

症 例

頭蓋内海面状血管腫の2例

京都大学脳神経外科学教室（指導：半田 肇教授）

石 島 裕・松 村 浩・景 山 直 樹

（原稿受付 昭和41年5月6日）

Intracranial Cavernous Hemangioma: Report of two cases

by

YUTAKA ISHIJIMA, HIROSHI MATSUMURA and NAOKI KAGEYAMA

From the Departments of Neurosurgery, Kyoto University., Medical School
(Director: Prof. Dr. HAJIME HANDA)

Two patients of intracranial cavernous hemangioma are reported.

Case 1: A 31-year-old house wife, with complaints of endocrine symptoms during 6 years and visual disturbances since a year, had a large cavernous hemangioma in the left middle cranial fossa which was attached to the left parasellar region and thought to extend to the other side beyond the sella turcica. The tumor could not be visualized by left carotid angiogram although it was very large vascular lesion. She was operated on but total excision of the tumor was failed.

Case 2; A 19-year-old male, complaining of speech disturbances, was admitted to our Department in drowsy state. Neurological examinations made a diagnosis of aqueductal stenosis caused by tumors or inflammations around the midbrain. Only a shunting operation was done, but the patient died two months postoperatively. Autopsy revealed two tumors in the midbrain which were histologically verified as cavernous hemangioma.

The reason why the tumor could not be diagnosed by carotid arteriography correctly in the first case was discussed. Some characteristics of the intracranial cavernous hemangioma were also discussed in relation to the histology, symptomatology and pathology.

脳の血管性腫瘍には、いわゆる真性の腫瘍である群（腫瘍としての性質、つまり増殖を示す）と真性の腫瘍とも奇形とも決しがたい群があり、前者を血管芽腫、後者を血管腫と総称することに異議をとなえるものは少ないが更に詳しい分類、とくに血管腫の分類については各人の意見が大いにこととなり、未だに確とした分類命名法がない。

これらのうちでも比較的まれであると考えられている海綿状血管腫の2例について報告し若干の考察を加えてみたい。

1. 症 例 報 告

症例1：青○陽○ 31才 主婦

主 訴：視力障害、月経異常、肥胖

現症：昭和33年（入院6年前）に自然流産を来たして以来、無月経であつたが放置していた。1年程経過して婦人科医にホルモン注射を受け、月経を来たしたが、その後、入院時まで年に1～2回ホルモン注射を受け毎回注射後1ヵ月頃には月経を見たが、その量は次第に減少して来た。そのころより体重の増加が著明となり5年間で約18 kg増加した。昭和38年9月頃（入院1年前）より視力障害を訴え、その程度を漸増している。発病来、頭痛、悪心、脱毛、尿量変化など来たしたことはない。

臨床検査所見

一般血球検査、血清諸検査、尿中ホルモン定量検査等には著変をみとめない。

神経学的所見

両耳側半盲、両側視神経萎縮、視力低下（右0.1、左光覚を感じるのみ）、眼球突出（右13mm、左15mm）、右方への水平眼振。

脳脊髄液検査

髄液圧は160mm水柱、細胞数では白血球を多数含み、蛋白反応陽性であるが外観は水様透明であつた。

神経学的検査

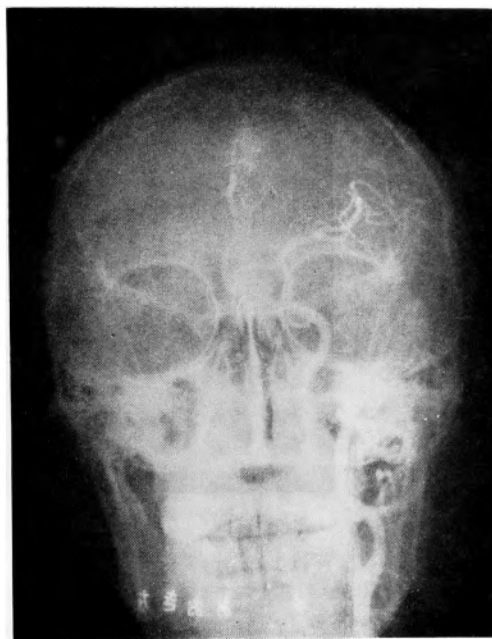
頭蓋単純レントゲン撮影では、正面像で、左錐体部の破壊像、及び側面像で、鞍背部の破壊像が著明であつた。

左頸動脈血管写は第1図、第2図、第3図にみられる通り、正面像に於て前大脳動脈の右方変位、及びA₁部の挙上と中大脳動脈の内側変位及び挙上がみられ、側面像にて前大脳動脈の unrolling 及び中大脳動脈の挙上等の所見を呈するが、静脈相に於てもこの部に異常血管像はみられない。

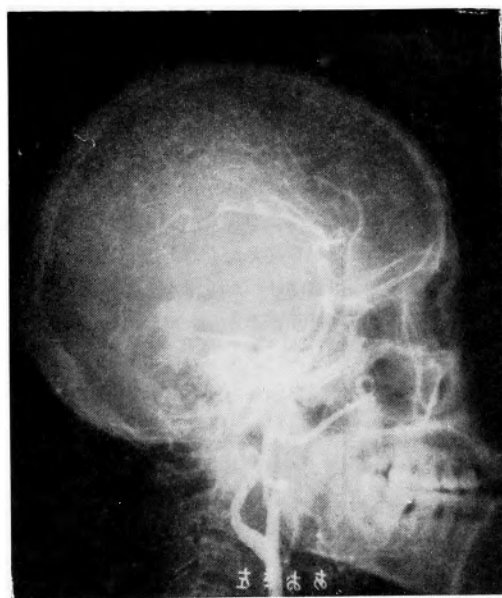
右椎骨動脈血管写にては異常所見をみとめなかつた。

手術所見

左前頭側頭開頭術を行なつた。硬膜の緊張はつよく、硬膜外より穿刺を行なつてみると、1 cm 深部で腫瘍に針先があたるのを感じたが抵抗力がかなりつよく吸引してみても内容物は得られなかつた。尿素30gm. 点滴注入して脳圧を下げて後、硬膜を切開したところシルヴィウス裂を境にして前頭葉には著変をみとめず、側頭葉は萎縮性でいかにも菲薄な感じを受けた。



第1図 症例1 左頸動脈血管写正面像
所見 本文参照



第2図 症例1 左頸動脈血管写側面像
所見 本文参照



第3図 症例1 左頸動脈血管写 静脈相

側頭葉皮質下0.5cmのところ暗紫色の被膜におおわれた腫瘍をみつけた。この腫瘍は頭蓋底の硬膜より発生しているものらしく外側では容易に硬膜より剝離できたが内側に向うにつれてその癒着がつよく、これを一塊として摘出することは困難と思われた。

表面からは固い腫瘍の如くであり試験穿刺を行なつても内容が得られないのに、穿刺針を抜いたあとから噴出性の出血がみられ、止血は容易ではなかつたので、腫瘍を一塊としてとり出すことはあきらめ、被膜の切除と内容の搔爬を試みたがその内容物は血液ばかりで、ますます出血を多量とした。手術の後半は出血に専心し腫瘍摘出はおろか、腫瘍の全貌を正しくみることさえ不可能であつた。

尚トルコ鞍前方には腫瘍は存在せず、左視神経は全く萎縮していた。又、この手術により左動眼神経、内頸動脈につよい障害を与えたものと思われた。

腫瘍の全貌は正確にはつかみ得なかつたが、その大きさは左中頭蓋窩をうめつくし、更に内側に向つてトルコ鞍をこえて反対側へ及んでいたように思われた。第4図にその相像図を示した。

組織学的診断

第5図に示すごとく海綿状血管腫であつた。我々は術中髄膜腫と考えていた。

術後経過

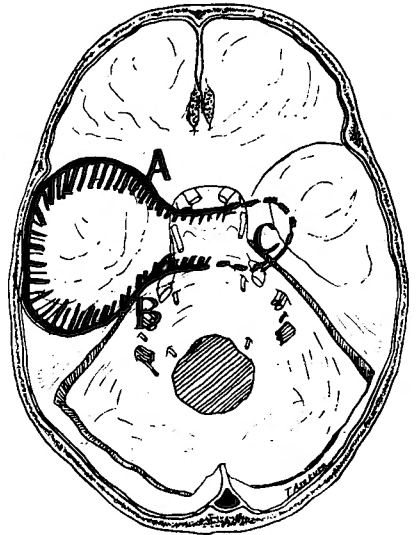
術後3日間は右運動不全麻痺があらわれた。左動眼

神経の麻痺があらたに加わり、視力は両側とも完全に消失した。又、その他の症状の改善も見られず術後1ヵ月余で退院した。尚、術後のレントゲン照射療法は、患者の家族の希望で行なわなかつた。

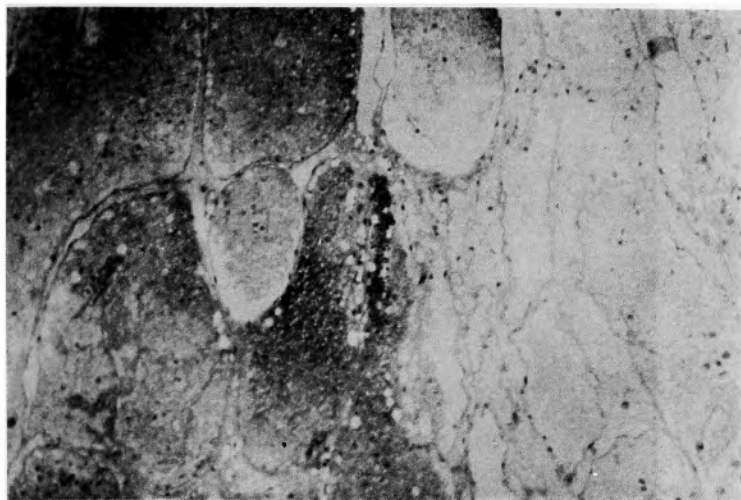
症例：与○三 19才 無職

主訴：歩行障害、言語障害、眼瞼下垂

現症：約1年前より言語障害（しゃべることがは



第4図 症例1 腫瘍の全貌想像図
点A；Bに於て硬膜との癒着つよく出血が著明であつた。Cは相像の部分。斜線の部分は摘出できたと思われる部分。



第5図 症例1 組織像 海綿状血管腫

つきりしない)を来たすようになったが放置していた。

昭和35年3月初旬(入院約1ヵ月前)頭痛があり4月に入ってから四肢の運動障害,4月中旬より眼瞼下垂を来たし全く立てなくなつて某院に入院し諸検査を受け4月22日京大脳神経外科へ転院して来た。

4月初旬より時々手足に不随意運動がおこり4月14日頃より言語障害が増強し(質問に対し返答がおくれ発語が不明瞭となる)4月20日頃より嗜眠性となつた。

発病来悪心,嘔吐,発熱など来したことはなく,又身体表面に血管腫,母斑などをみとめない。

臨床検査所見

一般血球検査,血清諸検査に異常をみとめない。

神経学的所見

意識障害(嗜眠性),眼球運動障害(パリーノー氏徴候陽性),左顔面及び舌咽神経麻痺,左角膜反射消失,四肢の不随意運動,小脳症状及び運動失調症,言語障害(構音障害)などを呈するが,眼底には異常所見を認めない。

脳脊髄液検査

髄液圧は220mm水柱で外観は黄色であつた。

神経学的検査

頭蓋単純レントゲン撮影では指圧痕が著明であり後床状突起の破壊像がみられた。

左頸動脈血管写では水頭症の所見と静脈角及び内脳静脈の下方への圧排像,ガレン膨大部の拡大像を示した。

患者の意識状態がよくないので血管撮影後,直ちに前方より脳室ドレナージを行なつて脳圧の軽減をはかつた。

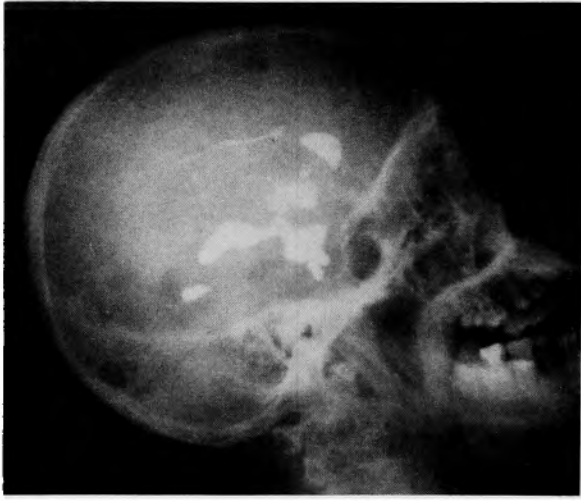
マイオジール脳室造影(第6図)

第3脳室は正中線上にあるが全体として拡大して居り,第3脳室底は中脳水道の前方ですこし挙上し中脳水道の入口部には閉塞があるが,上松果体陥凹部はよく造影されている。

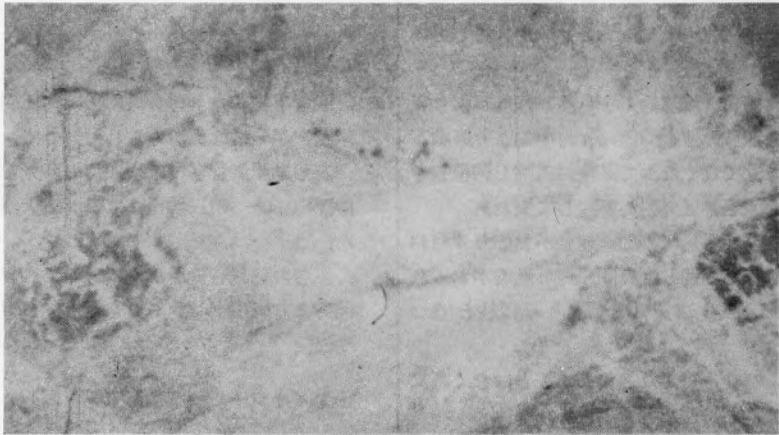
以上の所見から中脳附近の腫瘍か炎症による中脳水道閉塞症と考えられた。

手術所見

4月27日後頭下開頭術を行なつた。硬膜の緊張はそれほどつよくなく,小脳には腫瘍を思わせるものはなかつたが,大槽はやや拡大していた。延髄,菱形窩は正常であつた。3号ネラトンカテーテルを中脳水道に挿入してみると3cm奥まではいるが,それ以上は進まない。2,3度カテーテルを出し入れしていると5cmぐらいまではいつたが第3脳室へは達しなかつた。トル



第6図 症例2 マイオジール脳室造影 所見は本文参照



第7図 症例2 組織像 海綿状血管腫

キルドセン氏手術のみを行なつて手術を終つた。

術後経過

その後この患者は症状の改善がみられず、第3脳室経皮ドレナージ、度々の脳室ドレナージ、脳室胸膜腔吻合術等を行なつたが、漸次意識混濁し、やがて、てんかん重積症を併発して死亡した。

死後剖検所見

大脳脚の中部より橋の上部にかけて、上部に示指頭大、暗赤黒色の腫瘍を1コ、下部にクルミ大の腫瘍を1コみとめた。腫瘍周辺への出血巣はみられなかつた。斜台の部分の硬膜には変化がないことから、大体

は四丘体より発生した腫瘍と考えられる。

又、多数のドレナージはすべて膿汁がたまつていたり癒着がつよかつたりで果してドレナージとして作動していたかどうか不明であつた。

組織学的診断

第7図にみられる如く海綿状血管腫であつた。

2. 考 察

脳の血管性腫瘍は大きく真性腫瘍と奇形にわけられる。このちがいは病変の発生時期によりおこると考えられ、Streeter¹⁰⁾の脳血管発生説によると、その第2期に錯誤形成がおこれば脳血管芽腫及び海綿状血管腫が生じ、第3期の場合には、母斑、静脈性血管腫(静脈

瘤)となり第5期の場合には脳動静脈奇形となる。つまり海綿状血管腫はその発生時期を血管芽腫と同じくしているのが奇形よりは腫瘍に近い性質をおびていると斎藤²⁾はのべている。所¹¹⁾は海綿状血管腫を血管腫瘍と奇形の間物としてあつかって居り、又 Russel, Eisenhardt⁹⁾も、真性腫瘍とも奇形とも決定しがたいと述べている。このように本腫瘍の性質は非常にあいまいであるが、その肉眼的、顕微鏡的所見は、はつきりして居り^{2),4),7),9)}、大体が被包性で、比較的動脈血管よりの供給がすくなく、従つてその成長は非常にゆっくりしたものである。又組織学的には血管を分つ脳実質組織はみられず各々の血管壁は互いに密着していて、海綿腔には扁平上皮が一層にならびここには増殖性変化はみられない。弾性線維及び平滑筋線維は殆んどみられず、石灰化、血栓もよくおこっている。輸出入血管のみえることもあるが、個々の血管が動脈性か静脈性かは、はつきりしないことが多い。

Kamrin⁴⁾はこの腫瘍が血管新生により大きくなるとしているが、大体に於てその成長は緩慢であり臨床症状の経過も長いものが多い²⁾。腫瘍内での血栓、石灰化等によるうつ血又は血管壁より起こる小出血等により徐々に成長し症状を発現するものと考えられるが、主な臨床症状は頭蓋内圧亢進症状とジャクソン型てんかんである^{4),7)}。勿論、その他の局所症状も呈するが、動静脈奇形にみられるような急激な症状を呈することは稀れである。我々の症例でも症例1の経過は6年と長し、その症状も局所症状のみであり、症例2では頭蓋内圧亢進症状と局所症状であり末期になるまでてんかん発作はおこしていないし、勿論卒中様発作は2例ともにみられていない。又、西田⁶⁾は中脳よりの海綿状血管腫を報告しているが、この例では頭蓋内圧亢進症状のみで中脳の局所症状はみられず生前の診断は不可能であつた。

この腫瘍の発生部位は多種多様であるが⁹⁾、発生学的によく似ていると考えられる脳血管芽腫が小脳に好発するのに比べ、小脳には比較的まれにしか発生しない事実は興味がある。諸家の報告にあらわれた発生頻度順は、大脳半球、脳幹部、大脳基底核、小脳であり Dandy²⁾の発表と一致している。特に好発部位はないが、脳の正中部に集中して発生するような印象をうける。何故なら、脳表面にのみ存在する海綿状血管腫は見あたらす、すべての例が脳深部と関係しているからである。Baker¹⁾は本腫瘍は脳深部にありふつう一コであると云つて居るが、我々の第2例も含めて多発性

のものもすくなくない^{5),7)}。しかし症例1の如く傍鞍部に発生し中頭蓋窩を大きく占めた海綿状血管腫は渡辺¹²⁾の報告以外、我々の調べた範囲では見あたらす、こういう例は非常にめづらしいものではないかと考える。尚、過去10年間に京都大学神経外科に入院した脳腫瘍患者1007例中2例の海綿状血管腫を発見したにすぎないが、補助診断法により診断困難な部位に発生しやすいことなどから正確な診断を下し得ず、見すごしている例もあるのではないかと思われる。

症例1では内頸動脈流域に存在する血管性病変であるにも拘わらず頸動脈撮影では腫瘍造影は不可能であり、その術前診断はあやまつていた。もつとも我々の場合、連続血管撮影を行なつていないので確かなことは云えないが、小さな病変ならいざ知らず、これくらいの大きい腫瘍であれば連続血管撮影で造影できるものとすれば、普通の血管撮影でも、その一部分ぐらいは造影できるのではなからうか。従つてもし症例1に連続血管撮影を行なつていたとしても果して腫瘍陰影がうつし出されていたかどうか疑問に思われる。Kamrin⁴⁾は大きな頭蓋内血管病変で、連続血管撮影を行なつても正しく診断がつかなくつた(血管性病変であることがわからなかつた)数例を報告しているが、その原因として1)主に奇形では循環時間に遅速が生じること、2)病変内に一部分血栓を生ずること、3)病変部が主流血管より離れて存在し、この血管より血流の供給をうけていないこと等をあげている。海綿状血管腫では2),3)の条件にあてはまるので、逆に、血管性病変内に海綿状血管腫様の変化が生じているときは、その部分は血管撮影では正しくうつらないとしている。とすれば、純粋の海綿状血管腫は脳血管撮影では絶対に造影され得ないということになるが、この腫瘍は主流血管以外の血管(動脈であれ静脈であれ)から血流をうけているはずであるから、こういう腫瘍の疑いが少しでももたれるような場合には内頸動脈からのみではなく、その他の血管よりする血管撮影(静脈撮影も含めて)も試みるべきであろう。

被包性であるので腫瘍を一塊としてとり出すことは比較的容易であるが我々の症例のように手術の非常に困難な場合や発生部位の関係から手術不能の場合は根治療法は望めない。Dandy²⁾はこの腫瘍は非常に血管に富むから、手術の際被膜を切開してはならないと教えて居るが、我々の症例の場合その禁を破つて失敗している。術前の正しい診断の必要性を痛切に感じる次第である。又、この症例は手術結果から再発必至と

思われたが、1年半を経過した現在再発の様子はないようである。

3. 結 語

傍鞍部に発生し中頭蓋窩を占めた非常に大きい海綿状血管腫と、中脳に発生し、生前に診断し得なかつた多発性の海綿状血管腫の症例を報告し簡単に考察を加えた。尚本文の要旨は昭和40年11月13日に第3回日本神経学会近畿地方会（於和歌山市）に於て発表した。

半田教授の御指導に深甚の謝意を表します。

文 献

- 1) Baker, A. B. : Clinical Neurology. New York, N. Y. Haper & Brothers Publisher, 1962 (2nd edition).
- 2) Dandy, W. E. : Practice of Surgery. Vol. 12 Hagerstown, Maryland. W.F. Prior Company Inc., 1953.
- 3) Hemmer, R., Maurer, S. : Über intrakranielle Gefässgeschwülste und ihre Behandlung. Chirurg. 35 : 296-302, 1964.
- 4) Kamrin, R.B., Buchsbaum, H. W. : Large vascular malformations of the brain not visualised by serial angiography. Arch. Neurol. 13 : 413-420, 1965.
- 5) Manuelidis, E. E. : Über Hämangiome des Gehirns. Arch. f. Psychiat. u. Ztschr. Neurol. 184 : 601-645, 1950.
- 6) 西田三郎, 中脳血管腫, 日本外科宝函 23 : 261-262, 1954.
- 7) Noran, H. H. : Intracranial vascular tumors and malformations. Arch. Path. 39 : 393-416, 1945.
- 8) 斉藤真 : 脳の血管腫について, 脳と神経 1 : 57-68, 1948.
- 9) Schneider, R.C., Liss, L. : Cavernous hemangiomas of the cerebral hemispheres, J. Neurosurg. 15 : 392-399, 1958.
- 10) Streeter, G.S. : The developmental alterations in the vascular system of the brain of the human embryo. Contrib. Embryol. Carnegie Inst. 8 : 5-38, 1918.
- 11) 所安夫 : 脳腫瘍, 医学書院 1959.
- 12) 渡辺三喜男 : 土耳其鞍外海綿状血管腫の一例, 日本外科宝函 20 : 473-477, 1943.