色体劣性遺伝などの報告が見られる¹⁾.

次にKFSに他のシステムでの奇形も極めて重要な所見であり, 高頻度に発生する奇形として側弯症(60%)その他の脊椎奇形として半椎, 潜在性二分脊椎, さらにhearing defect(30%)と尿路の奇形(33%), Sprengel(肩甲骨高位)(33%), 中枢神経奇形, 心臓-肺奇形(14%), 指の奇形(合指症, 拇指形成不全)である.本例では大動脈分岐の奇形が見られる.過去の心血管奇形の報告はVSDが最も多い^{2,5)}.血管の発生胎生4週目に左右の第3aortic archとこれに続くdorsal archにて総頸動脈, 内頸動脈は完成される.心臓は初期には咽頭の腹側に位置するが, 頸椎の形成に伴い, 胸腔内に下がってくると同時に腕頭動脈や左鎖骨下動脈は下方に引き伸ばされる.この発生段階に一部で障害が起ると, 第5, 第6のaortic archの消失が早まったりすると大動脈の分岐にも大きな影響をきたすと考えられるが, しかしKlippel Feil syndromeに合併症の中に

大動脈の分枝異常は当方が凌駕した文献には報告が見られなかった。

Key Words: cervical fusion, congenital anomaly, spina bifida

参考文献

1) Baba H, Maezawa Y., Furusawa N et al: The cervical spine in Klipper-Feil syndrome. A report of 57 cases International Orthopedics. 19:204-208, 1995
2) McGaughran JM, Kuna P, Das V. : Audiological abnormalities in the Klipper-Feil syndrome. Archives of Disease in Childhood 79:352-355, 1998
3) Snell RS : Clinical embryology for medical student, third Edition by Little Brown and Co 1983.

4) Pizzutillo PD, Woods M, Nicholson L, et al.: Risk factors in Klippel-Feil syndrome Spine 19:2110-2116, 1994.
5) Thomsen MN, Schneider U, Weber M et al: Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome type 1-3. Spine 22: 396-401, 1997

Eiichiro Honda MD, T. Ohishi MD, K. Matsumoto MD, T. Kondo MD, T. Tanaka MD, N. Momosaki MD, T. Hirotsu MD, K. Takano MD

Address: 849-1112 1296 Fukuda Shiroishi-town kishimagun Saga prefecture. Department of neurospinal surgery shiroishi kyouritsu hospital

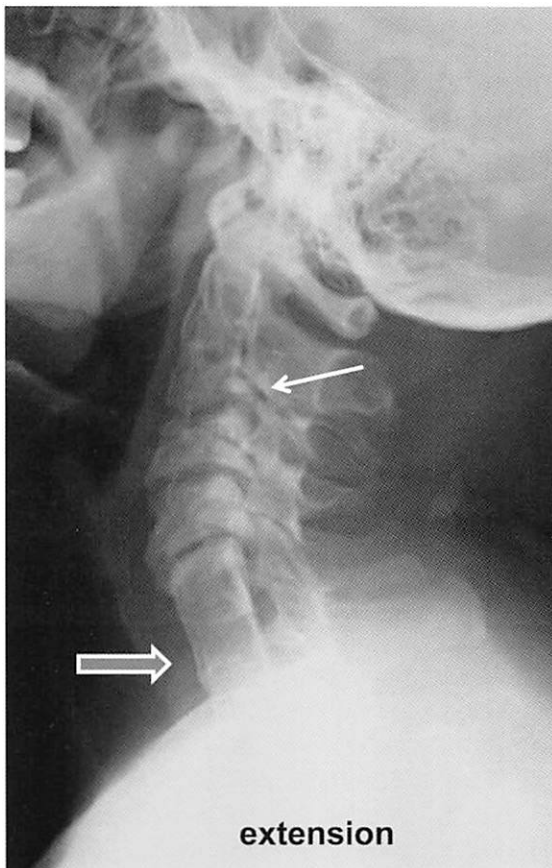


Fig. 1a

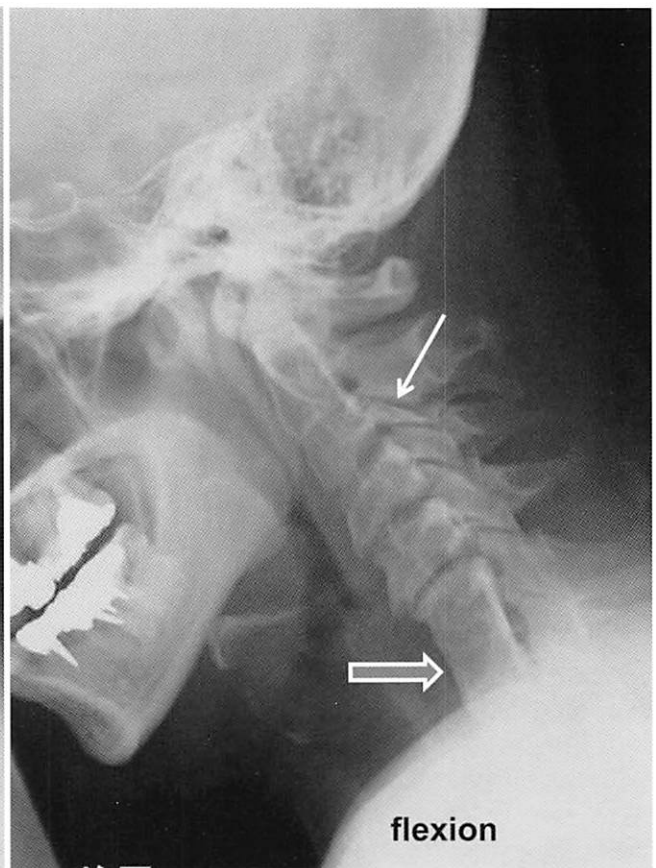


Fig. 1b

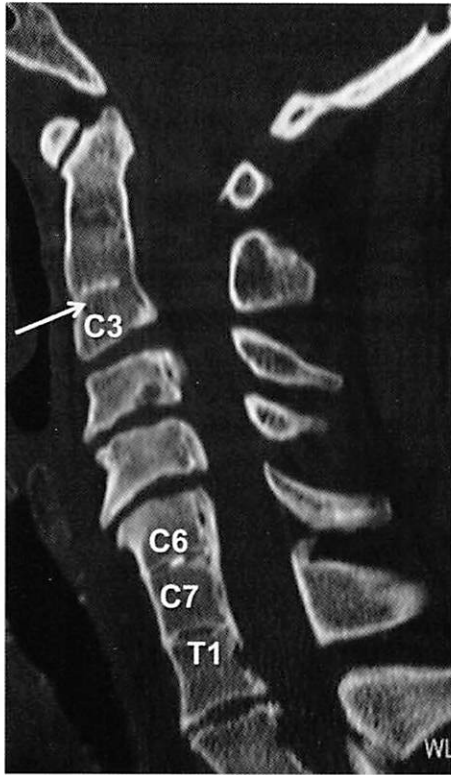


Fig.2a

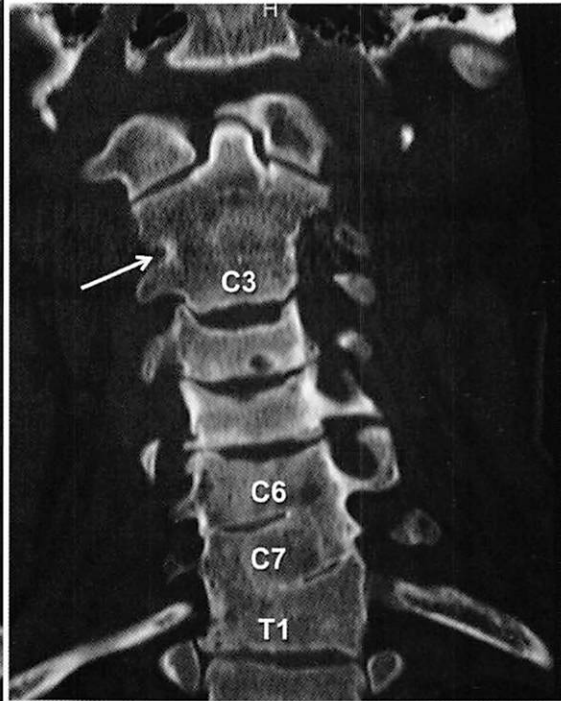


Fig.2b

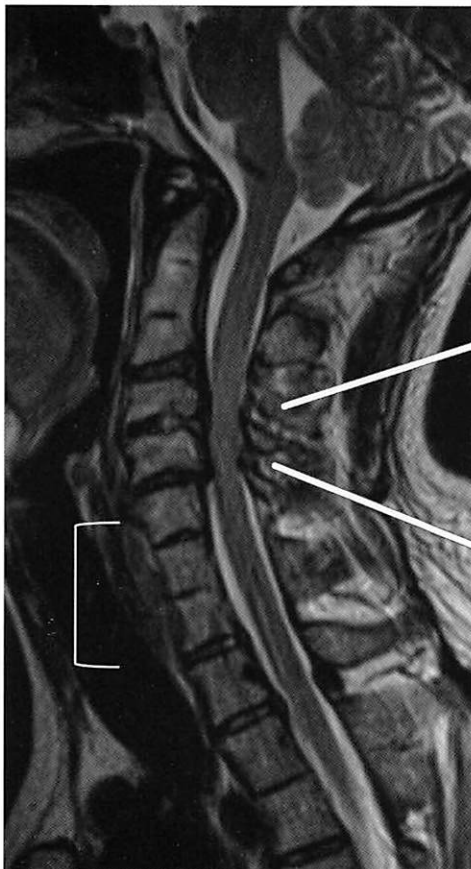


Fig.3a

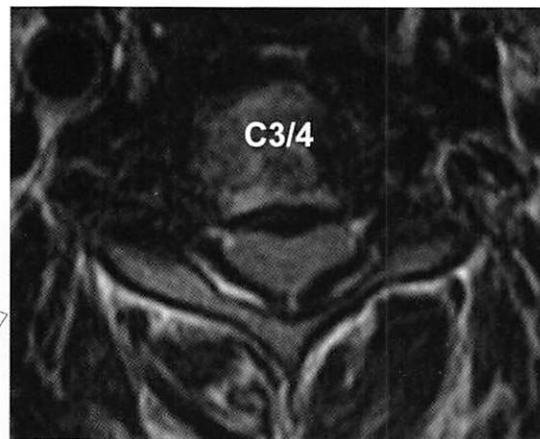


Fig.3b

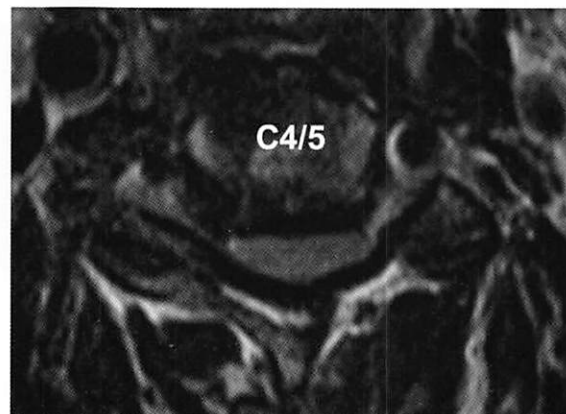


Fig.3c



Fig.4a

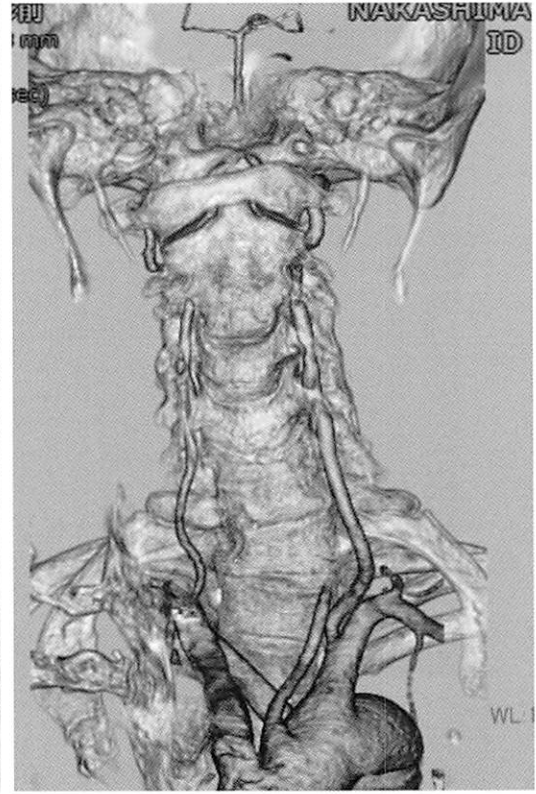


Fig.4b

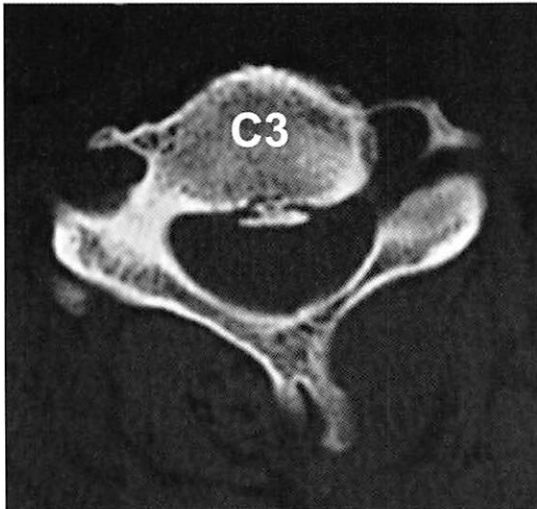


Fig.5a

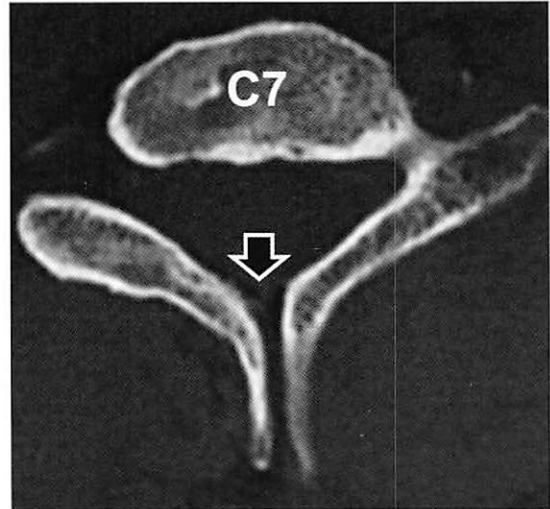


Fig.5b

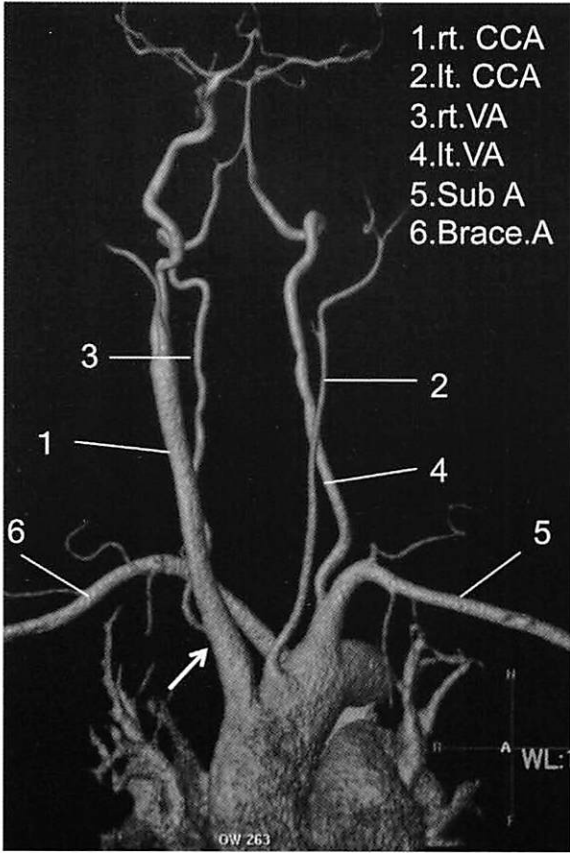


Fig.6a

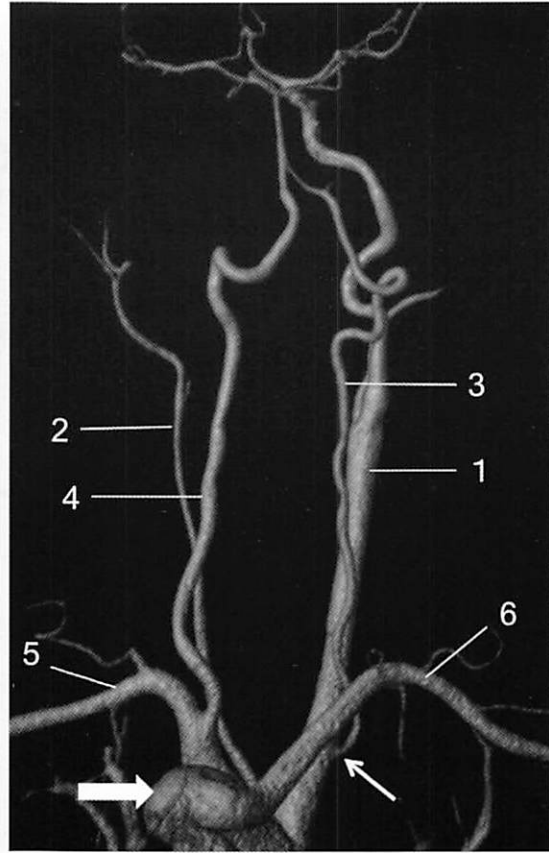


Fig.6b

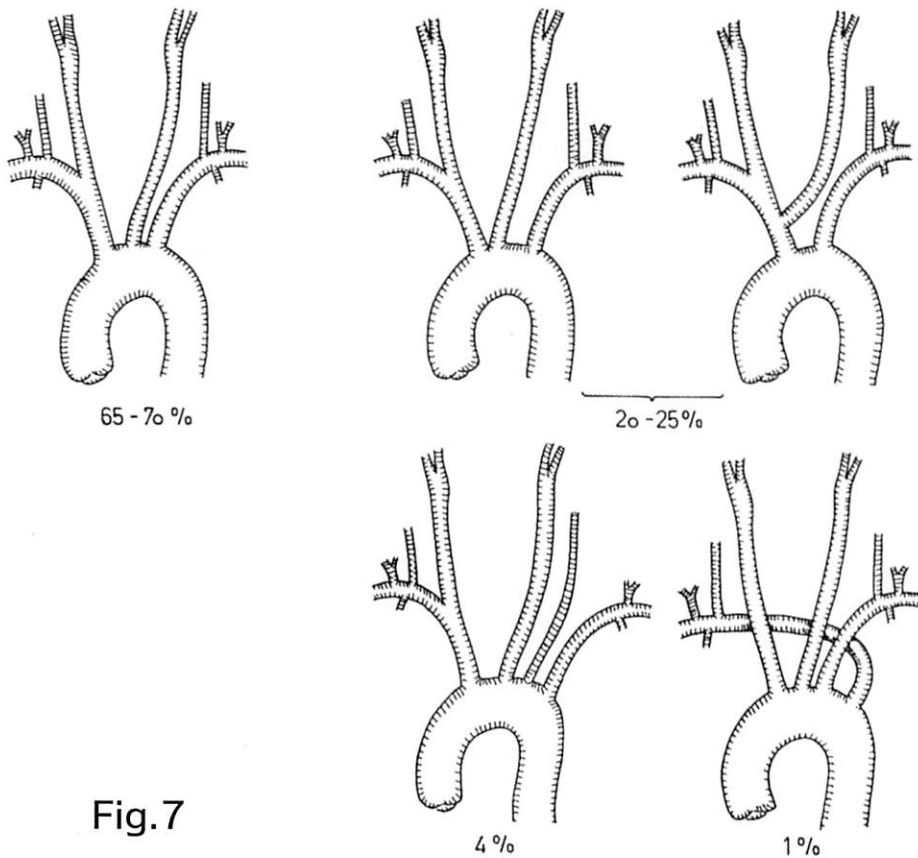


Fig.7

Vater association の成人の1例

(An adult case of Vater association)

白石共立病院

同

伊万里・有田共立病院

脳神経脊髄外科

腎臓内科

脳神経外科

本田英一郎, 大石 豪

福田 誠, 三根 誠

田中達也, 桃崎宣明

1.はじめに

Vater associationとは先天奇形の中で椎体(V)肛門(A)気管食道(TE)橈骨,腎臓(R)などの2つ以上の奇形を伴う場合にVATER連合と称している.本症の30%では心臓疾患を合併し,乳幼児期までに死亡する例が多いが,心疾患,頭蓋内の奇形を伴わず,成人まで成長した例では側弯症が進行し,手術適応となる場合がある.今回は上記疾患の1例を経験したので報告する.

2.症 例

症 例:46歳,男性

主 訴:高度の背部痛にて起きることができない.

既往歴:一側の腎欠損と一側の腎形成不全による腎不全にて腎透析を20歳より始めている.

現病歴:腰痛は20歳ごろより軽度な腰痛があったが,年々腰痛が増悪して,仕事中の短時間の起立や起座で高度な腰痛が発現するために仕事困難にて受診.胸腰椎左凸(T12hemi-vertebra)の側弯と後弯を呈し,側弯最大cobb角 58度,後弯60度を呈した.

画像所見:単純写では側弯症のみで個々の形態がわかり難いために3DCTにて形態解明を行った.T11を中心として左方に椎体はrotationしており,さらにT11の椎体は形態異常を呈している(Fig.1a,b,c).しかしCT coronal viewではT12の形成不全とT11のhemi-vertebraeは伴ったが(Fig.d),T11レベルでのCT axial viewでは頸椎管腔は保たれている.T11の半分の椎体とT10の椎体の下端が椎間板にて境されている(Fig.1e).MRIでも胸髄には圧迫は見られないが,矢印のように側弯のtopレベル(T11)での筋肉などの後方のelementでhigh intensityの描出があり,物理的な不安定による生体反応のような所見とされた(Fig.3).形態的type別anomalyはtype2のhemi-vertebraeを呈していた(Fig.4).手術はpedicle 形態の不明なT10,T11,T12にはscrewの挿入を行わず,上方はT7~9に,下方はL1~3にscrewを挿入して,神経損傷を危惧して何らかのreductionを試みず,後方では十分な骨移植を行った(Fig.5).6年後の3DCTでは骨癒合によって確実な安定が得られていた(Fig.6).

3.考 察

1970年にVaterの多発性の奇形が報告された¹⁾.その原因は遺伝学的には証拠は得られていないが,家族性に発症する過去の報告が見られる他,母体糖尿病,トリソミー18

での報告があるが,まだ不明である.1つの説としては原腸形成時期に発症が一致している.

つまりprimary polytopic developmental field defectで同じ胎生期に発達異常が多発するとした考えである²⁾.多発する奇形のVertebra(椎体)の形成異常(hemivertebrae, butterfly vertebrae, wedge vertebraefusion vertebrae)に肋骨の異常も伴う¹⁾.このCostovertebral anomalyがsecondary scoliosisの形態を生じさせることも多いが,意外に脊髄神経を巻き込むことは少なく,神経症状の発現は稀である.Anus/anal atresia(鎖肛), Trachea-Esophagus fistel(気管食道瘻)これらの発現率も50~80%認められ,前者の発見は,新生児の肛門からの体温測定時に気づくことが多く,また後者は肺炎などの病態にて発見される,いずれも重篤であり,早期手術が必要であるが,死亡率は高い.Renal anomalyとRadial bone anomaly(腎臓奇形,橈骨奇形)私どもの症例と同様に欠損や形成不全であり,連続的な発生異常として生殖器や膀胱などにも奇形を伴うことがある.VacterlのCは心臓の形成異常であり,他の心臓奇形群と比べても高度な異常であり,生後間もなく死亡することが多い.なお発生頻度は1/5000人である.本邦では現在500人程度の患者が報告されている³⁾.

VacterlのLはlimb(四肢の異常,特に上肢の形成異常や手の異常で多指症や母指の欠損などで40~50%の発現頻度である.Vater associationの定義としては多種の奇形の内2つ以上の奇形合併があればVater associationと認定される.

本疾患は新生児期より腎臓循環,消化器管,肺,心臓疾患と生命維持に大切な器官の障害であり,短命である.本例のように腎臓欠損と脊椎奇形のみで成人例での生存は稀である.本例では神経症状はなかったが,側弯症による腰痛にて手術を施行している.

Hemivertebraeに対してreductionなどは脊髄と神経根,椎体との関係が複雑であり,新たな神経症状を呈することを避けるために行われぬ.ただ後方固定と骨移植による広範囲なfusionが選択されることが多い.特に本例のように透析患者では,骨切りなどの侵襲大きく,長時間を要する手術は生命予後からも敬遠されることが妥当である.またこのように種々のanomalyやmorbidityにも関わらず,理解力や知恵は通常のように保たれていることは本疾患患者へ取り組みにも重要な要因である.また以前に比べ診断が遅れると致死的に至る鎖肛や気管食道

瘻の早期発見や手術の向上とともに予後は改善しつつあり,成人例での生存例の多くはanomalyの数が本例のように少ない場合は予後も良好である⁴⁾.

Key Words:Vater association, vertebral anomaly, renal anomaly

参考文献

1)Quan L., Smith DW: The VATER association : vertebral defect and atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, radial dysplasia in the clinical delineation of birth defects. Volume 12 G.I tract including liver and pancreas . Edited by Bergsma D. Baltimore The Williams and Wilkins company; 1972:75-78.

2)Martinez-Frias M., Frias JL., Opitz JM: Errors of morphogenesis and developmental field theory Am J Med Genet 76:291-296,1998.
 3)Solomon BD:Vacter/Vater Association Orphanet Journal of Rare Disease. 6:56-68,2011.
 4)Wheeler PG,Weaver DD :Adult with Vater association: long -term prognosis Am J Med Genet A 138a:212-217,2005.

Eiichiro Honda MD, T. Ohishi MD, M.Fukuda MD, M. Mine MD, T. Tanaka MD, N. Momosaki MD

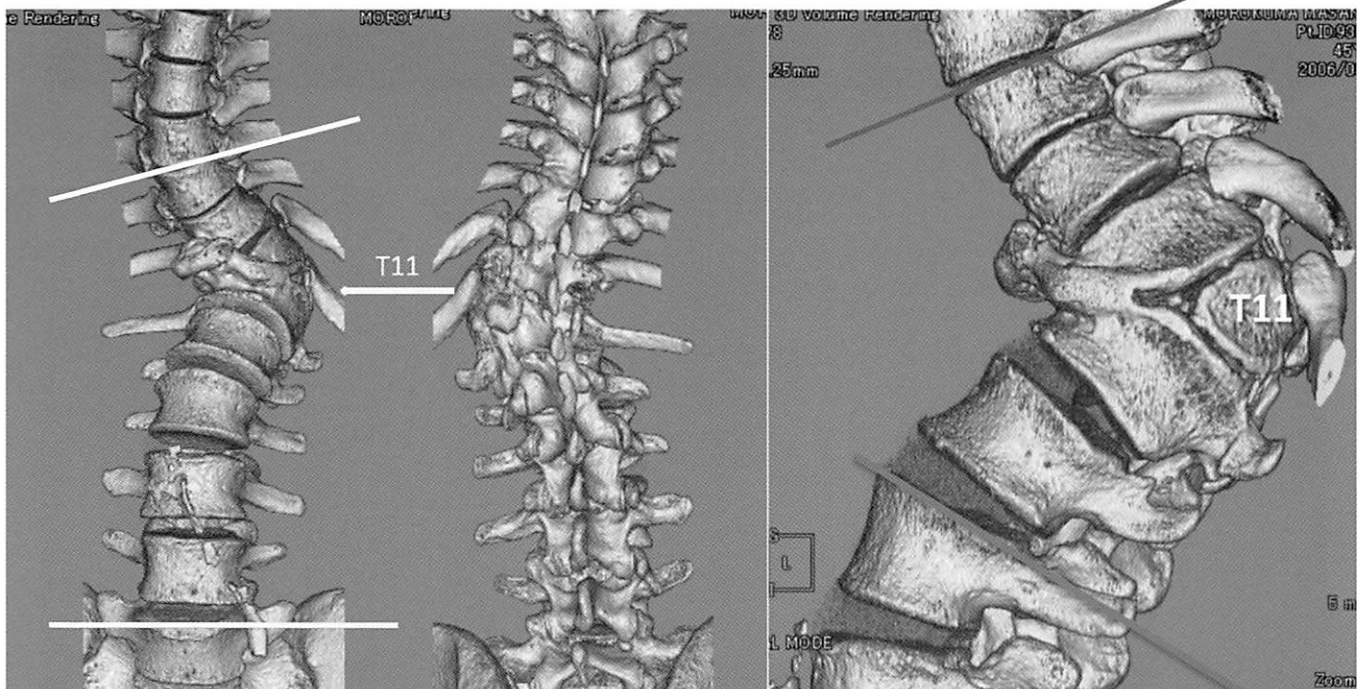
Address:〒849-1112 1296 fukuda shiroishi-town kishimagun Saga prefecture

Fig.1a

側彎角 (T7-L5):12°

Fig.1b

Fig.1c



T8-L2 (局所後弯角):71°

Fig.1d



Fig.1e

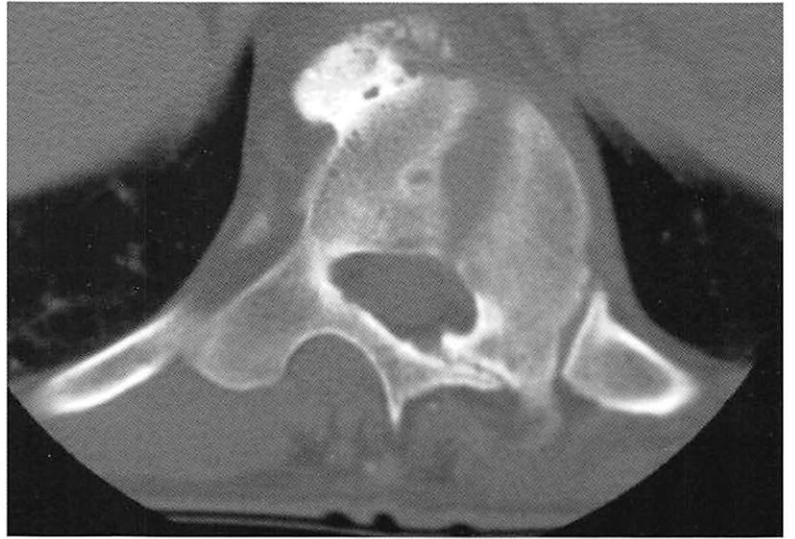


Fig.2a



Fig.2b



Fig.2c



Fig.3

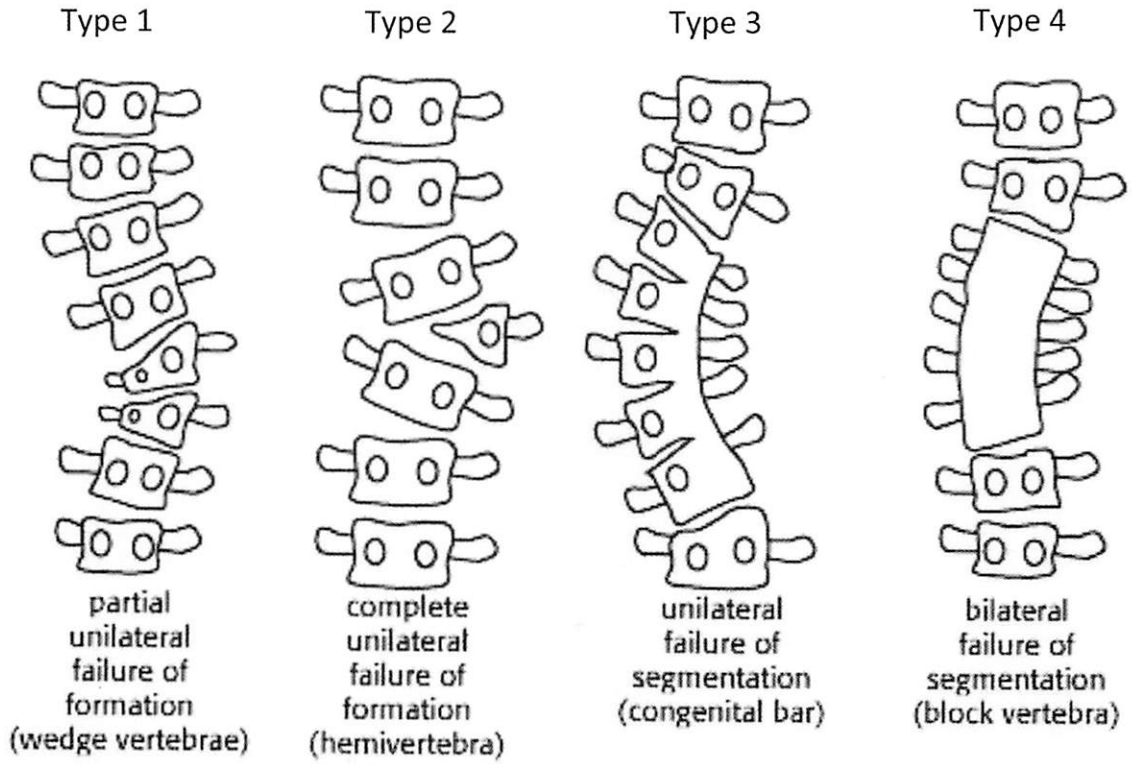


Fig.4

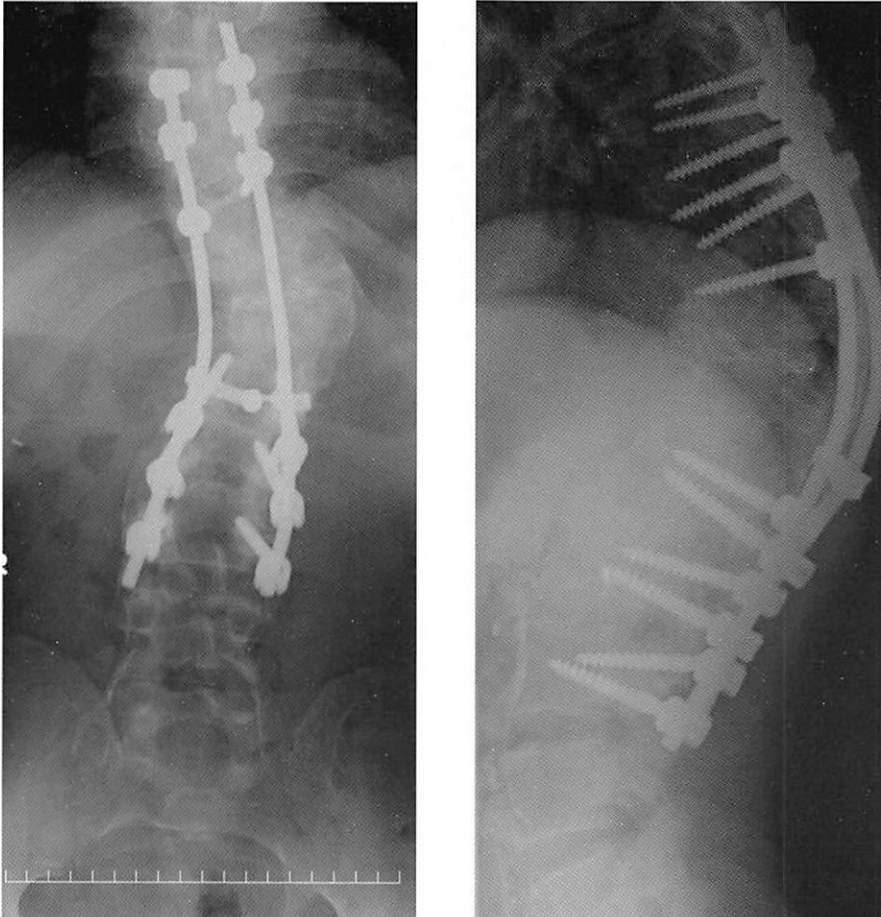
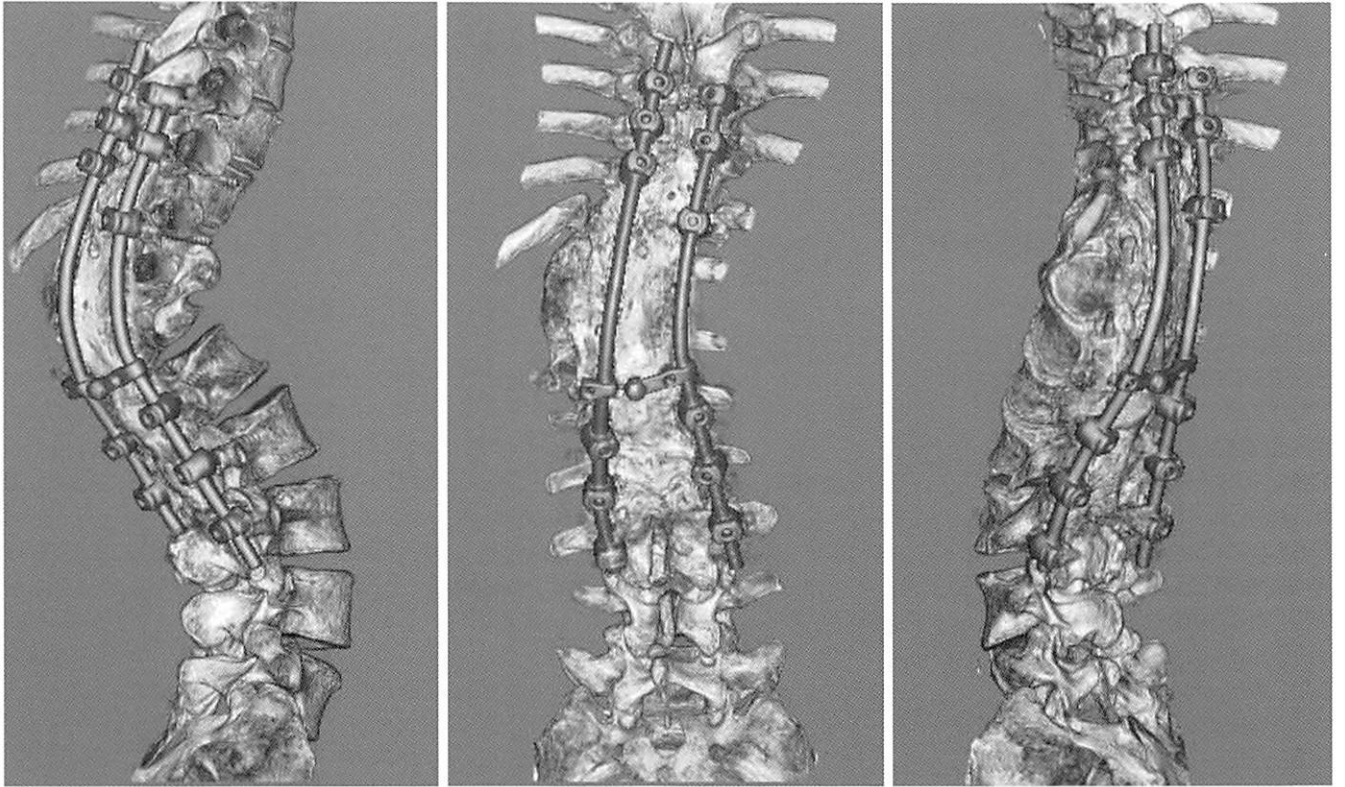


Fig.5



両側多発性脳梗塞をきたしたChurg-Strauss症候群の一症例 — 高好酸球血症の進行が一因と考えられる一例 — (Multiple cerebral infarction in a patient with Churg-Strauss syndrome)

福岡山王病院 放射線診断科 藤井 暁, 宇都宮英綱
同 神経内科 田中恵理

1. はじめに

Churg-Strauss症候群(CSS)は, 1951年にChurgとStraussがアレルギー素因を有し, 細小血管の肉芽腫性血管炎と血管外肉芽腫をみる疾患を結節性多発動脈炎より分離・独立させた疾患で, 別名アレルギー性肉芽腫性血管炎とも呼ばれる。気管支喘息やアレルギー性鼻炎, 末梢血好酸球増多が先行し, その後全身性の血管炎が発症するまれな疾患である。末梢神経病変の頻度が高く, 中枢神経病変は少ないとされている。CSSの臨床診断にて入院経過中, 好酸球増多症と突然の神経症状の悪化が出現し, MRIにて新鮮多発性脳梗塞を認めたCSSの一例を経験したので報告する。

2. 症 例

患 者: 43歳, 女性

主 訴: 前胸部痛, 右背部痛, 目の前がまぶしい, 失見当識
病歴・経過: 2012年8月中旬頃から, 前胸部痛, 左背部痛が出現。胸部単純写にて左肺の胸水貯留, 胸部CTにて著明な胸水貯留と圧迫性無気肺, 胸膜の造影効果がみられ, 胸膜炎が疑われた。気管支喘息の既往, 好酸球増多, IgE高値などがあり, CSSに伴う血管炎, あるいはSLE等の膠原病による影響が考えられた。経過中, 徐々に好酸球の上昇がみられ, 記憶力低下の訴えもあったため8月22日頭部MRIが施行された。

既往歴: 気管支喘息

検査所見: 白血球12660/ μl \uparrow (Eo 15.6%; 1900/ μl \uparrow), CRP 1.60mg/dl \uparrow , IgE 207mg/dl \uparrow , D-ダイマー 2.1 $\mu\text{g}/\text{ml}$ \uparrow , 抗核抗体, PR3-ANCA, MPO-ANCA, sIL-2Rなどに異常は見られない。

神経放射線学的所見および経過: 頭部MRIでは, 拡散強調画像にて両側前頭頭頂後頭葉の皮質下白質, 半卵円中心部白質; 分水嶺領域に点状・斑状の高信号域が散在性にみられ, ADC mapでは低信号を呈する(拡散抑制)(図1a, b, c, d; 矢印)。FLAIR画像にて同部は淡い高信号を呈している(図2a, b; 矢印)。MRAでは, 主幹動脈に明らかな異常は指摘できない(図3)。多血管支配にわたる多発急性期塞栓性梗塞による変化と思われる。気管支喘息の既往歴, 胸部CT所見(図4), 血液所見(好酸球増多)と併せてCSSに伴う血管炎による影響と考え, ステロイド治療が施行された。高好酸球血症は速やかに改善され, Follow up MRIでは, FLAIR画像にて同領域に高信号域が残存しているが, 新出病変は認められない。(図5a, b; 矢印)。

3. 考 察

Churg-Strauss症候群(CSS)は, 先行するアレルギー性疾患(気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎)に伴って出現する細動脈, 毛細血管を主座とした全身性壊死性血管炎である。CSSは臨床診断名で, 典型的な病理組織が確認された症例ではアレルギー性肉芽腫性血管炎(allergic granulomatous angitis; AGA), あるいは, eosinophilic granulomatosis with polyangitis(EGPA)と使い分ける場合もある。発熱, 体重減少, 紫斑, 末梢神経障害, 消化管出血, 関節痛・筋肉痛などの症状を呈し, 59~76%は末梢神経病変(多発性単神経炎)をきたす¹⁾。中枢神経病変はCSSの10%と頻度は低いとされている²⁾。末梢血の好酸球増加, 血沈亢進, IgE高値を認め, MPO-ANCA(p-ANCA)は約50~60%の症例で陽性となり, 疾患活動性と平行する。20~70歳に発症し, 男女比ではやや女性に多い。中枢神経病変としては, 脳梗塞, 脳出血, 髄膜病変などがある。脳梗塞発症の機序としては脳内小動脈における血管炎による局所的な梗塞や心内膜炎や心筋炎を合併することによる心臓からの血栓塞栓が分水嶺領域や皮質主体の両側多発性脳梗塞をきたすと考えられている³⁾。脳出血の頻度は梗塞に比して少ないが, 血管炎による出血や, まれではあるが椎骨動脈解離によるくも膜下出血をきたした報告もある⁴⁾。また, 髄膜や脈絡叢に肉芽腫病変をきたすことがあり, MRI; T2WIでの低信号および造影T1WIでの強い増強効果は肉芽腫の診断に特徴的である⁵⁾。

本例では, 胸部CTにて胸膜炎の存在と末梢血好酸球増多がみられ, 気管支喘息の既往歴を有することから, 臨床的にCSSが疑われた。入院経過中に末梢血好酸球の上昇(Eo; 2130/ μl)と神経症状の出現がみられたため, 頭部MRIを施行したところ両側分水嶺領域や皮質に急性期多発脳梗塞を認めた。心筋炎や心内膜炎合併による, 心臓からの血栓塞栓症が考えられたが, 心電図, 心エコー, 血液学的に心筋炎や心内膜炎, 不整脈, 心臓内血栓形成等を疑う所見はみられなかった。

近年, 特発性好酸球増多症あるいは2次性好酸球増多症による脳症(高好酸球性脳症)の存在が報告されている⁶⁾。末梢血好酸球が1500/ μl 以上で好酸球増多症とし, 特に2000/ μl を超えると臓器障害をきたしてくる。高好酸球性脳症の機序としては, 好酸球の直接浸潤, 凝固能異常や心内膜損傷による血栓塞栓, 好酸球顆粒蛋白による組織障害などが考えられている⁷⁾。脳MRI所見は, 分水嶺領域を

主体とする散在性点状病変(連銭形成した血球成分が末梢の小動脈で嵌頓することによる微小梗塞)が特徴的で、急性期には拡散強調画像にて高信号を呈する。MRAでは明らかな異常は認められないとされている⁷⁾。本症例は、胸膜炎(CSS疑い)で入院後に、末梢血好酸球の上昇が認められ、これを契機に新たな中枢神経症状の出現とMRIで分水嶺領域中心の両側多発性病変を認めた。従って、脳病変の一因として好酸球増多による微小梗塞の可能性が強く示唆された。

脳MRIにて、分水嶺領域や大脳皮質下を主体とする両側多発性脳梗塞を示す病態は様々あり、特に若い年代に発症した場合は鑑別に苦慮することも少なくない。CSSに伴う、2次性好酸球増多症は多発性小梗塞集の一因となりうるため、臨床上、充分留意する必要があると思われた。

Key Words:Churg-Strauss syndrome, hypereosinophilia, MRI, multiple cerebral infarction, hypereosinophilia-induced encephalopathy

参考文献

1)Keogh KA et al. ; Churg-Strauss syndrome. *Respir Crit Care Med* 27(2):148-157 2006
 2)Sehgal M et al. ; Neurologic manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Mayo Clin Proc* 70(4) ; 337-341 1995

3)Leyli. G et al. ; Multiple cerebral infarctions in a patient with Churg-Strauss syndrome *J Neurol* 257:678-680 2010
 4)Grau RG ; Churg-Strauss syndrome:2005-2008 update. *Curr Rheumatol Rep* 10:453-458 2008
 5)Tokumaru A et al. ; Intracranial meningeal involvement in Churg-Strauss syndrome. *AJNR* 23:221-224 2002
 6)Sarazin M et al. ; Multiple microembolic borderzone brain infarctions and endomyocardial fibrosis in idiopathic hypereosinophilic syndrome and in *Shistosoma mansoni* infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 75:305-307 2004
 7)Kono Y et al. ; Diffusion-weighted imaging of encephalopathy related to idiopathic hypereosinophilic syndrome *Clin Neurol Neurosurg* 111:551-553 2009

Akira Fujii, Hidetsuna Utsunomiya, Eri Tanaka*
 Department of Radiology and Neurology*, Fukuoka Sannou Hospital

Address:3-6-45 Momochihama, Sawara-ku, Fukuoka 814-0001, Japan

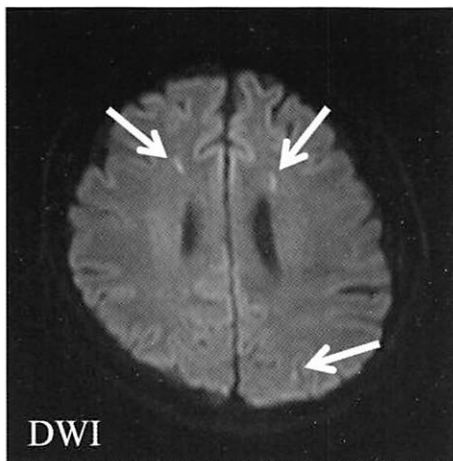


図1a

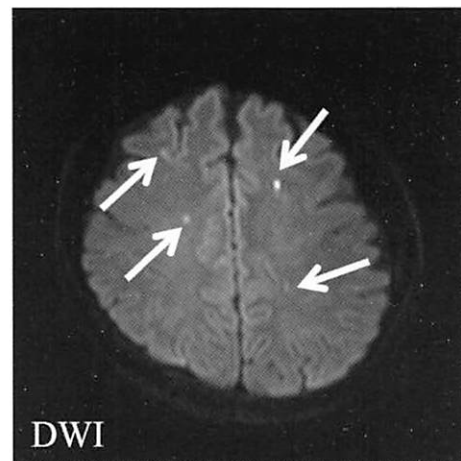


図1b

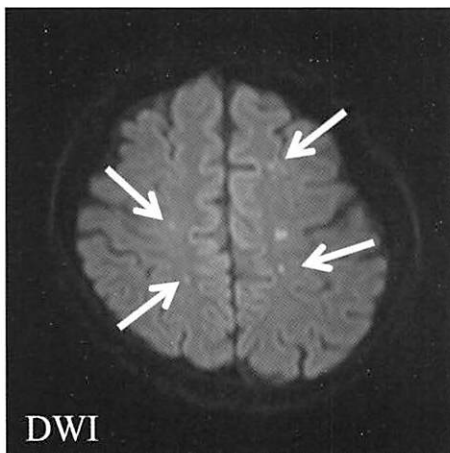


図1c

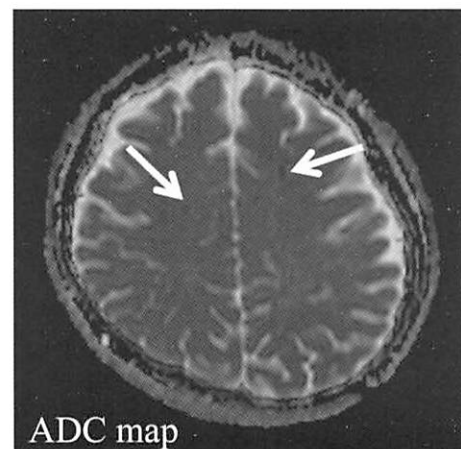


図1d

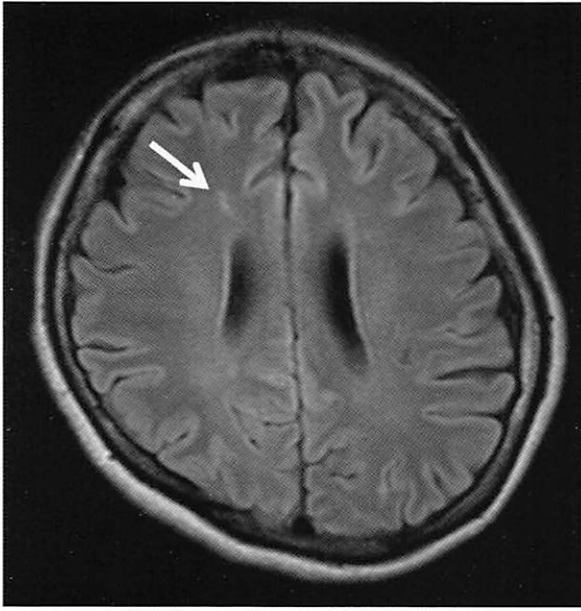


图2a

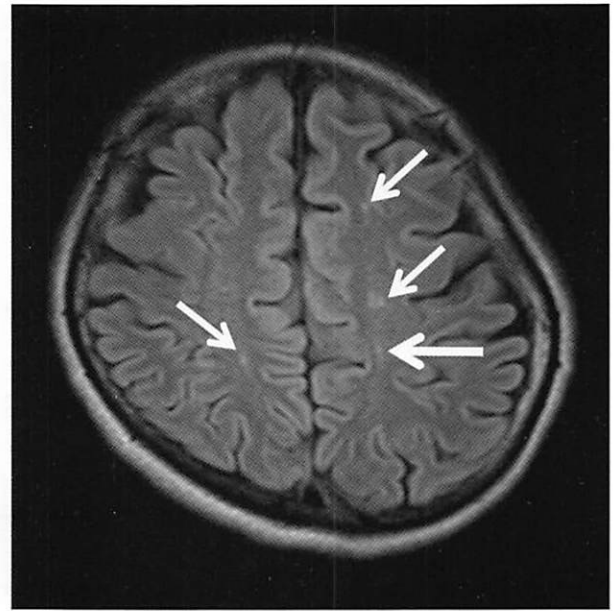


图2b

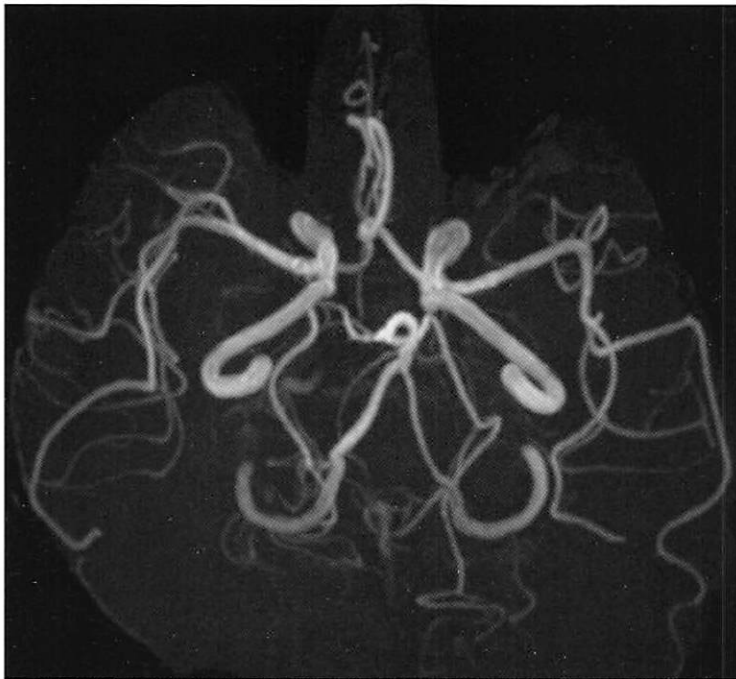


图3

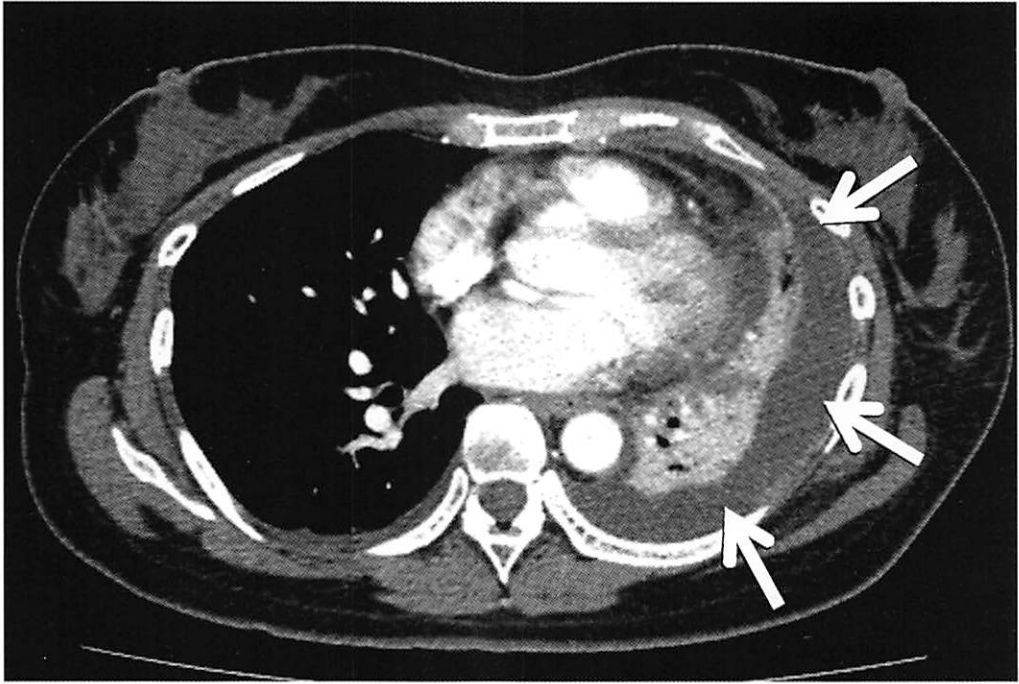


图4

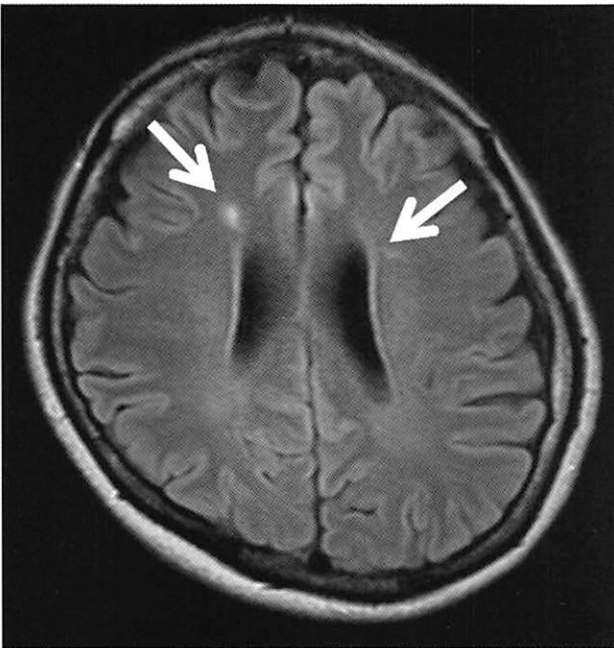


图5a

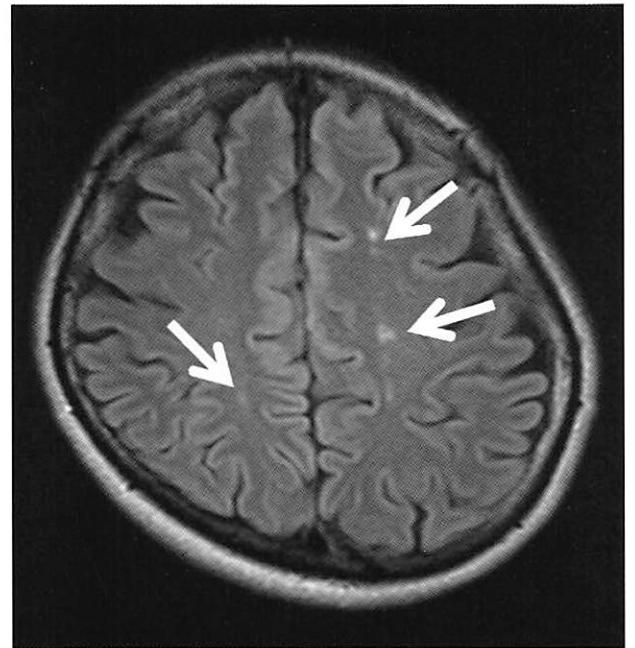


图5b

皮膚筋炎を基礎疾患とした進行性多巣性白質脳症の1例

(A case of progressive multifocal leukoencephalopathy associated with dermatomyositis)

福岡大学医学部 神経内科 柳本祥三郎, 津川潤, 合馬慎二, 深江治郎, 坪井義夫

1. 要旨

症例は74歳女性。7年前に発症した間質性肺炎合併の皮膚筋炎で、ステロイド、シクロスポリンによる加療中に緩徐進行性の感覚性失語が出現した。頭部MRIでは、左側頭葉、頭頂葉の深部白質にT2強調画像およびFLAIR画像でびまん性に高信号域を認めた。脳脊髄液中のJCウイルスPCR定量で、2063コピー/mlと高値を示したことから進行性多巣性白質脳症(PML)と診断した。シクロスポリンを漸減・中止すると同時に、近年、本症に対する有効性が報告されているメフロキン塩酸塩の投与を開始した。しかし治療開始後も症状は進行し、発症より3カ月後には全失語、右片麻痺で全介助の状態である。経過中に行った頭部MRIでは病巣の拡大を認め、髄液中JCウイルスPCR定量も34575コピー/mlと増加していた。非HIV関連患者でも免疫抑制状態にある症例で、進行性の白質脳症をみた場合は本症の可能性を考える必要がある。

2. 症例

患者:74歳, 女性

主訴:会話が成り立たない, 日付がわからない

現病歴:2012年9月上旬, 家族との会話のつじつまが合わない, 言っている内容がわからない, カレンダーを見ても日付がわからないなどの症状が出現し, 徐々に増悪した。10月某日に進行性の高次脳機能障害の精査目的に当科に入院した。

既往歴:橋本病, 皮膚筋炎, 間質性肺炎(シクロスポリン125mg内服)

家族歴・生活歴:特記事項なし

入院時現症:血圧130/70mmHg, 脈拍100分・整, 呼吸数18分, 体温:36.7度。

一般身体所見では両側全肺野にfine cracklesを聴取した。顔面・頭皮・後頭部から頸部にかけて皮膚発赤を散見し, 右下腹部から側腹部に皮下硬結を認めた。神経学的所見では意識清明, 高次脳機能に関しては, 発語は認めるが錯語が著明であり, 復唱はできなかった。パントマイム動作の模倣は可能であるが, 指示による動作は困難であった。脳神経には異常所見はなく, 明らかな運動麻痺や感覚障害, 協調運動障害も認めなかった。腱反射は四肢にて正常で病的反射も認めなかった。

一般検査所見:血算・生化学・凝固では明らかな異常所見なし。血清HIV抗体は陰性。髄液検査では細胞数: $<1/\mu\text{l}$, 蛋白:3mg/dl, 髄液糖:34mg/dl(血糖値94mg/dl)

と異常所見は認めず, ミエリン塩基性蛋白は625pg/mlと高値であった。

画像検査:頭部MRIでは入院後, 頭部造影MRIを施行し, 左側頭葉, 頭頂葉の深部白質にT2強調画像/FLAIR画像(Fig.1-a,b), 拡散強調画像(Fig.1-c)にて高信号域を認め, 同部位は造影にて増強効果はみられなかった。

臨床経過:入院時, 進行性白質病変の確定診断目的で脳生検を検討したが, 同意を得ることができなかった。入院後に提出した髄液中JCウイルスPCR定量で2063コピー/mlと高値であることから進行性多巣性白質脳症(Progressive multifocal leukoencephalopathy:PML)と診断した。第21入院日より, 入院時できていた物品の呼称が不可能となり, 表出できる単語の数も減少し始めた。また, 同時期より軽度の右不全片麻痺が出現した。第34入院病日に頭部MRIを再検すると, 病巣は前頭葉まで拡大を認めた(Fig.2)。家族へIC行い, 当院倫理委員会の承認を得て第34入院日よりメフロキンの投与(275mg1錠3日連続投与, その後275mg/週を6か月間継続)を開始した。また, シクロスポリンは, 5日毎に25mgずつ漸減し, 25mg内服を継続した。第60入院病日に3回目の頭部MRIで, 病巣はさらに拡大(Fig.3), このころには右上肢は完全麻痺となり, 意味のある単語の描出もできなくなっていた。同日よりシクロスポリンを中止した。その後も, 症状は進行し, 全失語および右完全片麻痺, 経口摂取も困難となり, 発症より約3カ月で寝たきり・全介助となった。

3. 考察

PMLは, 一旦発症すると進行性で極めて予後不良な疾患である。基礎疾患の多くは, HIV感染(30~40%)や血液系悪性腫瘍(30~40%)などであるが, 本症例のように膠原病(10%)を背景として発症することがある¹⁾。発症後の平均生存期間はAIDS症例で中央値3か月, 非AIDS症例で2か月程度とHIV関連PMLの方が予後がよいと考えられている¹⁾。頭部MRIでは, T2強調画像およびFLAIR画像, 拡散強調画像にて大小不同の融合性の脱髄像が大脳皮質下白質に散在性にみられることが特徴とされている²⁾。確定診断には脳生検, あるいは脳脊髄液中JCウイルスPCR検査が必要で, 近年PCRの精度が上がり, 感度約80%, 特異度99%と診断価値が高い³⁾。

本症の治療については, 過去にシタラピン・リスペリドンなどの5-HT_{2A}セロトニン受容体阻害薬などで臨床的に有効であった症例が報告されているが, 多数例では

いずれも十分なエビデンスレベルはないとされている⁴⁾。近年、マラリア治療薬であるメフロキンがJCウイルス増殖抑制効果を有し、臨床的にもPMLの進行を抑制したと報告されており、本邦でも同様の報告が散見される⁵⁾。しかし本症例では、免疫抑制剤中止および、メフロキン治療開始後も神経学的所見の改善なく進行した。非HIV関連患者のPMLに対するより有効な治療法の開発が望まれる。しかし現時点では早期診断および速やかな免疫抑制状態の解除を目指すべきである。

Key Words:非HIV性進行性多巣性白質脳症, 皮膚筋炎, シクロスポリン, メフロキン

参考文献

- 1)水澤英洋ら. 進行性多巣性白質脳症. 臨床神経 2011 ; 51 : 1051-1057
- 2)Kraemer C, Evers S, Nolting T, et al. Cidofovir in combination with HAART and survival in AIDS-associated progressive multifocal leukoencephalopathy. Journal of Neurology 2008;255:526-531
- 3)岸田修二. PMLの疫学と臨床. BRAIN NERVE 2007;52:125-137

- 4)De Luca A, Ammassari A, Pezzotti P, et al. Cidofovir in addition to antiretroviral treatment is not effective for AIDS-associated progressive multifocal leukoencephalopathy:a multicohort analysis. AIDS 2008;22:1759-1767
- 5)Shuji Kishida and Kozue Tanaka. Mefloquine treatment in a patient suffering from progressive multifocal leukoencephalopathy after umbilical blood transplant. Internal medicine 2010 ; 49:2509-2513

Shouzaburo Yanamoto, Jun Tsugawa, Shinji Ouma, Jiro Fukae, Yoshio Tsuboi
Department of Neurology, Fukuoka University
7-45-1 Nanakuma, Johnan-ku
Fukuoka, 814-0180, JAPAN

Address:Department of Neurology, Fukuoka University 7-45-1 Nanakuma, Johnan-ku Fukuoka 814-0180, JAPAN

TEL: (092)801-1011 内線 3525
FAX: (092)865-7900
E-mail: tsuboi@cis.fukuoka-u.ac.jp

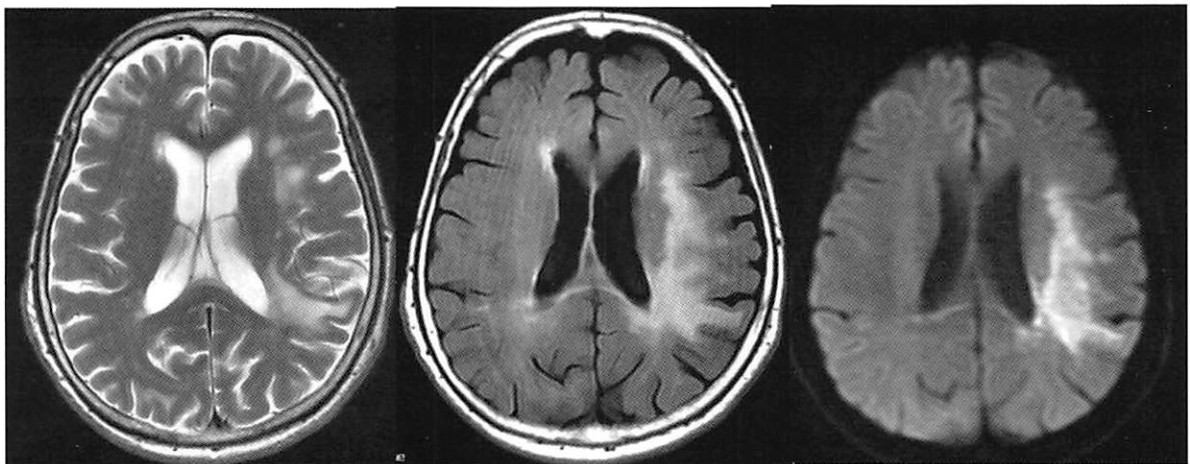


Fig.1-a

Fig.1-b

Fig.1-c

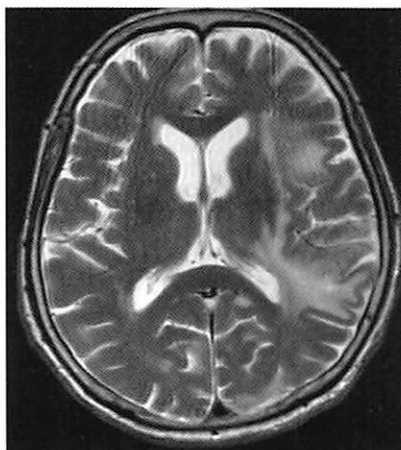


Fig.2

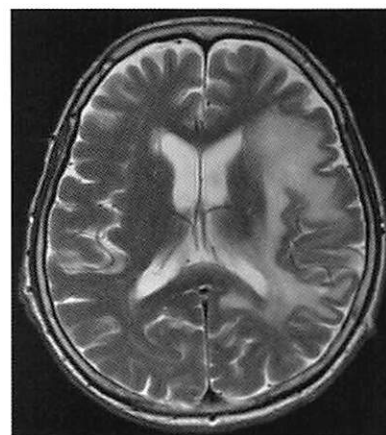


Fig.3

長大な髄内病変を認めたHTLV-1関連脊髄症の1例

(HTLV-1-associated myelopathy with a long spinal cord lesion; A case report)

福岡大学医学部 神経内科 樋口正晃, 津川潤, 合馬慎二, 深江治郎, 坪井義夫

1. 要 旨

症例は71歳, 女性. 約8カ月の経過で進行した歩行障害を主訴に当科を受診した. 神経学的には上位頸髄に高位をもつ脊髄症が疑われ, 画像所見では頸髄から胸髄に広範な脊髄病変を認めた. 各種検査よりHTLV-1関連脊髄症と診断した. ステロイド療法に反応し, 治療により杖歩行が可能な状態まで回復した. 一般に, HAMは慢性に経過する疾患と考えられているが, 本症例のように急速進行性のHAMが存在し, 広範な脊髄病変の鑑別として本症の可能性を考える必要がある.

2. 症 例

患 者: 71歳, 女性

主 訴: 歩行障害, 夜間頻尿, 腰痛, 手の震え

現病歴: 2012年1月上旬頃から, 夜間頻尿, 残尿感, 両手の振えを自覚するようになった.

5月頃から, 両足が挙上しにくくなり, 片手による伝い歩きとなり, 階段昇降に手すりを用いることが多くなった. 6月, 方向転換をしようとした際に足がつかず左膝から転倒した. その後より, 臥床時間が長くなり, 家では片手または両手での伝い歩きとなった. 9月某日当科に入院した.

既往歴: 1980年頃: 胆石(胆嚢摘出後), 2002年4月: 乳がん, 2002年10月: 放射線肺炎, 2003年: 器質化肺炎
家族歴: 父: 肺癌 出生地: 父・母・本人: 福岡県南部
生活歴: 飲酒・喫煙なし, 輸血歴なし

入院時現症: 身長 149.0 cm, 体重49.6 kg, 血圧 113/72 mmHg, 脈拍60/分・整, 体温36.0°C, 呼吸数16/分, 一般身体所見に異常なし. 神経学的所見では, 意識清明で脳神経に異常なし. 両手指に姿勢時振戦を認めた. 両下肢は痙縮が強く, 下肢近位筋優位にMMT: 2-3/5程度の筋力低下を認めた. 両側Th11~12領域に7/10程度の表在覚鈍麻および異常感覚と両下肢末端にじんじんとする異常感覚がみられた. 両下肢腱反射は亢進し, 両側Babinski徴候は陽性であった. 1日10回程度の頻尿および尿失禁を認めた.

検査所見: 血清中の抗HTLV-1抗体が陽性であった. 脳脊髄液検査では, 細胞数31/ μ l(リンパ球98%), 蛋白87mg/dl, 糖74mg/dl(血糖141mg/dl), 抗HTLV-1抗体は陽性, ネオプテリン63pmol/ml(正常値<30pmol/ml), IL-6 9.9pg/ml(正常値<4.0pg/ml), IL-10<2pg/ml(正常値<5.0pg/ml)であった. 頸椎および胸椎造影MRI(Fig. 1-a, b)では, 下部頸椎からTh12椎体レベルまで, 脊髄の広範な腫大と正中部を中心にT2強調画像(T2-weighted image: T2WI)

で浮腫様高信号域を認めた. Gd造影T1強調画像W1では, 両側索部に沿って左右対称性に増強効果を認めた(Fig. 2).

3. 考 察

入院時, 臨床経過や画像所見から, 急性横断性脊髄炎, 脊髄血管障害, 脊髄腫瘍, 視神経脊髄炎などを鑑別として考えた. 血清および髄液抗HTLV-1抗体は陽性で, 髄液ネオプテリン値が高値であり, 画像上は非典型的であったが, 広範な脊髄病変を伴い比較的急速に進行したHTLV-1関連脊髄症 (HTLV-1 associated myelopathy: HAM) と考えた. ステロイドパルス療法(メチルプレドニゾン1,000mg/day点滴投与を3日間)を2クール行い, 後療法としてプレドニゾン50mg/dayの経口投与を開始した. 治療開始後, 腹部周囲の異常感覚や両手の振戦は徐々に軽減した. 下肢筋力も経過とともに改善し, 杖歩行が可能な状態となった.

HAMは通年, 年単位の慢性進行性の脊髄疾患であるが, 数ヶ月単位で進行し, 特に歩行障害が2年以内に進行した症例に関しては, 発症年齢, 重症度, 瘳性の有無, 髄液HTLV-1抗体価, 髄液ネオプテリンなどに有意差を認めることから, 「急速進行性HAM」として分類・報告されている¹⁾. 急速進行性HAMの特徴として, 発症年齢が高い, 重症度が高い, 髄液抗HTLV1抗体価・ネオプテリン値が高いなどが挙げられている²⁾. また急速進行性HAMの中にはステロイド反応性が比較的良好で, 本症例と同様, long spinal cord lesionが認められる症例が報告されている³⁾. 一般にHAMは脊髄の萎縮を呈することが多いと言われるが, 急速進行期においては, 疾患活動性が高く, 血管透過性が亢進している結果, 脊髄の腫大, 髄内高信号を呈したものと考えた. HAMの急速進行期の画像所見についての報告は少ないが, 進行期に脊髄腫大を認め, ステロイド治療4ヶ月後には脊髄の萎縮を認めたとする報告があった⁴⁾. 本症例も臨床症状と画像所見の経過をフォローする方針である.

一般的にHAMは慢性疾患と考えられやすいが, 本症例のように急速進行性のHAMが存在することを認識する必要がある.

Key Words: HTLV-1 associated myelopathy (HAM), Rapidly progressive HAM, long spinal cord lesion

参考文献

- 1)伊丹 亮 他：ほぼ全長にわたる脊髄病変と肺病変をともなった急速進行性HTLV-I-associated myelopathy (HAM)の1例. 臨床神経学, 51 : 130-134, 2011.
- 2)Nakagawa M, et al. HTLV-I-associated myelopathy : analysis of 213 patients based on clinical feature and laboratory finding. J Neurovirol, 1 : 50-61, 1995.
- 3)Shakudo M, et al. HTLV-I-Associated Myelopathy : Acute Progression and Atypical MR Findings. Am J Neuroradiol, 20 : 1417-1421, 1999.
- 4)Fukaura H, et al. CT and MRI findings in HAM : A report on five cases. Progress in CT, 11 : 69-73, 1989

Masa-aki Higuchi, Jun Tsugawa, Shinji Ouma,
Jiro Fukae, Yoshio Tsuboi
Department of Neurology, Fukuoka University
7-45-1 Nanakuma, Johnan-ku
Fukuoka 814-0180, JAPAN

Address: Department of Neurology, Fukuoka
University 7-45-1 Nanakuma, Johnan-ku Fukuoka
814-0180, JAPAN
TEL: (092)801-1011 内線3525
FAX: (092)865-7900
E-mail: tsuboi@cis.fukuoka-u.ac.jp



Fig. 1-a,b

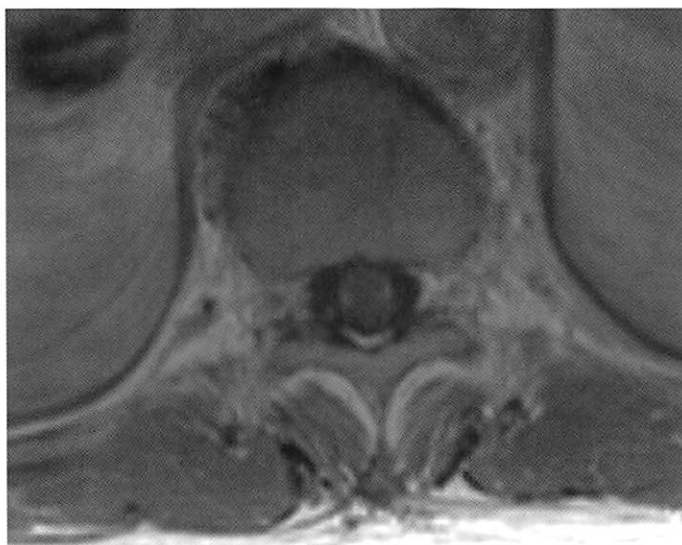


Fig.2

腓骨神経麻痺を初発症状とした脊髄多発硬化症の一例

(A case of multiple sclerosis with acute onset foot drop paralysis like peroneal nerve palsy in advance)

白石共立病院 脳神経脊髄外科 大石 豪, 本田英一郎
 白石共立病院 神経内科 沖田光紀
 白石共立病院 放射線科 松本幸一, 近藤哲也
 有田共立病院 脳神経外科 桃崎宣明, 田中達也

1.はじめに

多発性硬化症(以下,MS)は,8~9人/10万人に発生する疾患として,知られており,脳神経外科領域で稀に遭遇することのある疾患である。しかし,末梢神経障害とMSの関連性についての報告は,すくなく,日常外来診療において認識しておくことは重要である。今回,我々は,末梢神経症状を初発するMSの一例を経験したので文献的考察も含め報告する。

2.症 例

患 者:46歳0カ月女性,病院清掃勤務

主 訴:「急に朝起きたら左下肢が動かなかった」

既往歴:明らかな既往症なし,最近の先行感染症なし,2011年に視力低下を自覚し眼科受診された。ぶどう膜炎の診断などなかった。

現病歴:2012年08月22日の朝から左足の脱力を自覚していたが,まだ日常生活に支障はなかった。しかし,仕事が終わると,左足をひきずらないといけない状態(下垂足)であった。2012年08月24日朝起きたら,左足が自力で動かすことができないことが分かり来院された。腰椎MRIにてL5/S1分離すべり症による関連症状と診断し,入院加療とした。

神経学的所見:意識清明,脳神経麻痺なし,上肢運動障害なし,右下肢は運動感覚障害なし,左は大腿部までの筋力正常,下腿および足関節,下垂足(足指の運動障害著名),膝蓋腱反射は,両側やや低下,Vallix's pointは,左殿部~左膝窩部にあり,Tinel sign陽性であった。ラセーグテストは,軽度陽性であった。眼科的にぶどう膜炎など明らかなMSを示唆する所見なし。

入院時検査所見:(末梢血:2012/08/28)白血球8200/ μ , CRP0.08(生化学)

肝機能障害なし,腎機能軽度高値(BUN27mg/dl,Cr1.14mg/dl)である。

胸部レントゲン:あきらかな肺野活動領域なし,縦郭異常なし。筋電図検査なし

心電図:正常範囲内

神経伝達速度検査:Tibial n.rt/lt 48.3/40.7(m/s),Peroneal n.rt/lt 66.7/44.5(m/s)

(髄液所見:2012/08/30;図1参照)

無色透明,細胞数9/3(多核球優位),総蛋白26mg/dl,糖60mg/dl
 オリゴクローナルバンド陽性,高アクアポリン4抗体>10(0.99)(陽性)

髄液IgE<5 IU/ml(陰性),髄液ヘルペスウイルス陰性, MBP54.8pg/ml(102以下正常),髄液培養陰性

画像所見:≪脳MRI(図2参照)≫

(2012/08/23初診時)

明らかな脳病変なし。脳室周囲にT2延長病変小さく散在する(MS plaqueを示唆するほどのおおきさではない)。

(2012/09/14)

脳幹や両側視床,両側大脳深部白質病変は,前回と比べ脳幹部分が高信号領域がやや減少している。

≪頸胸腰椎MRI(図3,4参照)≫

(2012/08/23初診時)

L5/S1間のすべり症が確認された。また,下位胸髄レベルにてT2延長病変が認められた。

(2012/09/07)

C7-Th2レベルおよびTh9-10レベルの頸胸髄左腹側にT2延長病変が見られる。Th9-10レベルは,前回と比較し信号強度はやや低下し,範囲もわずかに縮小した。

(2012/10/06)

C7-Th2レベルおよびTh9-10レベルのT2延長病変は双方,信号強度,範囲との減弱,縮小が見られた。

臨床経過:本症例は,分離すべり症による脊柱管狭窄症に伴う症状として,初期診断を行い腰椎症手術の予定をしていた。しかし,追加検査の結果,他の鑑別診断を検討する必要性出現し,最終的には左腓骨神経麻痺とMSが併発疾患としてあげられるにいたった。

MSの診断においては,McDonald Criteria改訂版¹⁾に基づき,おこなった。

多発性硬化症と単神経麻痺(腓骨神経麻痺など)を報じた報告は,少なく,治療判断に苦慮したが,本症例では,多発性硬化症の治療を優先し,初期治療としては,ステロイド投与を選択することとした。ステロイドミニパルスは,左腓骨神経麻痺およびMS病期の進行予防に効果的であり,症状は1カ月で劇的に改善し,symptom freeで社会復帰を得ることができた。腰椎すべり症に関しては,保存的加療をすることとした。

3.考 察

本患者は,左腓骨神経麻痺初発にて発症された。腓骨神経は,解剖学的には坐骨神経の分枝(L4,5,S1,2)である。通常坐骨切痕部ですでに脛骨神経とは分かれており,大腿下1/3の部位で大腿二頭筋の内側に沿い,膝窩部外側から

腓骨小頭後外側へ出て、腓骨頸部を外・前へ回り、浅、深腓骨神経に分かれる。腓骨小頭部付近では、腓骨神経は粗な結合組織で固定されており、皮下に浅く骨と接しているため障害されやすい部位である。またこの部位では神経束間組織が少なく物理的圧迫に弱いといわれている。一般的に膝関節や下腿外傷、腰椎疾患にて生じやすい本疾患である。

多発性硬化症と末梢神経障害との関連性についての文献は、1995年にSarova-PinhasらがMS患者の末梢神経障害の臨床と電気生理学的検討をされたものが最初であった。彼らによるMS患者の下肢末梢神経検査において、33神経/244神経中(14.7%)に電気生理学的異常が潜在的に認められ、神経学的に顕在化した所見を有すMS患者は、そのうち10人(45.5%)に認められていたとのことであった²⁾。

このことは、多発性硬化症が、末梢神経にも潜在的に影響を及ぼす可能性のあることを示唆しているものと考えられる。さらに、Pogorzelskiらは、多発性硬化症患者70例中52例(74.2%)に少なくとも、上肢下肢を含む末梢神経の一つ以上の電気生理学的異常を認めたと報告しており、感覚神経に、より著名な優位さを認めたと報告している。また、彼らは年齢や、多発性硬化症の進行程度は、末梢神経との関連性はないと結論している²⁾。

以上の報告より、我々は、多発性硬化症に面し、治療するにあたり、Subclinicalに末梢神経障害を有す可能性のあることは、念頭に置いておく必要があると考えられた。

さらに、多発性硬化症と下垂足については、Albresh Hらが報告しており、彼らシリーズでは、MS患者の内10例に、急な下垂足の出現を認め、その要因には、解剖学的な理由(膝関節の過度の屈曲による膝窩部の圧迫や腓骨小頭部での神経の物理的直接圧迫など)によることが多く、原因除去やステロイド投与が有効であったことを報告している⁴⁾。

本例は、先行して下垂足が出現し、結果的に多発性硬化症の診断をするにいたったが、潜在的にMS状態であり、そこに下垂足が急性発症したものとも考えることができ、その判断から、結果的にステロイドミニパルスが効果しており、よい転帰を得るに至ったと考えられる。

4. 結 論

左腓骨神経麻痺を初発症状とする多発性硬化症の一例を経験した。多発性硬化症確定例に単神経麻痺の併発の有られることは、すでに文献的に報告はあることは先に述べた^{2~4)}。本症例のように、MS非確定例で初発症状が、末梢神経障害で発症する例もあることを認識しておき、日常診療にあたるのが肝要であると考えられた。

Key Words: Multiple sclerosis, peripheral nerve palsy

参考文献

- 1) Chris H. Polman: Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald Criteria. ANN Neurol 2011;69:292-302
- 2) Sarova-Pinhas I: Peripheral neuropathy in multiple sclerosis: a clinical and electrophysiologic study. Acta Neurol Scand. 1995 Apr;91(4):234-8.
- 3) Pogorzelski R: Subclinical lesions of peripheral nervous system in multiple sclerosis patients, Neurol Neurochir Pol. 2004 Jul-Aug;38(4):257-64.
- 4) Albrecht H: Acute foot drop paralysis in multiple sclerosis. Peroneal nerve compression as differential diagnosis of acute onset, Nervenarzt. 1996 ;67(2):163-9.

Tsuyoshi Ohishi MD, E.Honda MD., M.Okita MD., K. Matsumoto MD, T.Kondo MD., N.Momosaki MD., T.Tanaka MD.

Department of Neurospinal surgery Shiroishi kyoritsu hospital

Address: 849-1112 1296 fukuda shiroishi-town kishimagun Saga prefecture

図1

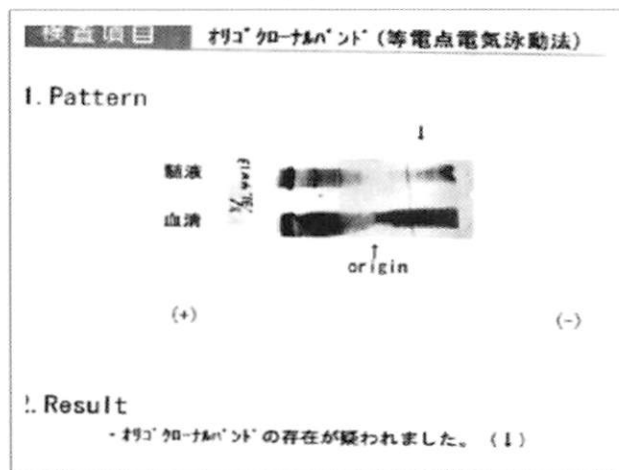


図2 (2012/08/23初診時MRI)

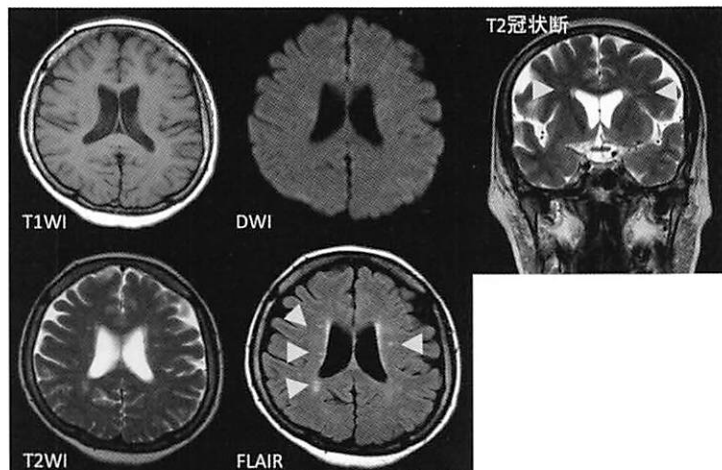


図3 (初診時腰椎MRIとCT)

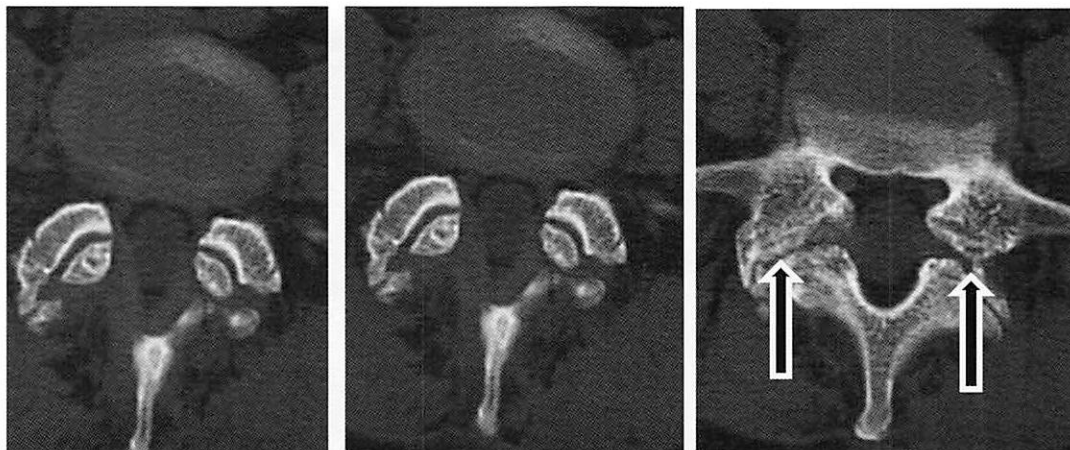
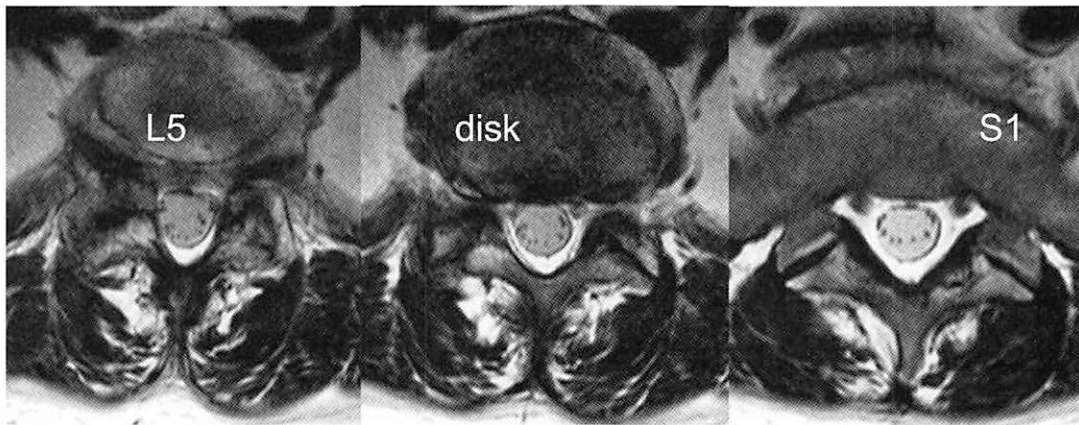
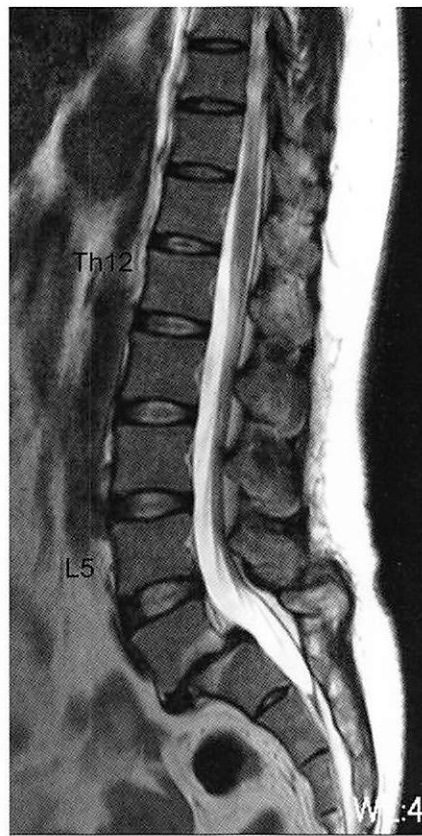
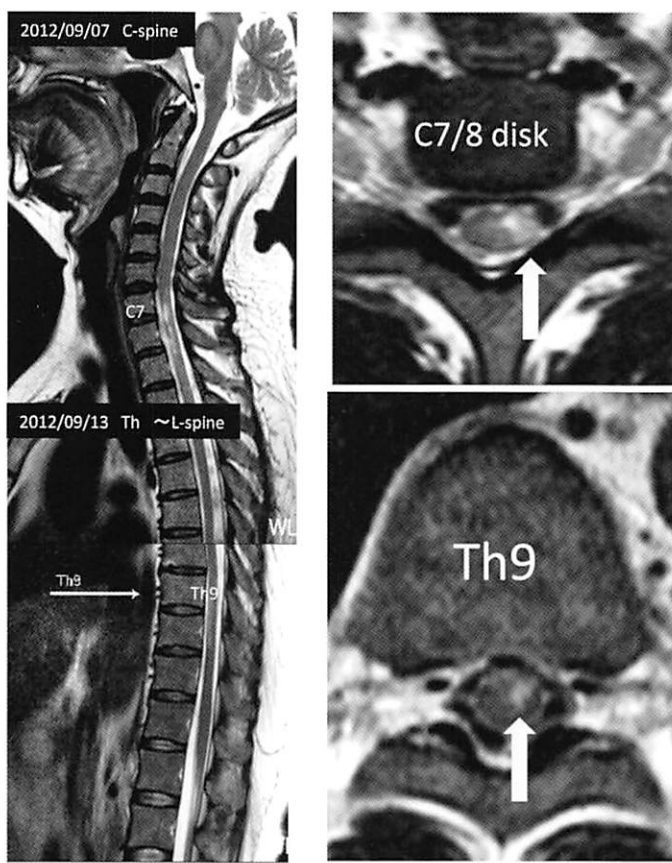


図4 (全脊椎MRIの経時的変化)



萎縮性甲状腺炎に伴う反応性下垂体腫大の2例

(Two cases of pituitary hyperplasia secondary to primary hypothyroidism)

久留米大学医学部 脳神経外科 坂田清彦, 森岡基浩
同 小児科 片山幸樹

1.はじめに

下垂体過形成とはある種の刺激によって引き起こされる下垂体細胞の増殖をいう。細胞増殖制御機構の破綻によって発生する腫瘍性増殖,すなわち下垂体腺腫とは全く異なる病態である。通常は下垂体前葉(adenohypophysis)の過形成,すなわち前葉ホルモンを産生する細胞の増殖を意味する。

下垂体過形成は生理的過形成と病的過形成に大別される。下垂体前葉は一般的に新生児期,思春期,妊娠中・産褥期の女性では生理的な下垂体腫大を認める。それとは異なりホルモン機能異常による下垂体前葉に対する促進性刺激の過剰によってもたらされる病態が存在する。

また最近では3T-MRIの時代になり下垂体腫瘍においてdynamic造影MRI検査では正常下垂体前葉組織と腫瘍との区別が更に明瞭となった。しかし以前はこのような病的腫大も下垂体腺腫と誤診されることも少なくなかったと考える。最近経験した比較的典型的な2症例を呈示する。

2.症例

症例1:6歳,女児

主訴:成長発達障害

現病歴:5歳時から身長,体重の増加が乏しく下垂体小人症のような体型となってきたため近医を受診。頭部CTで石灰化を伴う腫瘤を認め当院小児科へ紹介となった。頭蓋咽頭腫を疑われ当科外来紹介となった。初診時の身長99cm(-3SD),体重16Kg(-1SD)と年齢別平均値より低い状態であった。知能低下はなく,電解質や一般採血に異常は認めなかった。明らかな甲状腺腫大は認めなかった。この時点での暫定診断は成長ホルモン分泌低下症にて発症した頭蓋咽頭腫であり,追加検査として頭部MRIと下垂体ホルモン採血を行った。

後日判明した下垂体機能を含めたホルモン採血の結果は下記の如くであった。

GH 0.97ng/mL, PRL 32.7ng/mL, LH <0.2mIU/mL, FSH 4.5mIU/mL, TSH 1311.0 uIU/mL, F. T3 0.5pg/mL, F. T4 0.10ng/dL, Tg抗体 140.6 IU/mL(<9.0), TPO抗体 303.1IU/mL(<5.0), TRAb 0.6IU/L(<1.0)IGF-1 41ng/mL, ACTH 11.9 pg/mL, コルチゾール 7.3ug/dL

画像所見:頭部CTにてトルコ鞍内~軽度鞍上部に突出するような腫瘤を認め,内部には石灰化を示唆する点状の高吸収域が散在された(図1)。頭部MRIではトルコ鞍内から鞍上部に突出する横径が12mmで高さ14mmの雪だる

ま状の充実性腫瘤を認めた(図2)。蝶形骨洞の発達は不良であった(conchal type)。下垂体後葉と考えられる高信号域は鞍内後方に認められるが,明らかな囊胞性成分や石灰化を示唆する信号は認められず,全体として均一な造影効果であり,dynamic造影MRIでは病変と正常下垂体前葉との明確な同定ができなかった。採血dataのない状態での放射線科の読影結果は下垂体腺腫であった。

経過:F.T3およびF.T4の著明低下,TSHの著明上昇,自己抗体の上昇から自己免疫機序による甲状腺機能低下症が疑われた。萎縮性甲状腺炎の診断で小児科から甲状腺末(チラーゼン)の補充療法が開始され,成長障害を含めた諸症状の改善を認めた。補充療法を維持した後に施行した頭部CT(図3)および頭部MRI(図4)では下垂体病変の縮小,正常化を認めた。治療1年後の採血ではTSH 4.370uIU/L, F.T3 3.6pg/mL, F.T4 1.24ng/mL, IGF-1 190ng/mLであった。

症例2:51歳,女性

主訴:低身長(身長143cm)

現病歴:幼小児期より身長が低く,中学生の頃より甲状腺機能低下を指摘されていた患者。25歳頃より他院で甲状腺末(チラーゼン)の補充療法が開始された。6年前に低身長精査目的で施行された頭部MRIにて下垂体腫瘍を指摘され,下垂体腺腫の診断で当院外来にてfollowされていた。近医で甲状腺末の処方を受けているとのことだが,本人よりよく話を聞くとコンプライアンス不良で実際はほとんど服用できていないようであった。今回定期的な画像検査と下垂体ホルモンの採血を行った結果を示す。

GH 0.14ng/mL, PRL 12.8ng/mL, LH 6.5 mIU/mL, FSH 9.0 mIU mL TSH 65.6uIU/mL, F. T3 1.6 pg/mL, F. T4 0.51 ng/mL, IGF-1 65ng/mL, ACTH 11.9pg/mL, コルチゾール 8.1ug/dL

画像所見:頭部MRIにてトルコ鞍内で上に凸の形態を示す横径15mm,高さ12mmの充実性腫瘤を認めた(図5)。蝶形骨洞はpresellar typeで含気の不良なタイプであった。鞍内後方に下垂体後葉と考えられる高信号域を認めるものの,dynamic造影MRIでは正常下垂体前葉と腫瘍との判別は困難であった。これらは初診時の画像と比べサイズ的にも変化はみられなかった。

経過:これまで長期に下垂体病変の存在を指摘されている割に全く増大傾向がないこと,幼少時から甲状腺機

能低下症があるにも関わらず、服薬コンプライアンスが悪いため十分な治療が受けられていないこと、採血データ上も実際にF.T3,F.T4低下およびTSHの上昇がみられることなどから、画像上の病変は下垂体過形成と判断した。定期的な服用を続けた上で頭部MRIを施行するように指示し、予約までしていたが結局来院されていない。

3. 考察

下垂体過形成をきたす病態で最も頻度の高い疾患は、未治療の甲状腺性(原発性)甲状腺機能低下症である。長期間の甲状腺機能低下により下垂体のTSH産生細胞の過形成をきたす。その他にGH放出ホルモンGHRHの過剰産生が下垂体過形成の原因となることがあるが非常に稀である。先天性甲状腺機能低下症(クレチン症)は現在ほぼ100%の出生児がスクリーニングを受検しており、早期発見により知能予後も改善している。後天性甲状腺機能低下症の多くは甲状腺腫を伴う橋本病であり30~60歳代の女性に発症する。一方甲状腺腫を伴わない原発性甲状腺機能低下症は萎縮性甲状腺炎と呼ばれ、通常思春期前に発症し成長障害を伴い、活動性低下、全身浮腫、易疲労性などの臨床症状がみられる。クレチン症とは異なり、原則として知能障害は認めない。

原発性甲状腺機能低下症の81%にトルコ鞍の拡大がみられ、拡大の程度は血中TSH値に正相関するとの報告もある。機能低下が重症であれば短期間でも下垂体過形成が惹起され、稀に視交叉を圧迫して視野狭窄をきたすほど腫大することもあるとされる。鞍上部進展の程度は蝶形骨洞の発達程度も影響すると考えられ、今回の報告例はいずれも蝶形骨洞の発達は不良であった。本症に伴う下垂体過形成は、甲状腺ホルモンの補充により数週間から数ヶ月の短期間で迅速に正常サイズに復するとされている。

下垂体過形成の発症機序としては、甲状腺ホルモンの低下が、negative feedback機構を介して下垂体からのTSH分泌のみならず視床下部からのTRH(TSH放出ホルモン)分泌を亢進させるためである。基礎研究によると原発性甲状腺機能低下症ではGH産生細胞がTSH産生細胞に形質転換することが示唆されている。また臨床的にIGF-1やIGFBP-3などのGH依存性IGF結合タンパクも未治療の時点では低値であるが、甲状腺ホルモンの補充により正常に復することも知られている。萎縮性甲状腺炎における成長障害は甲状腺ホルモンの補充療法開始により改善し、catch up growthによって健常者と変わらない最終身長に到達できると考えられている。しかし罹病期間が長く治療開始時期が遅れたり、治療開始早期段階での急激な骨成熟進行により早期に骨端線が閉鎖してしまうことが原因で低身長にて終始してしまうことがあるとされる。症例1は治療開始とともに現在諸症状や成長ともに改善しているが、症例2は罹病期間が長くかつ服薬コンプライアンスも悪いため低身長で止まってしまったと考えられる。

画像上鑑別が問題になる主な疾患は、下垂体腺腫と下垂体炎である。通常dynamic造影MRIにて鑑別はさほど困難ではないが、発症初期の下垂体炎との鑑別は困難なことがある。Dynamic MRI検査では、造影剤が頸動脈から分岐する上・下下垂体動脈を介してそれぞれ下垂体前

葉・後葉に到達するので、下垂体茎と後葉がまず描出され、下垂体茎から前葉周辺部に造影効果が拡がってゆく。下垂体過形成では正常の造影パターンを認め、造影ピークは前葉で60~90秒以内、後葉で30秒以内である。リンパ球性下垂体炎では血管床の破壊により早期描出効果やピークの欠如ないしは遅延がみられるとされる。小児期発症、IGF-1の低下と低身長、下垂体腫瘍というキーワードでは頭蓋咽頭腫が最初に思い浮かぶが、症例1のようにCTで下垂体に石灰化のような高吸収域がみられたのは興味深い。採血結果から萎縮性甲状腺炎の診断は容易であるが、最近では画像検査が先に行われ、むしろホルモン系の採血結果が後日報告になることも少なくないため下垂体腫瘍と間違わないよう注意が必要である。そのためにも萎縮性甲状腺炎とそれに伴う反応性下垂体腫大は知っておくべき病態である。

Key Words: Pituitary hyperplasia, Primary hypothyroidism

参考文献

- 1) 三木伸泰, 小野昌美: 下垂体過形成 下垂体腫瘍のすべて(寺本明・長村義之編集)P.306-311, 医学書院
- 2) 浅野直美, 楨明子, 矢野茂裕, 鷹尾明: 低身長を主訴に来院し、著明な下垂体腫大を認めた萎縮性甲状腺炎の女児例. 小児科臨床49; 2200-2204, 1996.
- 3) Joshi AS, Woolf PD: Pituitary hyperplasia secondary to primary hypothyroidism: A case report and review of the literature. Pituitary 8; 99-103, 2005
- 4) Eom KS, See-Sung C, Kim JD, Kim JM, Kim TY: Primary hypothyroidism mimicking a pituitary macroadenoma: regression after thyroid hormone replacement therapy. Pediatr Radiol 39; 164-167, 2009
- 5) Eke Koyuncu C, Turkmen Yildirmak S, Temizel M, Ozpacaci T, Gunel P, Cakmak M, Ozbanazi YG: Serum resistin and insulin-like growth factor-1 levels in patients with hypothyroidism and hyperthyroidism. J Thyroid Res. Epub Feb 24; 1-6, 2013

Kiyohiko Sakata, Motohiro Morioka, Kouju Katayama

Department of Neurosurgery
Kurume University School of Medicine,
67 Asahi-machi, Kurume, 830-0011, Japan



图1



图3

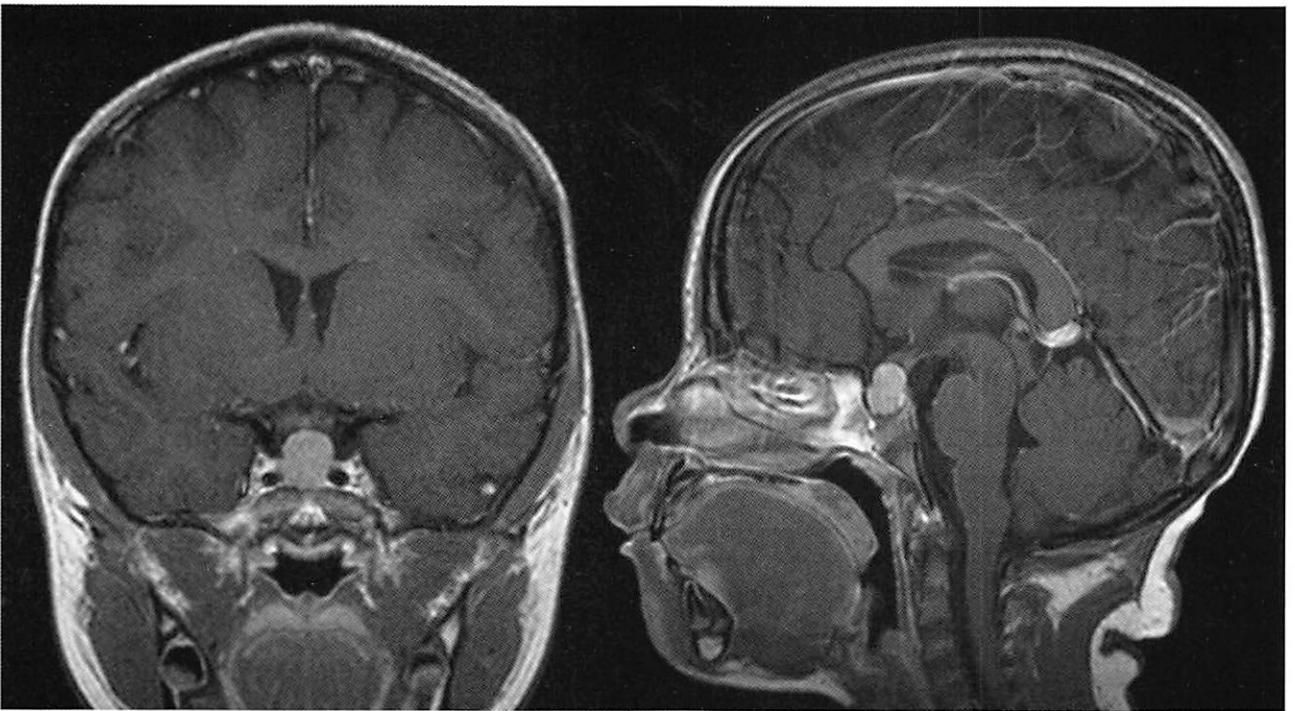


图2

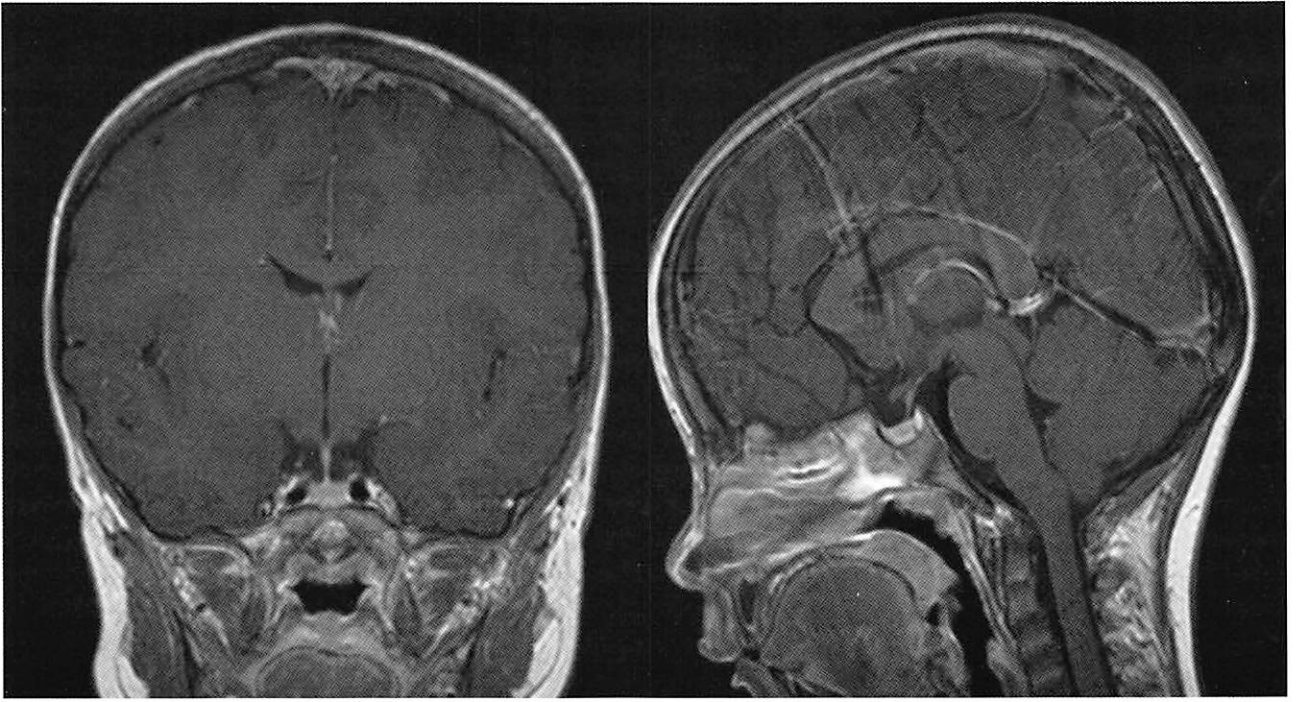


图4

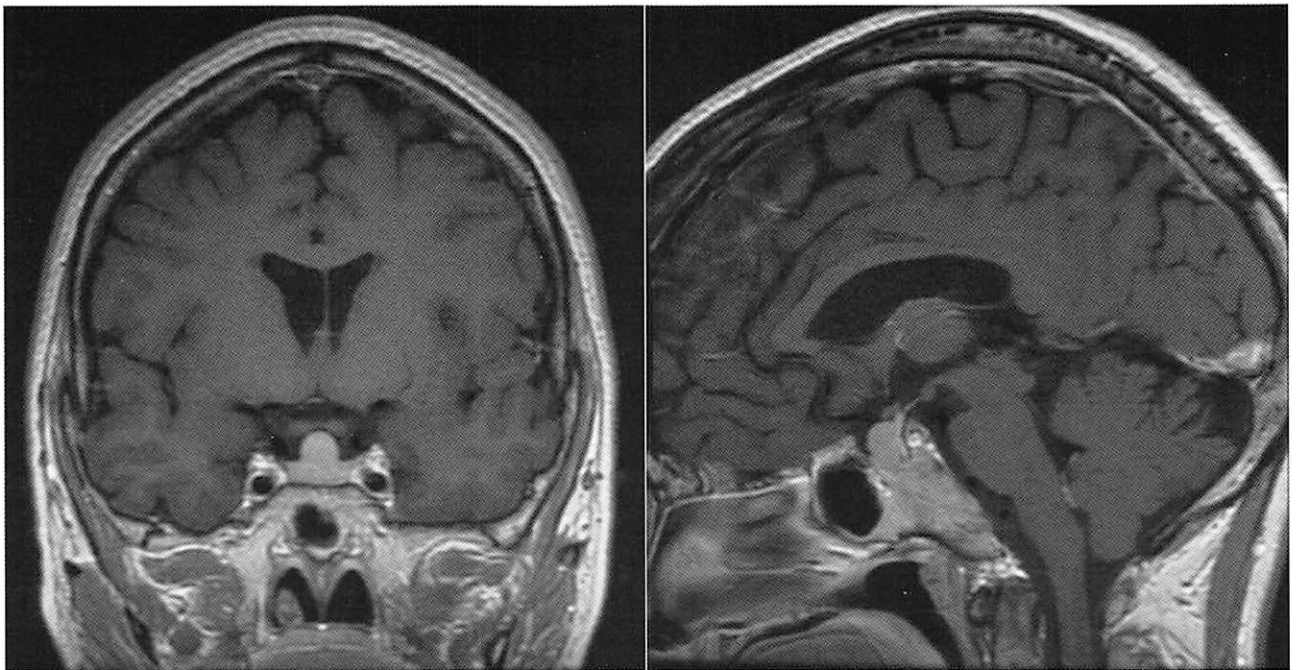


图5

プリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病)の2例

(Two cases of Prion disease: Creutzfeldt-Jakob disease)

福田脳神経外科病院 田口 明
佐賀大学神経内科 雪竹基弘

1.はじめに

プリオン病は脳のスポンジ状変化と異常プリオン蛋白の蓄積を特徴とする感染症である。発生頻度は年間あたり100万人に1人で、病因から弧発性、遺伝性、獲得性に分類され、80%は弧発性である。2例のプリオン病(クロイツフェルト・ヤコブ病:以下CJD)を経験したので、その画像所見を呈示して症例の特徴ならびに経過観察をする上でのポイントや反省点などを報告する。

2.症例

症例1: 50歳, 男性

突然の呂律障害と両下肢の脱力が出現し、一過性脳虚血発作の診断で保存的治療を行い症状は軽快した。その2年後に歩行時の動揺感と呂律障害が再び出現し、同様の診断で保存的治療を行った。しかしその1ヶ月後には自宅周辺で道に迷う、日常会話で簡単な言葉の理解が不可能になるなどの症状が出現した。転院先での頭蓋内精査(3T-MRI)の結果でCJDの診断となり、1ヶ月後(発症から約2年後)に死亡退院となった。

症例2: 80歳, 男性

意欲低下、活動性低下がみられ、日常で行っている車の運転操作が困難となった。発症1ヶ月後に認知機能低下を主訴に来院された。アルツハイマー認知症の診断で経過観察していたが翌月には両上肢に不随意運動が出現した。頭蓋内精査(1.5T-MRI)を行った結果でCJDの診断となり、その後は徐々に全身状態が悪化して(発症から7ヶ月後)死亡退院となった。

3.考察

症例1は最初に神経症状が出現してCJDの診断がつくまでに約2年の経過がある。3.0T-MRI(DWI)検査を行って(図1)特徴的な大脳皮質の高信号を確認したが、発症当初の頭部MRI(FLAIR)所見(図2)では明らかではなく、2年後の症状再出現時の1.5T-MRI(DWI)所見(図3)では病変をアーチファクトと思い気付いていなかった。MRI検査機器の精度や検査のタイミングなどの問題もあるが、画像上で明らかな病変が確認されない場合でも小脳機能障害を思わせる症状がみられた場合には、本疾患も鑑別疾患のひとつとして疑う必要があると思われる。実際に遺伝性プリオン病の一型であるGSS(ゲルストマン・ストロイスラー・シャインカー病)では本症例のように小

脳症状で始まり徐々に認知機能障害が進行するとされる。雪竹らは小脳失調症状で来院されて頭部MRIで明らかな萎縮などの所見が見られない場合はGSSを疑い、下肢の強いしびれの有無、深部腱反射の減弱をチェックし、脊髄小脳変性症や認知症の家族歴を調べ、さらに確実に遺伝子検査をする必要があると述べている。¹⁾また志賀らは日本を含めた各国のサーベイランス調査の蓄積によりCJDは均一な疾患ではないことがわかってきており、CJDを含めプリオン病を早期診断するにはその多様性を理解して疑うことが重要であると強調している。²⁾

症例2は臨床経過ならびにMRI画像(図4)、脳波所見(周期性同期性放電:図5)から典型的なCJDと診断できる。CJDは認知症分類ではその他の認知症に含まれ全体の10%未満と低頻度ではあるが、今後、高齢者の認知機能障害を診察する機会が増えて本疾患に遭遇する可能性がありうる。特に症状の進行が早い場合には、四肢の不随意運動(ミオクローヌス)の出現に注意を払いながら鑑別すべき疾患のひとつとして考えておく必要がある。

CJD確定診断には剖検脳での病理所見や免疫染色やWestern blotで異常プリオン蛋白を検出する必要があるが、臨床診断基準(Mastersら1979)として急速進行性の認知機能障害やミオクローヌス、視覚または小脳症状、錐体路または錐体外路徴候、無動性無言、脳波上で周期性同期性放電(PSD)などを確認することでほぼ確実例とされる。拡大診断基準(WHO1998)では脳波上でPSDが確認できなくても脳脊髄液中に14-3-3蛋白が検出されて臨床経過が2年未満の場合でもほぼ確実例とされる。

画像診断ではMRIの拡散強調画像(DWI)がCJD早期診断に有効であるとされている。特徴的な画像所見として大脳皮質と線条体に高信号が現れ、その分布のが初期は非対称性で片側性であるが病期の進行とともに拡大して両側性になるとされる。しかし高信号所見がプリオン病の病型や病期によっては不明瞭になることがあったり、また病変かアーチファクトかの判断に迷うこともある。その場合は同部位のADC変化をみるのがポイントとされ、弧発性プリオン病では病初期はDWI高信号、ADC低下を呈し、その後ADCが上昇することが知られている。その所見が表す病態については未だ結論は得られていないが、藤田らは神経細胞やグリア細胞の細胞性浮腫に似

て血管性浮腫が生じている過程を反映していると推定し³⁾,
渡部らは剖検脳組織の病理結果と比較してミクログリア
の増生を反映していると報告している⁴⁾.

Key Words:Creutzfeldt-Jakob disease,MRI(DWI)
Rapid progressive dementia,Myoclonus

参考文献

- 1)雪竹基弘 佐賀県に多いプリオン病
平成24年度訪問従事者等研修会資料
- 2)志賀裕正 日本のプリオン病の現状 -
サーベイランス調査から
- 3)藤田浩司ら CJDの画像診断 Clinical

Neuroscience 2006 Vol. 24 No3 : 317~320
4)渡部雄治ら 家族性CJDの一部検例から
神経内科 2002 : 56 : 353~358

Akira Taguchi ,M.Yukitake
Fukuda Hospital(Neurosurgery)

Address:1236 Honjyou- machi Saga-shi Saga
Prefecture Japan

症例1 50歳 男性

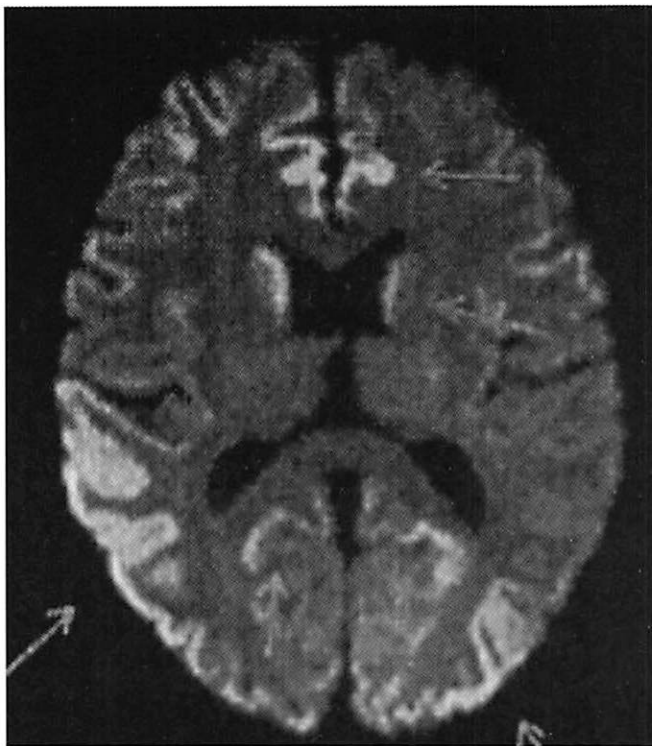


図1
3.0T - MRI (DWI) 所見

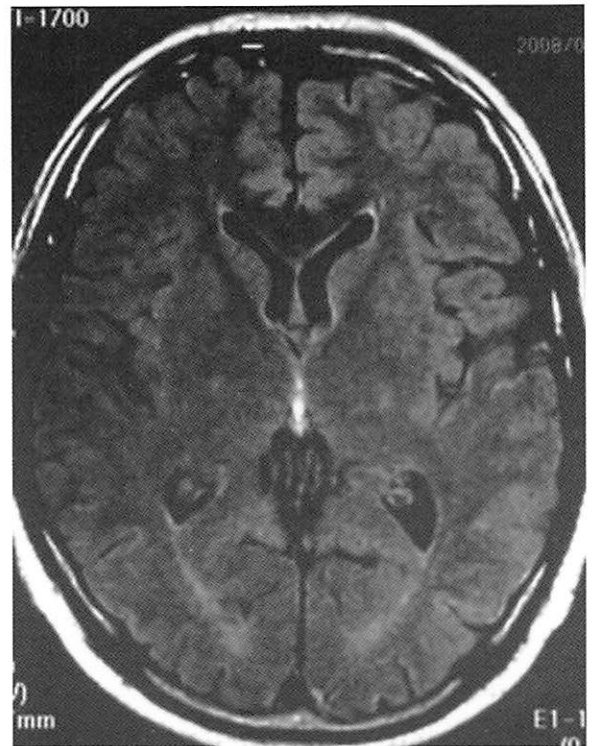


図2
初診時 0.5T-MRI (FLAIR) 所見

症例2 80歳 男性

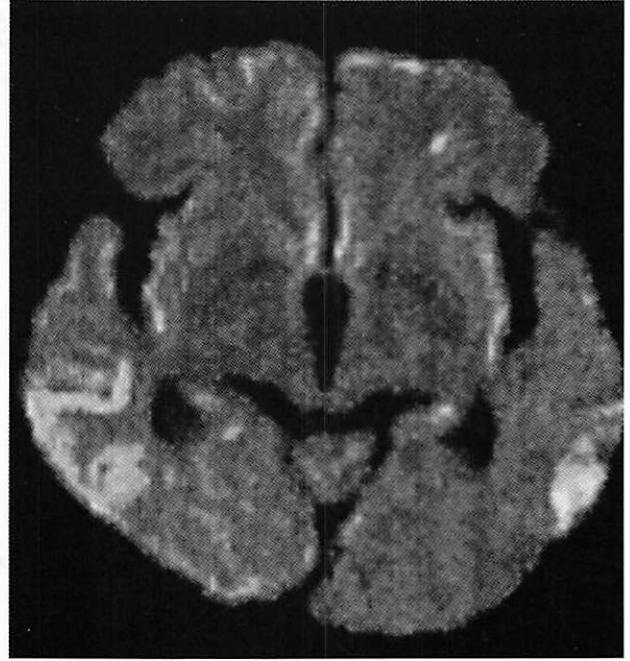
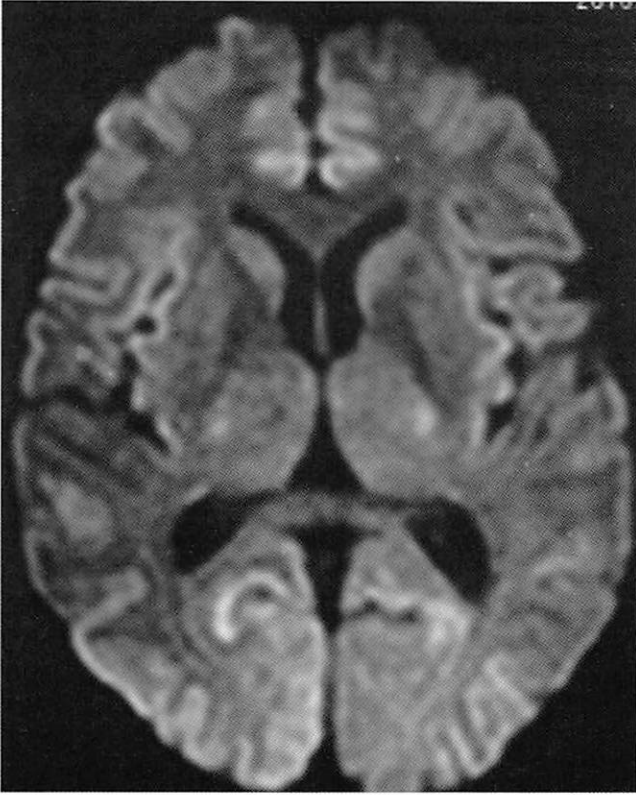


図3
2年後（再診時）
1.5T - MRI (DWI) 所見

図4 3.0T - MRI (DWI) 所見

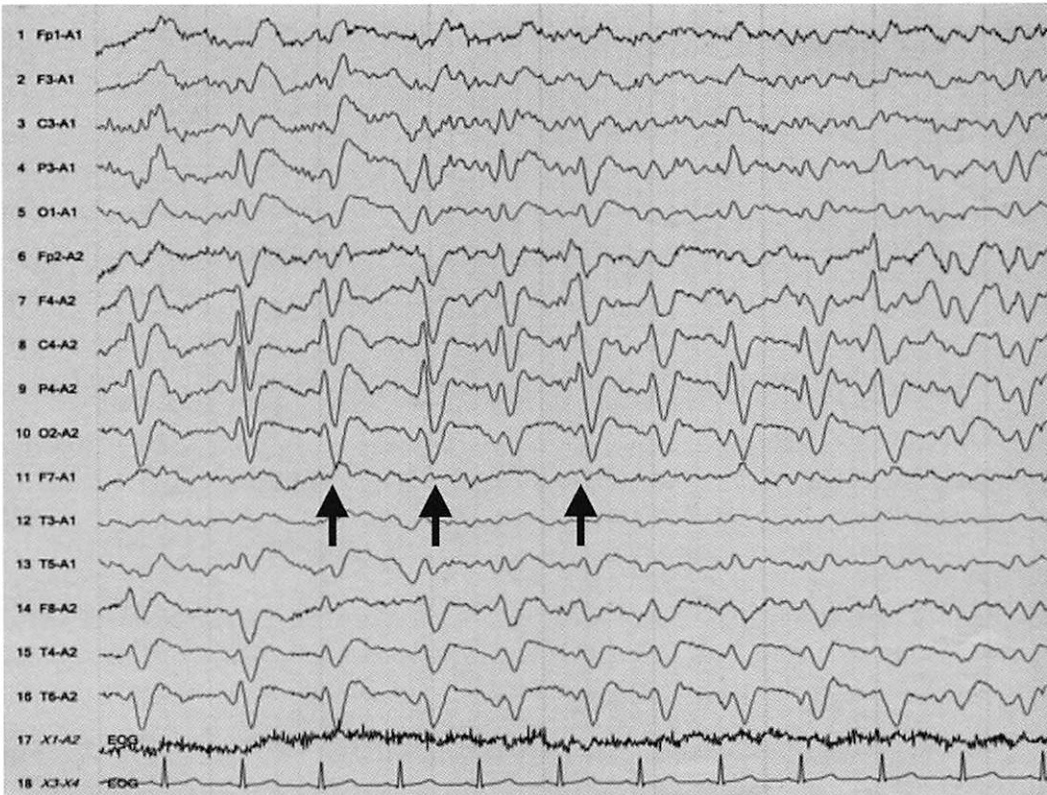


図5 脳波所見（周期性同期性放電）

椎間板ヘルニアにて腰椎神経根のMRI造影効果を示す意義

(Significance of lumbar root enhancement due to disk hernia on MRI)

白石共立病院
同
伊万里・有田共立病院

脳神経脊髄外科
放射線科
放射線科

本田英一郎, 大石豪
松本幸一, 近藤哲夫
田中達也, 桃崎宣明

1.はじめに

神経根のMRI造影効果は神経根の圧迫のみならず、梗塞、炎症や自己抗体反応など多岐の疾患に現れる現象である。椎間板ヘルニアでも40～50%に現れる。また臨床上的下肢痛の強さと相関しているとした報告もある。本例は農作業時に突発発症し、高度な神経症状を呈したにも関わらず、MRI上明らかな異常所見が捉えられず、MRI造影にてaffected sideのS1神経根の造影効果を認めた。手術の結果はextruded disk herniaの圧迫であった。この1例を報告する。

2.症例

症例:71歳,男性

主訴:右臀部から右下肢後面

現病歴:2012年9月18日に軽度な腰痛が発現した。右下肢が徐々に痛み始めたが、部落の行事でもあり、10月11日に川の草取りに参加して草を強く引き抜いた際に右下肢への放散痛が発現した。その後痛み臀部下肢痛が強く、歩行ができなくなり、3日程寝ていたが、症状は変化なく、右下肢痛のために車椅子にて当院を受診した。

神経学的には右S1神経に沿ったradicular painであり、右アキレス腱反射は消失し、ラセーグ徴候は30°以下であった。

画像所見:術前MRI(2011年10月15日)では右椎間孔近傍(L5/S1)でのdiskの後方への飛び出しは軽度であり、明らかなS1へのsequestered diskも判然としない(Fig.1a)。左の同様外側のsagittal viewでは異常は見られなかった(Fig.1b)

Axial view T2WIでは右lateral recessでは矢印の小さなlow intensity massが認められるが、左側のようなhigh intensityの髄液成分に囲まれた神経根(low intensity)の正常の形態が認められない(Fig.2a)。しかしT1WIでは両側が一塊の神経根のように描出され、左右差がないような形態を示している(Fig.2b)。enhanced axial viewでは神経根及び神経根に接するmass lesionも含めて造影されている(Fig.3a矢印)。術後MRI(2011年11月14日)所見:術後1か月後のenhanced axial viewでは神経根は周囲の結合織の造影効果にてlow intensityが明瞭に描出されているが、神経根自身(矢印)も淡く造影効果が認められる(Fig.3b)。

手術:右L5/S1の開窓を行い、黄色靭帯を摘出してS1 pedicleに近づくとやや膨化したS1神経根の一部を観察

し(No.1)、神経根を内側に引き上げるとsequestered diskの一部が認められ(No.2)、これを鉗子にて引き出した(No.3)(Fig.4)。さらにS1上関節を部分切除してS1神経根の除圧を完了した。術後下肢後面の痛みは完全消失した。

3.考察

Schwann cellの代表が脊椎の神経根であり、この細胞の障害の原因は多彩であり、圧迫、虚血、炎症、自己抗体(免疫)反応で、疾患としては腰椎椎間板ヘルニア、脊髄梗塞、髄膜炎、Guillan Barre症候群、慢性炎症性脱髄性ニューロパチー、脊髄サルコイドーシスなどが挙げられる。

これらすべての疾患でMRI撮影時期には差があるが、MRI造影で比較的高頻度に神経根自体の造影効果が報告されている。今回は椎間板ヘルニアでの神経根の造影効果を示すが、その頻度は40～50%である。この造影効果と痛みには相関関係が強い、特に下肢への放散痛(ラセーグ角度は30°程度と低値)を示す。頻度の高いextrusion type(後縦靭帯を突き破る形態)に多く、一方protrusion typeではむしろ腰痛を示しことが多い²⁾。椎間板ヘルニアにより圧迫された神経根は時間とともに虚血変化をきたす³⁾。この末梢神経障害により一時的にもblood-nerve barrier(BNB)(中脳のBlood brain barrierとほぼ同様な作用を有す)が開くことがよく知られている。

これは軸索再生のために必要な物質をある時期に限定して循環血液から神経内膜内へ移行させるという意味では合目的な現象ではあるが、一方有害物質も自由に末梢神経内膜へ移行できる。この時期にMRI造影で神経根が造影されてくる。造影のされ方には2つのtypeがあり、一部の神経根の造影と神経根全体の造影の形態である⁴⁾。

MRI画像での注意点は神経根周囲も造影効果がある。これは神経根周囲を取り巻く血管(静脈が中心)や血管の反応性net workが出現するためである。神経根の造影効果とは鑑別を要する。逸脱した椎間板ヘルニア内にはロイコトリエンやトロンボキサンB2などの炎症性物質が多く含まれているために更なる神経根周囲硬膜への炎症性反応が起きるためにさらに神経根周囲の造影効果が高まる可能性が強い^{1,3)}。

神経根の造影の持続時間はおよそ3か月程度持続する。本例も術後1か月のMRIにて一部神経根造影は残存していた³⁾。

Key Words: root enhancement, MRI, disk herniation, blood nerve barrier

参考文献

- 1) Lane JI, Koeller KK, Atkinson JI; Enhanced lumbar nerve roots in the spine without prior surgery : Radiculitis or radicular veins? AJNR Am J Neuroradiol 15: 1317-1325,1994.
- 2) Nygaard OP, Mellgren SI, Osterud B et al : The inflammation properties of contained and noncontained lumbar disc herniation Spine 22: 2484-2488,1997.
- 3) Toyone T, Takahashi K, Kitahara H et al : Visualisation of symptomatic nerve roots. Prospective study of contrast - enhanced MRI in patients with lumbar disc J Bone Joint Surg Br 75:529-533,1993.

- 4) Vroomen PC, Van Haper SJ, Van Acker RE et al: The clinical significance of gadolinium enhancement of lumbar disc herniation and nerve roots on preoperative MRI Neuroradiology 40:800-806,1998

Eiichiro Honda MD, T.Ohishi MD, K.Matsumoto MD, T.Kondo MD, T.Tatsuya M.D. N.Momosaki MD.

Address: 〒849-1112 1296 fukuda shiroishi-town kishimagun Saga prefecture
Department of neurospinal surgery
shiroishi kyouritsu hospital



Fig. 1a



Fig. 1b

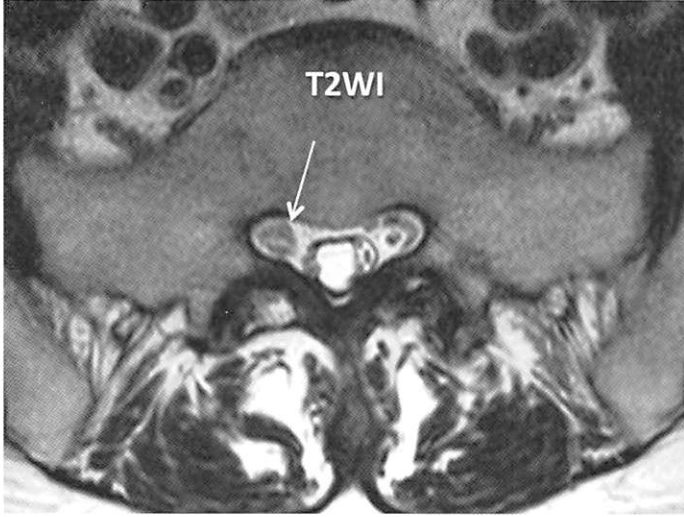


Fig.2a

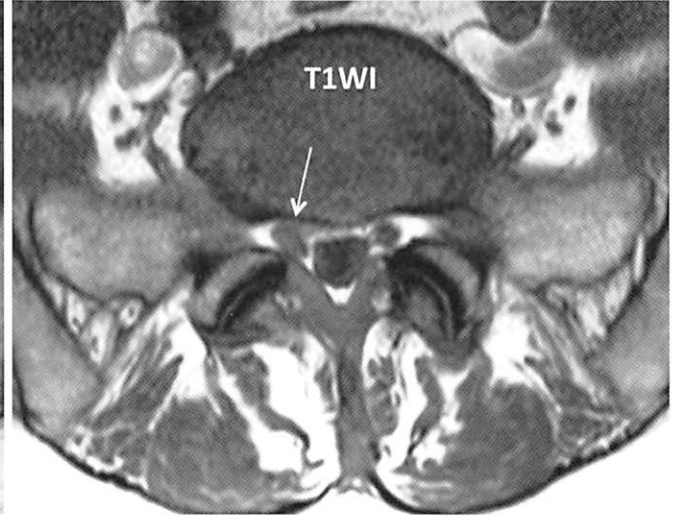


Fig.2b



Fig.3a

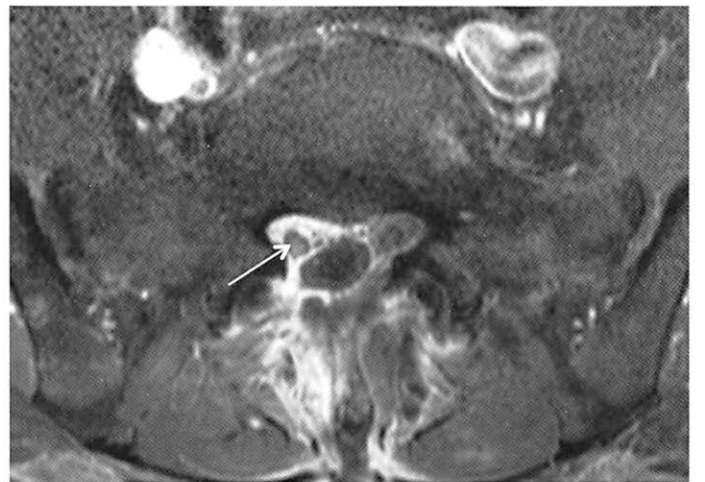


Fig.3b

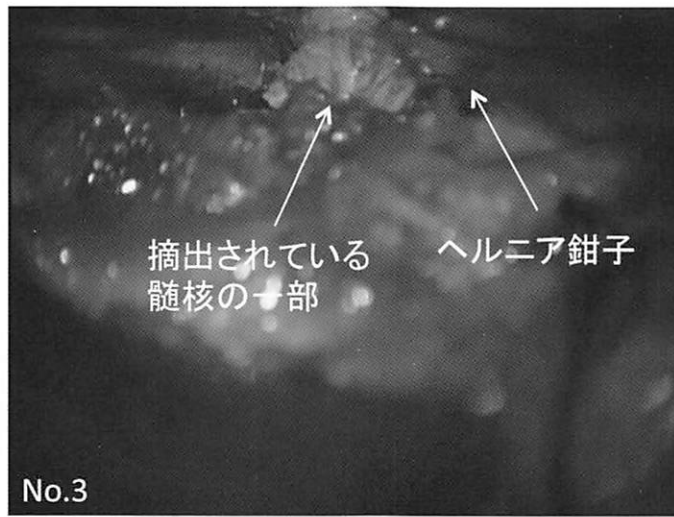
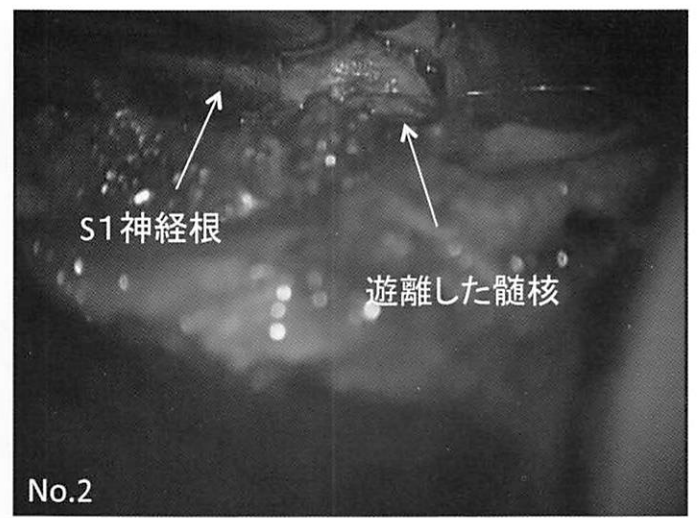
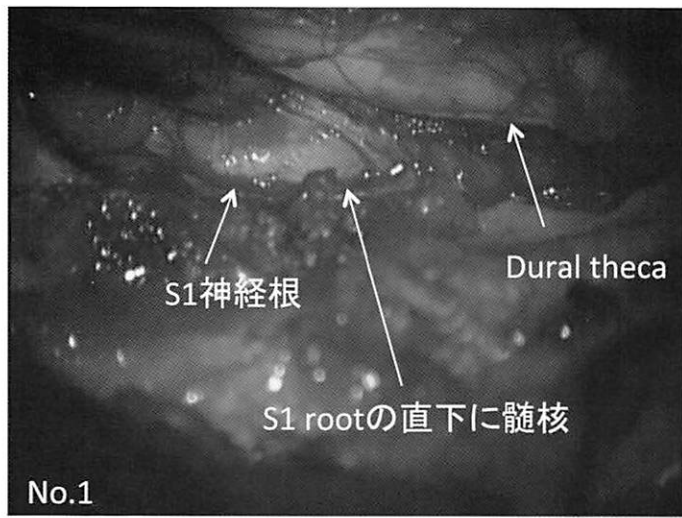


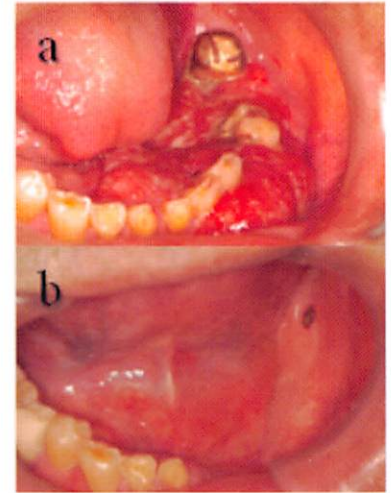
Fig.4

症例344 P14

Fig. 2 A 66-years-old man with mandibular gingival carcinoma, T4aN2cM0, stage IVA.

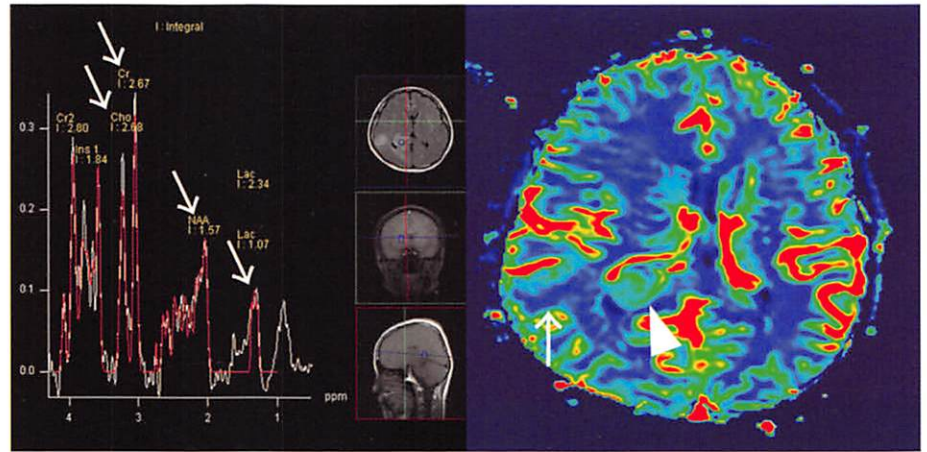
a Intraoral photograph before treatment. A large tumor with involvement of the buccal and lingual side gingiva from the molar to incisor region extending to the floor of mouth in the left mandible is sapparent.

b Three months after treatment using the biweekly regimen with 3 courses. No tumor is observed in the left side madibular gingiva. From left side central incisor to 3rd molar teeth were extracted. The biopsy showed pathological CR.



症例345 P18

【図説】 Figure1



症例351 P41

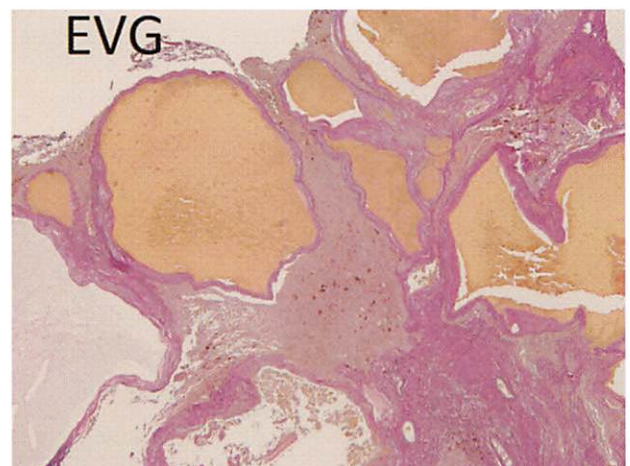
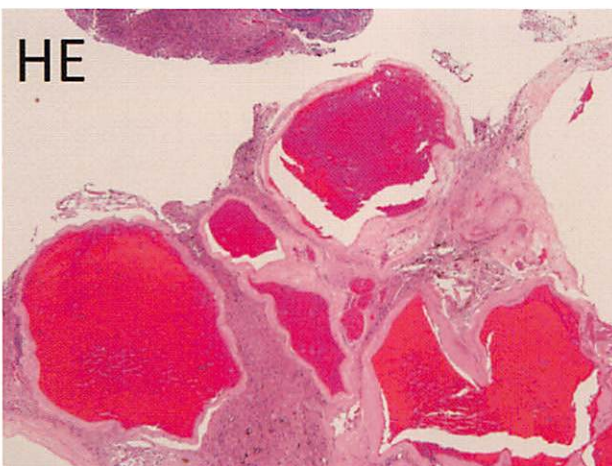
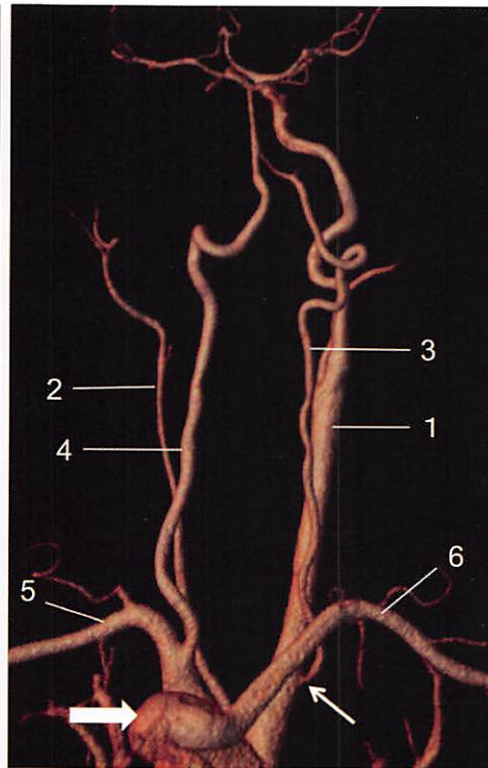
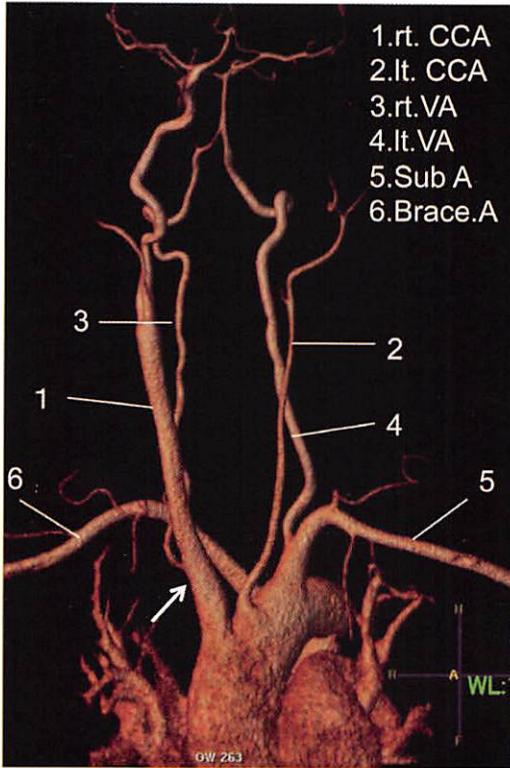


図6

病理所見：不整な大小不同の血管増生,血管構造の混在,神経組織の介在を認め, AVMの所見

症例353 P50



症例361 P78

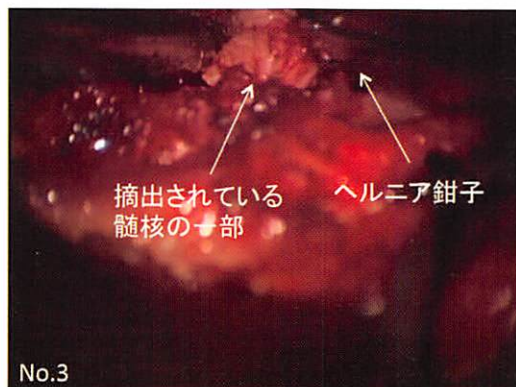
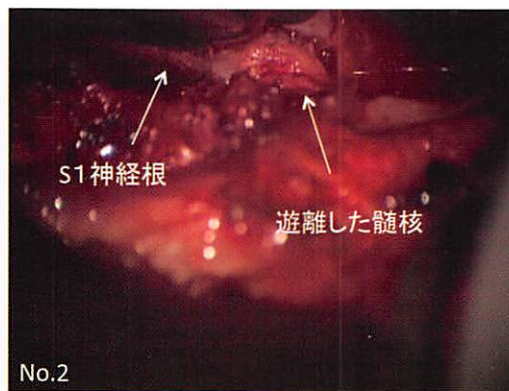
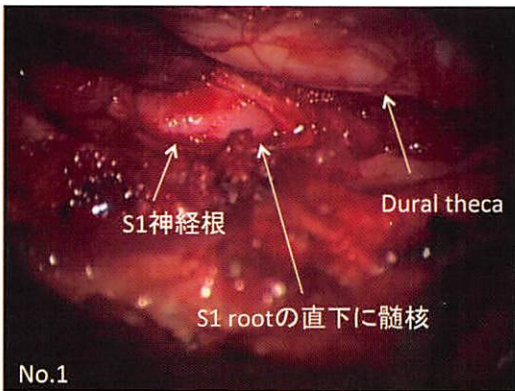


Fig.4

会 経 歴

第1回 (1992年7月10日)

ショートレクチャー (神経画像診断のpitfall)

講師: 聖マリア病院神経放射線科 部長 宇都宮英綱 先生

第2回 (1992年11月11日)

ショートレクチャー (脳梗塞のMRI、その推移と造影MRIの意義)

講師: 聖マリア病院神経放射線科 部長 小笠原哲三 先生

第3回 (1993年2月6日)

特別講演「頭蓋内MR angiography」

講師: 宮崎医科大学放射線科 助手 小玉隆夫 先生

第4回 (1993年6月2日)

ショートレクチャー (髄膜腫のダイナミックMRI)

講師: 久留米大学放射線科 助手 安陪等思 先生

第5回 (1993年9月8日)

特別講演「海綿静脈洞の実践的解剖」

講師: 九州大学脳神経外科 助手 井上 享 先生

第6回 (1993年11月17日)

ショートレクチャー (閉塞性脳血管障害における脳血流の変化)

講師: 聖マリア病院脳血管内科 部長 朔 義亮 先生

第7回 (1994年2月23日)

特別講演「脳神経外科 VS 脳血管内外科—どのような場合どちらを選ぶか—」

講師: 飯塚病院脳血管内外科 部長 後藤勝弥 先生

第8回 (1994年6月8日)

特別講演「画像と神経病理」

講師: 鞍手共立病院神経内科 部長 石井惟友 先生

第9回 (1994年8月24日)

特別講演「日常よく遭遇する脊椎、脊髄疾患の画像診断」

講師: 静岡県総合病院脳神経外科 部長 花北順哉 先生

第10回 (1994年11月16日)

特別講演「頭部外傷の画像診断 (最近のトピックスも含めて)」

講師: 仙台市立病院放射線科 医長 石井 清 先生

第11回 (1995年2月22日)

特別講演「眼窩周囲及び頭蓋底疾患の画像診断」

講師: 九州大学放射線科 助教授 蓮尾金博 先生

第12回 (1995年6月7日)

特別講演「脊椎、脊髄疾患の画像による鑑別診断」

講師: 九州大学放射線科 助教授 蓮尾金博 先生

第13回 (1995年9月6日)

ショートレクチャー (頭蓋底及び上咽頭疾患の画像診断)

講師: 久留米大学放射線科 助手 小島和行 先生

第14回 (1995年11月22日)

特別講演「脳卒中の病理—画像所見と病理との対比—」

講師: 国立循環器病センター脳卒中、動脈硬化研究部 部長 緒方 絢 先生

第15回 (1996年2月28日)

特別講演「画像から見る脳血管障害—特にlacunar infarctionについて—」

講師: 埼玉医大放射線科 助教授 渡部恒也 先生

第16回 (1996年5月29日)

ショートレクチャー (欧米における神経放射線の展望)

講師: 久留米大学放射線科 講師 安陪等思 先生

第17回 (1996年9月4日)

特別講演「錐体路の画像診断」

講師: 都立神経病院神経放射線科 医長 柳下 章先生

第18回 (1996年11月13日)

ショートレクチャー (頭蓋内感染症の画像診断—特に小児を中心として—)

講師: 福岡大学放射線科 講師 宇都宮英綱 先生

ショートレクチャー (日常経験する腰椎部近傍の疾患のMRI診断のmeritとpitfall)

講師: 大島病院脳神経外科 部長 本田英一郎 先生

- 第19回 (1997年2月26日)
 ショートレクチャー (急性期脳梗塞の血栓溶解療法の実況)
 講師: 聖マリア病院脳血管内科 部長 朔 義亮 先生
- 第20回 (1997年5月28日)
 特別講演「脊髄、脊椎疾患の画像診断－X線単純撮影から何が読めるか－」
 講師: 大津市民病院 副院長 小山素磨 先生
- 第21回 (1997年9月10日)
 特別講演「脳血管障害における造影MRIの最新の知見」
 講師: 山梨医科大学放射線科 助教授 青木茂樹 先生
- 第22回 (1997年11月12日)
 特別講演「中枢神経疾患での興味ある症例－MRI,CTを中心に－」
 講師: 大阪私立大学放射線科 助教授 井上佑一 先生
- 第23回 (1998年2月25日)
 特別講演「米国で経験した興味ある中枢性疾患の画像診断」
 講師: 佐賀医科大学放射線科 助教授 内野 晃 先生
- 第24回 (1998年6月3日)
 特別講演「小脳橋角部の手術および画像診断のためのやさしい臨床解剖」
 講師: 九州大学脳神経病研究施設 助教授 松島俊夫 先生
- 第25回 (1998年9月2日)
 ショートレクチャー (脳疾患と脳血流)
 講師: 久留米大学精神神経科 助手 本岡友道 先生
 講師: 国立肥前療養所精神科 古賀 宏 先生
 講師: 久留米大学脳神経外科 助手 田口 明 先生
 講師: 聖マリア病院放射線科 部長 桂木 誠 先生
- 第26回 (1998年11月18日)
 特別講演「頭部MRA,CTA: 脳動脈病を中心に」
 講師: 熊本大学放射線科 助教授 興梠征典 先生
- 第27回 (1999年2月24日)
 特別講演「眼窩内解剖と対比した画像診断」
 講師: 九州大学脳神経外科 助手 名取良弘 先生
- 第28回 (1999年6月9日)
 特別講演「痴呆症の画像診断はどこまで可能か (SPECT, MRI, PET)」
 講師: 大阪大学大学院医学系研究科・神経機能医学講座精神医学 教授 武田雅俊 先生
- 第29回 (1999年9月1日)
 読影会「Film Reading Party」
- 第30回 (1999年11月24日)
 特別講演「眼で見る代表的な神経疾患－ビデオを用いて－」
 講師: 佐賀医科大学内科学 教授 黒田康夫 先生
- 第31回 (2000年2月23日)
 特別講演「脳動脈瘤の診断と治療－どんな動脈瘤が破れるのか?－」
 講師: 岡山大学脳神経外科 杉生憲志 先生
- 第32回 (2000年5月17日)
 特別講演「プリオン病の病理と臨床」
 講師: 九州大学大学院附属脳神経病研究施設病理部門 講師 堂浦克美 先生
- 第33回 (2000年9月20日)
 読影会「Film Reading Party」
- 第34回 (2000年11月22日)
 特別講演「マルチスライスCTの現状と将来」
 講師: 藤田保健衛生大学衛生学部診療放射線技術学科 教授 片田和廣 先生
- 第35回 (2001年2月21日)
 特別講演「神経眼科領域の画像診断」
 講師: 防衛医科大学校放射線科 徳丸阿耶 先生
- 第36回 (2001年5月23日)
 読影会「Film Reading Party」
- 第37回 (2001年9月19日)
 特別講演「画像上見過ごしたり、診断に難渋した脊椎脊髄疾患あれこれ」
 講師: 榊原温泉病院 脳脊髄疾患研究所 所長 久保 和親 先生
- 第38回 (2001年11月21日)
 読影会「Film Reading Party」

- 第39回 (2002年3月6日)
 ショートレクチャー「3D-DSAにおける脳血管内治療の被曝線量の推定」
 講師：久留米大学病院 画像診断センター 谷川 仁 先生
 特別講演「脳卒中医療における超音波診断の役割」
 講師：国立病院九州医療センター 脳血管内科 藤本 茂 先生
- 第40回 (2002年5月15日)
 読影会「Film Reading Party」
- 第41回 (2002年9月18日)
 ショートレクチャー (MRIのアーチファクトー頭部、脊椎領域を中心にー)
 講師：弘恵会ヨコクラ病院 臨床検査技師 富安 修先生
 ショートレクチャー (椎間板ヘルニア手術のスタンダードーLove法の実際ー)
 講師：聖峰会川主丸中央病院 脳神経外科 後藤 伸先生
- 第42回 (2002年11月20日)
 ショートレクチャー (ガンマナイフの実際)
 講師：新古賀病院 放射線部 技師 大畠 俊一郎先生
- 第43回 (2003年3月19日)
 ショートレクチャー (福岡大学病院における頭部MDCTの被曝線量)
 講師：福岡大学病院 放射線部 CT室主任 平田 巧先生
- 第44回 (2003年5月21日)
 ショートレクチャー (ダイヤモンド負荷脳血流の検査手技)
 講師：大牟田市立総合病院 放射線部技師 小原 義晴先生
- 第45回 (2003年10月15日)
 特別講演「多発性硬化症をKey Wordとして」
 講師：北里大学医学部放射線科 診療教授 菅 信一先生
- 第46回 (2003年11月26日)
 特別講演「頸動脈超音波の臨床」
 講師：医療法人白十字会 白十字病院 神経放射線科 医長 新井 鐘一先生
- 第47回 (2004年2月18日)
 ショートレクチャー (MRI検査室からの提言)
 講師：白石共立病院 画像診断部 久原 隆弘先生
- 第48回 (2004年6月23日)
 特別講演「当院における脳血管障害の臨床」
 講師：香川労災病院 第2脳神経外科 部長 吉野 公博先生
- 第49回 (2004年9月15日)
 ショートレクチャー (脳血流SPECTにおける統計解析法について)
 講師：聖マリア病院 RIセンター 仁田野 剛治先生
- 第50回 (2004年11月24日)
 特別講演「脊髄内疾患のMRI」
 講師：北海道大学大学院医学研究科 高次診断治療学専攻
 病態情報学講座 放射線医学分野 寺江 聡先生
- 第51回 (2005年2月23日)
 読影会「Film Reading Party」
- 第52回 (2005年6月15日)
 特別講演「MR tractographyの基礎と臨床」
 講師：京都府立医科大学 放射線医学教室 山田 恵先生
- 第53回 (2005年9月21日)
 ショートレクチャー (医療被曝の現状)
 講師：久留米大学病院 画像診断センター 副主任技師 執行 一幸先生
- 第54回 (2005年11月16日)
 特別講演「治療に難渋した症例からの教訓」
 講師：長崎労災病院 勤労者脊椎腰痛センター長 小西 宏昭先生
- 第55回 (2006年2月18日)
 ショートレクチャー (大脳辺縁系の画像と臨床ー特に辺縁系脳炎についてー)
 講師：久留米大学 放射線科 内山 雄介先生
- 第56回 (2006年6月21日)
 特別講演「脳MRIのFAQ：これって正常？異常？」
 講師：東北大学病院 放射線部 助教授 口向野 修一先生
- 第57回 (2006年9月20日)
 ショートレクチャー (二分脊椎の分類と画像診断)
 講師：福岡大学 放射線科 助教授 宇都宮 英綱先生

- 第58回 (2006年11月29日)
特別講演「脳梁病変と離断症候群」
講師：昭和大学医学部 神経内科 教授 河村 満先生
- 第59回 (2007年2月28日)
ショートレクチャー (腰仙部移行椎の画像診断)
講師：福岡大学 放射線科 高野 浩一先生
- 第60回 (2007年6月27日)
特別講演「大脳白質動脈構築から見た無症候性ラクナ梗塞と白質病変の成り立ち」
講師：新船小屋病院 奥寺 利男先生
- 第61回 (2007年9月12日)
ショートレクチャー (佐賀県内の脳血管内治療)
講師：佐賀大学医学部附属病院 放射線科 高瀬 幸徳先生
- 第62回 (2007年11月21日)
特別講演「中枢神経原発悪性リンパ腫の病理」
講師：久留米大学医学部病理学教室 准教授 杉田 保雄先生
- 第63回 (2008年2月20日)
ショートレクチャー (印象に残った脳血管内手術)
講師：久留米大学医学部脳神経外科 准教授 広畑 優先生
- 第64回 (2008年6月18日)
特別講演「後頭蓋窩のMRI解剖」
講師：佐賀大学医学部脳神経外科 教授 松島 俊夫先生
- 第65回 (2008年9月17日)
ショートレクチャー (アーテリアル・スピン・ラベリングって何?)
講師：佐賀大学医学部放射線医学教室 助教 野口 智幸先生
- 第66回 (2008年11月19日)
特別講演「頭頸部痛の動注療法に必要な解剖と画像診断の知識」
講師：久留米大学医学部放射線医学教室 講師 田中 法瑞先生
- 第67回 (2009年2月25日)
ショートレクチャー (3T MRIの頭部領域における使用経験)
講師：社団慶仁会 川崎病院 神経放射線科 部長 藤井 暁先生
- 第68回 (2009年6月17日)
特別講演「3T時代の脳のMRI診断 -susceptibility weighted imagingについて-」
講師：鳥取大学医学部病態解析医学講座 医用放射線学分野 教授 小川 敏英先生
- 第69回 (2009年9月16日)
特別講演「MRA, 3D-CTAによる頭蓋内静脈解剖」
講師：高の原中央病院 放射線科 副院長 福住 明夫先生
- 第70回 (2009年11月25日)
ショートレクチャー (アルツハイマー病のMRI診断：形態を越えて)
講師：九州大学 医学部 放射線科 講師 吉浦 敬先生
- 第71回 (2010年2月17日)
ショートレクチャー (顔面付骨折の画像診断)
講師：久留米大学医療センター 放射線科 科長 小島 和行 先生
- 第72回 (2010年6月16日)
特別講演「脊椎脊髓診断 (医) の陥穽」
講師：東京大学医学部附属病院 放射線科 講師 森 繁 先生
- 第73回 (2010年9月15日)
ショートレクチャー (パーキンソニズムにおけるMRI)
講師：久留米大学医学部内科学講座 呼吸器・神経・膠原病内科部門 教授 谷脇 考恭先生
- 第74回 (2010年11月24日)
特別講演「頭部3T MRI最近のトピック」
講師：熊本大学大学院生命科学研究部放射線診断学分野 准教授 平井 俊範先生
- 第75回 (2011年2月16日)
ショートレクチャー (頭蓋底の微小外科解剖：海綿静脈洞・メッケル腔・錐体骨)
講師：新古賀病院 脳卒中脳神経センター 脳神経外科 一ツ松 勤先生
- 第76回 (2011年6月17日)
特別講演「神経内疾患-画像診断のポイントとピットフォール」
講師：金沢医科大学 神経内科学 教授 松井真先生
- 第77回 (2011年9月14日)
ショートレクチャー (頭蓋底部腫瘍における造影FIESTAの有用性)
講師：産業医科大学 放射線科学教室 掛田伸吾先生

第78回 (2012年2月15日)

ショートレクチャー (病歴から読む脳画像診断)

講師：久留米大学医学部 内科学講座 心臓血管内科部門 講師 福田 賢治先生

第79回 (2012年6月13日)

ショートレクチャー (脳神経救急疾患の画像所見—特に印象に残った症例—)

講師：久留米大学医学部 脳神経外科学講座 准教授 宮城 知也先生

第80回 (2012年9月19日)

特別講演「頭頸部痛の動注化学療法」

講師：岩手医科大学放射線医学講座 准教授 中里 龍彦先生

第81回 (2012年11月21日)

特別講演「脳静脈の機能解剖」

講師：大阪市立総合医療センター 脳神経センター 部長 小宮山 雅樹先生

Neuro・Imaging Conference 筑後・佐賀 会則

第1章〈総則〉

第1条 名称

本会は、「Neuroimaging Conference筑後・佐賀」と称する。

第2条 事務局

本会の事務局は「久留米大学医学部脳神経外科教室及び放射線医学教室」に置く。

第2章〈目的及び事業〉

第3条 目的

本会は、「筑後・佐賀地区で、脳神経疾患の医療に携わったり興味を持つ医師及び医療従事者(会員)が、診療に関する知識や技術の交流と周辺地域の医療に貢献」する事を目的とする。

第4条 事業

本会は、前条の目的を達成するために、次の事業を行う。

- (1) 本会の開催は年4回とする。(特別講演2回、症例発表2回)
- (2) 開催は原則として2月、6月、9月、11月とする。
- (3) 世話人会開催は12月開催とする。
- (4) 脳神経疾患に関連する症例集の発刊をする。

第3章〈会員〉

第5条 会員

本会の会員は、本会の目的に賛同し、脳神経外科、内科(神経、脳血管、循環器他)、放射線科に携わる個人とする。

ただし、2年間本会に出席のない者は退会とみなす。なお、再参加を妨げない。

第4章〈顧問〉

第6条 顧問

本会には若干名顧問を置く。

第5章〈役員〉

第7条 種類及び定数

本会に次の役員を置く。

代表世話人	2名
世話人	若干名
事務局幹事	1名
監事	1名
編集委員	2名

第8条 選任等

世話人及び監事は、相互にこれを兼ねる事はできない。

役員は、世話人会の了承を得て決定する。

第9条 職務

本会の役員は、次の職務を行う。

- (I)代表世話人は、本会を代表し、本会の会務を総括する。
- (II)世話人は、世話人会を構成し、世話人会の会務を執行する。
- (III)事務局幹事は本会の事務的会務を担当する。
- (IV)監事は、会計その他を監査する。
- (V)編集委員は症例集の編集その他を担当する。

第10条 世話人会の構成

世話人会は、世話人によって構成される。

第11条 世話人会の運営

- (I)世話人会は、会務を処理する機関であって代表世話人が招集し、議長を務める。
- (II)世話人会は、世話人の半数以上の出席による半数以上で決する。

第6章〈総会〉

第12条 構成

本会の総会は、会員をもって構成される。

第13条 運 営

総会は毎年1回代表世話人が招集し、議長を務める。

総会では、事業報告及び収支決算その他を報告する。

第7章 〈会 計〉

第14条 会 費

本会会費は、1回500円とする。用途として会運営費などにあてる。

第15条 会計監査

本会の運営には、会費その他をもってこれに充てる。

本会の収支決算報告書は代表世話人が作成し、監査を経て世話人会の承認を受け、

総会にて報告を行う。

第16条 会計年度

本会の会計年度は3月1日に始まり、翌年2月末日に終了するものとする。

第8章 〈事務局〉

第17条 備え付け書類

事務局は、次の書類を備えておかねばならない。

(イ)会則

(ロ)世話人会の議事録

(ハ)収入・支出に関する帳簿及び証憑書類

第9章 〈補 則〉

第18条 会則変更

本会会則の変更は、世話人会で検討し、変更することができる。

〈付 則〉

本会会則は、平成 7年12月20日施行

平成 9年 1月28日一部変更

平成10年12月 9日一部変更

平成11年 4月21日一部変更

平成12年12月 6日一部変更

平成13年12月19日一部変更

平成14年12月18日一部変更

平成15年12月17日一部変更

平成16年12月15日一部変更

平成17年12月14日一部変更

平成19年12月19日一部変更

平成20年12月17日一部変更

平成23年12月14日一部変更

〈役員名〉

顧 問	：	福島 武雄	早瀬 尚文	小山 素麿	工藤 祥
		倉本 進賢	黒田 康夫	松島 俊夫	宮城 知也
		森岡 基浩	中根 博	中山 顕児	小笠原哲三
		岡田 和洋	内野 晃		
代表世話人	：	安陪 等思	広畑 優		
世 話 人	：	藤井 暁	藤沢 和久	後藤 伸	小島 和行
		倉本 晃一	倉富 明彦	野口 智幸	正島 和人
		坪井 義夫	徳富 孝志	上野 慎一	

事務局幹事 ； 本田英一郎

監 事 ； 宇都宮英綱

編集委員 ； 本田英一郎 石橋 章

(ABC順)

投稿規定

◎原稿の依頼および募集

1. 「特別講演要旨」「教育的症例」を依頼します。
NEURO・IMAGING CONFERENCE (NIC) 筑後・佐賀における特別講演の要旨や教育的な症例報告を編集委員から依頼します。
2. 「症例報告」の原稿を募集します。
脳神経に関係した画像を中心とした症例についての臨床報告。教育的内容、興味ある所見、日常診療に役立つ情報などを含む症例をお寄せ下さい。特にNIC筑後・佐賀にて発表された症例については投稿を望みます。
3. 投稿論文の採否は編集委員会において決定します。原稿の加筆、削除をお願いすることがあります。
4. 他誌に掲載されたもの、および投稿中のものはご遠慮下さい。

◎執筆の要項

5. 表題、所属、著者名を和文で記して下さい。また表題、著者名(筆頭著者はfull name)、筆頭著者の所属および住所、Key words(5個以内)を英文で記して下さい。

例)

横断性脊髄炎の1例

久留米大学医学部放射線科 小島 和行

聖マリア病院神経放射線科 小笠原哲三

英文タイトル

(A Case of Transverse Myelitis)

Kazuyuki Kojima, T. Ogasawara

Department of Radiology, Kurume University School of Medicine

67 Asahi-machi, Kurume, 830-0011, Japan

(Key Words: transverse myelitis, MRI, myelopathy)

6. 本文は症例報告、画像所見、考察、文献を含み、2000字程度を目安としたものとします。原稿はWindows, Macintoshのword fileに入れて下さい。図、表、写真は各power pointにて提出してください。なお提出はUSB、MO、CDRにてお願いします。
7. 図、表は原則6枚とし図1、図2あるいは表1、表2の様に番号をつけ、画像所見の項に分かり易いように記載して下さい。写真はモノクロを原則とし、キャビネ版程度の大きさの印画紙に焼き付けたものを御使用下さい。矢印などを用いた分かり易いものを望みます。カラー写真のほうが分かり易いものはそのまま提出して下さい。図、表、写真などのレイアウトは編集委員に御一任お願い申し上げます。
8. 文献は必要最小限にとどめ、原則として5つ以内としますが、筆者の希望にて多少の文献増は可能です。

「雑誌の場合」

著者名(筆頭著者まで、それ以上は他、et alとします)：論文題名、雑誌名、巻：頁、発行年。

「書籍の場合」

著者名：論文題名、書籍名、版(巻)、編集者名、発行所名、発行地名、発行年、頁。

◎校正

9. 著者校正を原則として1回行ないます。
10. 毎年度の原稿の締め切りはその年の9月末と致します。
また、本誌は原則として25症例(原稿)にて締め切りますが、それ以降の症例原稿は次年度に掲載されます。

原稿送付先

原稿は一部を下記宛にご送付下さい。

NIC編集委員 本田 英一郎

〒849-1112 佐賀県杵島郡白石町大字福田1296

TEL 0952-84-6060

FAX 0952-84-6711

E-mail : seibindo@po.saganet.ne.jp

編集後記

本冊子を編集するに一番苦勞するのは投稿締め切りが過ぎても投稿が10編未満で、連絡するも忙し過ぎて、手を付けていないので1~2ヶ月待つてとの返答で発刊がつつい延長しております。ローカルとは言え、国際indexに登録された冊子であり、出来るだけ期限内に国会図書館に本誌を発送したいものであります。

さて今回の冊子では小宮山先生の頭蓋内静脈の機能形態を多くの症例からschema化してわかり易く解説しています。脳神経外科の先生方は一度腰を据えて熟読しては如何でしょう。また神経内科、放射線科からの脳梗塞類似疾患についての報告も着目したい。おそらく種々の病気に精通していなければ、画像所見のみでは見誤ることは必須であり、症例に一見しておれば鑑別診断も広がる点では3科joint conference 誌の最も強い利点である。

2013年初めより円高、株価の急騰など急速な経済回復であり、一部ではバブルへの伏線とも言われているが、確実に目に見える物として歴史を刻んで行く事も大切であります。NIC筑後・佐賀においても発表するだけでは記憶に止まり難いのが現状で、正確な記憶には本誌への投稿が何よりも歴史であります。

会員の皆様、発表とともに執筆もお忘れなく。

最後に今回本誌に巻頭言を寄せて頂きました本会の代表世話人である安陪等志先生が久留米大学放射線科講座主任教授に就任されました。本当に喜ばしい限りです。また巻頭言では身に余るお褒めの言葉を頂き、恐縮しきりであります。また巻頭言でも触れておられますが、本誌も会員各位の情熱と経済的に支えて頂いている各社の努力の賜物で、17年の年輪を重ねることができました、ようやく読者の間からも微細ながらも賞賛を頂けるようになりました。さらなるビジョンを目指して、会員の皆様横一線となり、歩んで行きましょう。

2013.3.31

編集委員代表 本田 英一郎

Neuro-Imaging Conference 筑後・佐賀症例集2012

平成 25 年 3 月 31 日 発行

編 集 Neuro-Imaging Conference 筑後・佐賀

本田 英一郎, 石橋 章

〒849-1112 佐賀県杵島郡白石町大字福田1296

TEL 0952-84-6060 FAX 0952-84-6711

E-mail: seibindo@po.saganet.ne.jp

発 行 バイエル薬品株式会社

〒812-0011 福岡市博多区博多駅前1-21-28 博多駅前スクエア8階
テルモ株式会社

〒816-0082 福岡市博多区麦野3-14-25

第一三共株式会社

〒812-0013 福岡市博多区博多駅前東2-10-1第一三共九州支店ビル
エーザイ株式会社

〒818-0131 太宰府市水城2-26-1

印 刷 今井印刷株式会社

〒812-0041 福岡市博多区吉塚7-3-70