

早期性成熟ヲ伴ヘル視神經交叉部

「グリオーム」ノ一例

京都帝國大學醫學部外科學第一講座(荒木教授)

副 手 醫 學 士 星 野 列.

Über einen Fall von Chiasma-Gliom mit Pubertas praecox

Von

Dr. Noburu Hoshino

[Aus d. I. Kais. Chir. Universitätsklinik Kyoto

(Direktor: Prof. Dr. Ch. Araki)]

Klinische Beobachtungen

Patientin S. K., eine 12 $\frac{3}{4}$ jährige Jungfrau, aufgenommen in die Klinik am 29. Oct. 1942.

Anamnese: Seit 2 Jahren litt sie an beiderseitiger Sehstörung und öfters an frontalen Kopfschmerzen mit Erbrechen. Appetit und Schlaf normal. Menses traten im 12. Lj. auf (Durchschnittsalter der Menarche bei Japanerinnen: 14 $\frac{1}{4}$. Lj.).

Status praesens: Ein gut genährtes, etwas grosses Mädchen. Körperlänge 142.0cm, Körpergewicht 36.0Kg, Brustumfang 74.6cm. Diese Werte entsprechen etwa denen des 14jährigen japanischen Mädchens. Scham- und Achselhaare schon gewachsen. Die Brustdrüsen gut entwickelt (Fig. 1). Die geistige Entwicklung ist aber völlig altersgemässig.

Ophthalmologischer Befund: Keine Bewegungsstörungen der Augäpfel, aber Nystagmus rotatorius beiderseits nachweisbar. R. V.=Lichtsinn (Gl. b. n.), L.V.=3m/F.Z. (Gl. b. n.). Temporale Hemianopsie des linken Auges (Fig. 2). Beiderseitige primäre Sehnervenatrophie.

Neurologischer Befund sonst n. b..

Blutbild: Erythrozytenzahl 362×10^4 , Hb-Gehalt nach Sahli 75%, Leucozytenzahl 6000. Leucozytenarten; neutrophile L. 57%, eosinophile L. 4%, Lymphozyten 36%, grosse mononuk. L. u. Übergangsform 3%.

Harn: o. B. Tägliche Menge 900~1500 ccm.

Röntgenbild des Schädels: Der Eingang des Türkensattels ist erweitert, aber die Tiefe desselben normal. Proc. clin. ant. nicht unterminiert. Keine suprasellare Verkalkung (Fig. 3). Foramina optici sind nicht vergrössert (Fig. 4).

Klinische Diagnose: Kraniopharyngiom mit Pubertas praecox.

Operation und Verlauf

Am 7. Nov. 1942 legten wir die Chiasmaregion durch die rechte frontale Kraniotomie frei.

In der Chiasmagegend befand sich ein walnussgrosser kugliger bläulicher Tumor mit Kapillarenschlängelung.

Obwohl der Tumor ein chromophobes Adenom der Hypophysis cerebri imponierte, war N. opticus, der bei einem Adenom immer in der Vorderfläche gelegen ist, nicht zu finden, und ein Fortsatz aus dem Tumor, der nichts anderes als N. opticus zu sein schien, ging in Canalis opticus hinein (Fig. 5). Probepunktion des Tumors ergab gar keine Flüssigkeit. Bei der Kapselincision prolabierte die Tumormasse heraus. Somit wurde die intrakapsuläre stückweise Entfernung des Tumors mittels scharfen Löffels so viel wie möglich ausgeführt. Dabei wies das Tumorgewebe eine starke Elastizität auf, die die Auskratzung ziemlich erschwerte.

Die Operationswunde heilte p.p. Nach der Operation wurde die energische Röntgenbestrahlung vorgenommen. Der Verlauf der Patientin war recht gut. Die Kopfschmerzen und Erbrechen liessen nach, das Sehvermögen des linken Auges besserte sich [(nach 104 Tagen, R.V. = v. d. A/F.Z. L.V. = 0.2. (Gl. b. n.))] und das Gesichtsfeld erweiterte sich allmählich (Fig. 7.).

Histologisches Bild: Das Tumorgewebe besteht hauptsächlich aus spindelförmigen protoplasmareichen Gliazellen, die mit einem oder mehreren langen Fortsätzen und mit runden oder ovalen Kernen versehen sind. Das Bild entspricht einem Spongioblastoma polare (Fig. 6).

Zusammenfassung.

Es handelt sich um Chiasmagliom mit Pubertas praecox, das bei einem 12¼jährigen Mädchen vorkam, und durch die intrakapsuläre Enukleation mit nachträglicher Röntgenbestrahlung erfolgreich behandelt worden ist.

I. 症 例

患者 小○静, 満12歳3ヶ月, ♀. 昭和17年10月29日入院。

主訴 視力障碍及ビ嘔吐。

現病歴 約2年前ヨリ視力低下=氣付クト共ニ, 1年=數回誘因無クシテ嘔吐ヲ來シ, 屢々前頭痛ヲ訴ヘ居タリ。約2ヶ月前ヨリ嘔吐ノ回数ガ増加シ, 頭痛モ甚ダシクナレリト云フ。食思, 睡眠, 共ニ正常。月經ハ本年7月(満12歳)初潮アリ。

既往歴 家族歴ニ特記スベキモノ無シ。

現症 體格ヤ、大。榮養佳良。身長, 體重, 胸圍ハ表示セル如ク同年輩ノ日本人女兒ノ平均値ニ比シ増加ヲ示シ, 大略満14歳ノ夫レニ相當ス。

皮膚。色調, 濕度, 緊張正常。頭髮ハ濃ク密生シ, 恥毛, 腋毛モ既ニ發生ス。呼吸。1分時20, 胸腹式。脈搏。1分時70, 大サ緊張正常。正整。胸部腹ニ病的所見無シ。唯, 乳房ハ既ニ良ク發達シ圓丘狀ニ膨隆ス。月經ハ既述セル如ク満12歳ニテ初潮アリ, 日本人ノ平均初潮年齡タル満14.25年ニ比シ促進ス。即チ早期性

成熟ノ徵候ヲ認ム。併シ乍ラ、ソノ精神發育ハ年齡ニ匹敵スルモノノ如ク、特ニ強キ羞恥心、向異性の傾向等ハ認メラレズ、又智能ノ特別ナル低下モ認メラレズ (Fig. 1. 参照)。

眼所見。兩眼ニ回轉性眼球震盪アリ、眼球運動障礙無シ。視力。右眼光神、左眼3米指數(何レモ眼鏡不應)。視野。兩耳側半盲ヲ示ス(右眼ハ光神ノミナレド外側不良)。(Fig. 2. 参照)。

Fig. 1. 全身所見

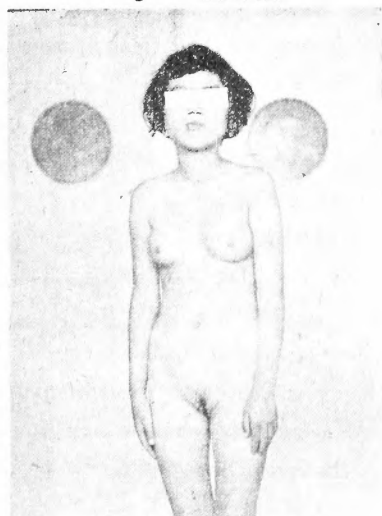
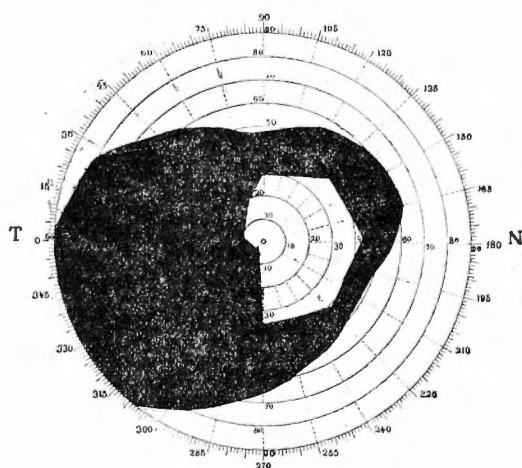


Fig. 2. 左眼視野 (31/×)



眼底。兩側一次性視神經萎縮アリ。其他神經學的ニ特記スベキ所見無ク、反射運動モ兩側アヒレス腱反射ガヤ、亢進セルノミニテ異常反射無シ。

血液所見。赤血球數 362×10^4 、血色素含有量75% (Sahli)、白血球數 6000、白血球種類百分率、中性嗜好57%、 $\text{L} \cdot \text{E} \cdot \text{O} \cdot \text{Z} \cdot \text{N}$ 嗜好4%、淋巴球36%、大單核球及ビ移行型3%。

尿所見。淡黃色透明、弱酸性、比重1010、蛋白(一)、糖(一)、尿量900乃至1500cc。

レ線検査。頭蓋骨單純撮影ヲ行フニ、側面像ニ於テ、土耳其鞍窩入口ハ擴大スルモ、深サニハ變化無ク、扁平ナル平盤狀ノ陷凹ヲ示ス。前牀突起下ヘノ掘鑿ハ著明ナラズ、鞍窩上ニ石灰化像ハ認メラレズ (Fig. 3. 参照)。視神經孔ハ兩側共ニ異常ヲ認メズ (Fig. 4. 参照)。

Fig. 3. 土耳其鞍

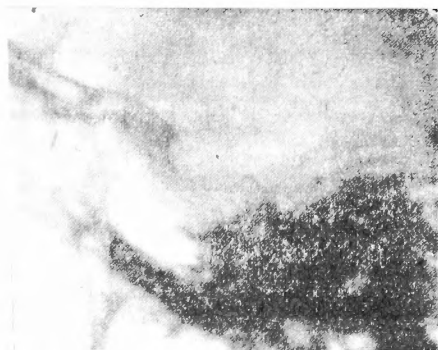


Fig. 4. 右視神經孔



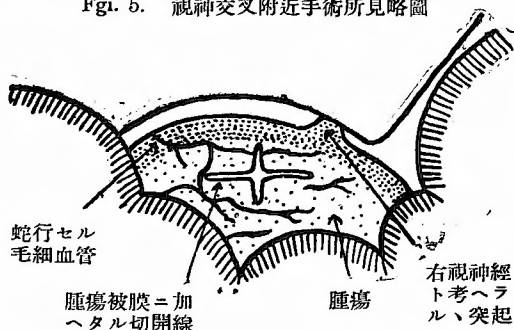
診断。早期性成熟ヲ伴ヘル頭蓋咽頭腫。

入院後経過。入院後モ引續キ頭痛ヲ訴ヘ、時ニ嘔吐ヲ來セリ。體溫ハ常ニ 37°C 以下ナリキ。

手術。(昭和17年11月7日)右側前頭部開頭術ヲ行ヘリ。硬膜ハ甚ダ強く緊張シ居タルヲ以テ、硬膜上ヨリ前角穿刺ヲ行フニ著明ナル腦水腫ヲ證明シタリ。腦脊髄液ヲ排除スル事ニヨリ腦ヲ萎縮セシメ、硬膜ヲ切開シテ視神経交叉部ニ到達セリ。視神経交叉部ニハ表面平滑ニシテ、緊満セル腫瘍アリ、其ノ色ハ青色ニシテ表面ニ毛細血管蛇行シ、一見 Chromophob 腺腫ノ如ク見エタルモ、腺腫ニ於テ通常ソノ前面ニ存在スル所ノ右視神経ヲ認メ得ズ、唯ソレラシキ突起ノ腫瘍ヨリ出デテ視神経管ニ入ルヲ認メタリ。依テ之ハ視神経交叉_Lグリオーーム¹ナリト診断セリ (Fig. 5. 参照)。

Fig. 5. 視神経交叉附近手術所見略圖

腫瘍ニ試験穿刺ヲ行フモ液ヲ得ズ。被膜ノ血管ヲ電気焼灼シテ十字ニ切開ヲ加フルニ内容ノ脱出シ來ルヲ認メタリ。之ヲ搔爬セントシタルモ、腫瘍組織ハ弾力性ニシテ充分ニ除去シ得ズ。併シ搔爬ヲ何回モ繰リ返シ、且ツ又、腦下垂體鉗子ノ助ケヲ藉ルナドシテ、可能ナル限り充分ニ之ヲ除去シタリ。腫瘍ノ大サハ大約胡桃大ト思ハレタルモ、著明ナル閉鎖性腦水腫ヲ來シ居レル點ヨリ考ヘテ、或ハ天井ノ方向ニ向ヒ第三腦室ヲ押シ上ゲ居ル部分ガ相當大ナリシヤモ知レズ。併シ之ノ方向ニ對シ搔爬セントスレバ、ソノ瞬間意識障礙ヲ來スモノノ如ク、患者ガ返答セザルニ至ルヲ以テ、強ヒテ除去ヲ繼續スル事無カリキ。併シ乍ラ、腫瘍被膜ハ著明ニ萎縮シ周圍ニ對スル器械的壓迫ハ相當ニ除去サレタルモノト信ゼラル。此ノ時期ニ於テモ、尙、右視神経ハ之ヲ認ムルヲ得ザリキ。止血ヲ完全ニナシタル後手術創ヲ閉鎖セリ。前記ノ如ク、術中一時患者ハ返答セザル如クナリタルモ、其ノ前後ハスベテ意識明瞭ニシテ脈搏呼吸ノ狀態モ良好ナリキ。



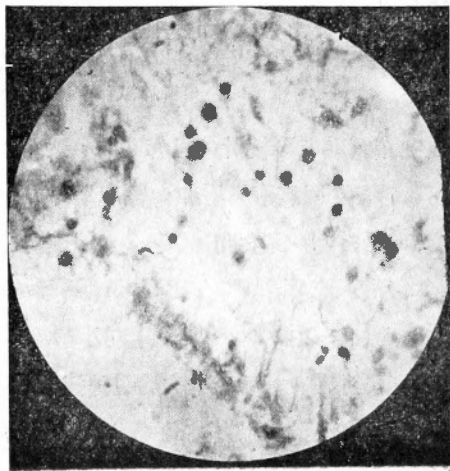
腫瘍組織ノ組織學的診斷。腫瘍組織ハ主トシテ一個或ハ數個ノ長キ突起ヲ有スル紡錘形ノ_Lグリオーーム細胞ヨリ成リ、原形質ニ富ミソノ核ハ圓形又ハ橢圓形ナリ。即チ Spongioblastoma polare 1ニ屬スベキモノナリ (Fig. 6. 参照)。

術後経過。術後常ニ意識ハ明瞭ニシテ、體溫ノ異常上昇ヲ來ス事無ク、惡心、嘔吐モ無ク、頭痛モ消失シ、手術創ハ第1期癒合ヲ營ミ、良好ナル経過ヲ取レリ。而シテ術後第12日目ヨリ_L線後療法ヲ開始セリ。即チ各種ノ方向ヨリ腫瘍部ニ向ケ、1回 242r.乃至 346r.

Fig. 6. 腫瘍組織標本

(Spongioblastoma polare) (625倍)

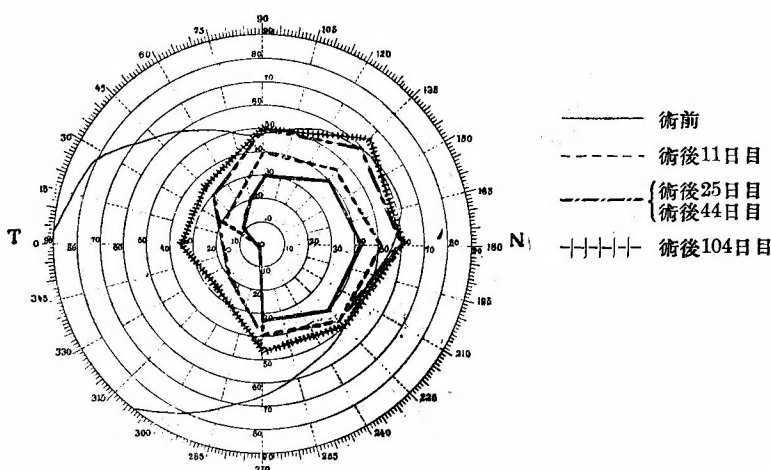
宛、18回ノ連續照射ヲ行ヒ、累計 5536r.ヲ以テ12月11日第1期ノ_L線治療ヲ終了シ、ソノ間、術後11日目、25日目、34日目は眼科の検査ヲ受ケ、視力ハ右眼依然トシテ光神ナルモ左眼ハ 0.1 (眼鏡不應)ニ迄回復シ、左眼視野モ次第ニ擴大シ來レリ。斯ケテ術後35日目即チ12月11日一應退院セリ。次デ昭和18年2月16日、第2期_L線治療ノ爲ニ再入院シ來レルヲ以テ、術後 104日目タル2月17日、眼科受診セシムルニ、視力ハ右眼、眼前指數、左眼0.2 (イヅレモ眼鏡不應)ニ回復シ、視野ハ更ニ擴大ヲ示シ居レリ (Fig. 7. 参照)。且ツ頭痛嘔吐ヲ訴フル事無ク、一般狀態極メテ良好ナリ。又、月經ハ術後1回モ來潮セズト云フ。



II. 考 察

本症例ハ早期性成熟ヲ伴ヒ、鞍窩上腫瘍ト考

Fig. 7. 左眼視野擴大ノ狀況



ヘラルル症候ヲ示セル滿12歳3ヶ月ノ女兒ニ於テ、頭蓋咽頭腫 (Kraniopharyngiom) ヲ疑ヒ、開頭術ヲ行ヒテ視神経交叉_Lグリオーム¹ト診斷シ、更ニ組織學的ニ之ヲ確定シタルモノナリ。

視神経ニ發生スル_Lグリオーム¹ニ關シテハ、從來主トシテ眼科方面ニ於テ、ソノ眼窩内ニ發生セルモノニ就キ觀察サレ居タルモ、腦外科ノ發達スルニツレ、視神経交叉部ニ發生シ、頭蓋内腫瘍トシテノ症狀ヲ呈スルモノガ注目サレ來レリ。

1) 頻度、年齢、性別ニ就テ。視神経交叉部_Lグリオーム¹ハ稀ナル疾患ニ屬シ、Cushingニ依レバ、826例ノ頭蓋内腫瘍中7例(0.84%)ノ本疾患アリキト云ヒ、又腦下垂體近傍ノ腫瘍233例中7例ニシテ、即チソノ3%ニ相當スルト云フ。本邦ニ於テモ中田、田中等ニヨル二三ノ報告ヲ散見スルノミナリ。

發生年齢ハ主トシテ小兒期ニシテ、Baileyハソノ著書中ニ、Lundbergノ蒐集セル63例ノ本疾患中47例ハ15歳以下ノ小兒ナリキト記載セリ。Martin及ビCushingノ記載セル7例及ビBailey, Bucy, Buchananノ著書中ニ記載シアル10例ニ就テ見ルニ、ソノ2例ヲ除ク以外ハスベテ14歳以下ノ小兒ニシテ、本例モ亦滿12歳3ヶ月ノ女兒ニ發生セルモノナリ。

從テ、Cushingノ統計ヲ思春期前ニ於ケル頭蓋内腫瘍ノミニ就テ見レバ、154例中8例(5.2%)ニシテソノ罹病率ヲ増加シ居レリ。

性別ニ關シテハ男女間ニ著ルシキ相違ナキモノ、如シ。

2) 症狀ニ就テ。1923年Martin及ビCushingハ本症ノ7例ヲ蒐メテ次ノ如クニ記載セリ。

即チ本疾患ハ主トシテ小兒期ニ見ラル、疾患ニシテ、視力障碍ヲ初發症狀トシ、視力減退ハ急速且ツ進行的ニシテ、一次的視神経萎縮ヲ來シ、遂ニハ一眼ノ失明ニ至ルモノニシテ、侵サレ方ノ少ナキ他眼ノ視力減退モ著明デアリ、視野欠損トシテハ兩耳側性半盲ヲ示スモ、腦下垂體腫瘍ト異ナリ、定型的ナル垂直的兩斷ノ狀ヲ示サズシテ種々不規則ナル形ヲトリ、又、種々

ナル程度＝肥胖症、多尿、嗜眠、倦怠等ノ視丘下部症候群ヲ伴ナヒ、レ線像ノ特徴トシテハ、鞍窩ノ前方ヘノ擴張ガ著ルシク、前牀突起下ヘノ掘鑿ガ見ラレ、鞍窩ハ瓢箪形ヲ呈シ、且ツ視神經孔ノ擴大ガ見ラルト稱シ居レリ。

Bailey, Buchanan, Bucy 等ハ此ノ記載ヲ肯定スルモノ、眼科的所見トシテ特徴アルモノ無ク、レ線像モ必ズシモ斯卡ル定型的ナルモノニ非ズ、又、全體トシテ視丘下部症候群ハ重大ナル意義ヲ有セズトナセリ。

其他、頭痛、嘔吐等ヲ伴ヒ腫瘍ガ第三腦室底ノ方向ニ向ツテ發育スルニツレテ、Monro 氏孔ニ對スル壓迫ヲ及ボシ閉鎖性腦水腫ヲ來ス事アリ。又 v. Recklinghausen 氏病ヲ合併スル事モ屢々報告セラル。

3) 鑑別診斷ニ就テ。前述セル如ク、本疾患ノ現ハス症狀ハ鞍窩上腫瘍トシテノ一般症狀ナルヲ以テ、視神經交叉部附近ニ發生スル腫瘍ハスペテ鑑別ノ對象トナル。

即チ鑑別スベキモノトシテハ腦下垂體腺腫 鞍結節Meningiom, Kraniopharyngiom 等ナルモ、前二者ハ小兒ニテハ極メテ稀ナルヲ以テ殆ンド問題トナラズ、主トシテ問題トナルハ Kraniopharyngiom ナリ。

Martin 及ビ Cushing ガ Kraniopharyngiom トノ鑑別點トシテ擧ゲタル本疾患ノ特徴ハ次ノ如シ。

- i) 進行セル例ニ於テハ眼球突出症ガ見ラレ、又、視神經乳頭迄モ侵サル事アリ。
- ii) 不規則ナル半盲ヲ示シツ、著明ナル視力減退ヲ來ス。
- iii) 病勢ガ進行的ニテ且ツソノ進行急速ナリ。
- iv) レ線像ニ於テ前牀突起下ヘノ鞍窩ノ擴張及ビ視神經孔擴大ヲ示ス事多ク、且ツ鞍窩上ニ石灰化像ヲ認メ得ズ。

v) 二次的腦下垂體症候ヲ現ハサズ、時ニ v. Recklinghausen 氏病ヲ合併ス。

併シ乍ラ、以上トテモ何等早期診斷上確實ナル據點トナルモノ無ク、本疾患ガ稀ナル疾患ニ屬スルモノナル以上、吾人ハ前述ノ諸症狀ヲ參考トシテ漠然タル疑診ヲ置キ得ルノミナリ。

本症例ニ就キテモ、唯視野欠損ガヤ、不規則ニシテ、一眼ハ失明、他眼視力モ非常ニ低下シ居レル點ニ於テノミ本疾患ヲ疑ヘバ疑ヒ得タルモノナラン。

4) 豫後及ビ療法ニ就テ。本疾患ニ對スル手術ハ生命ニ關スル各種重要中樞ノ存在スル間腦部ニ對シ影響ヲ及ボシ易キタメ豫後極メテ不良ニシテ、Bailey 等ノ記載セル10例中術後永ク生存シ得タルハ唯1例ニシテ、3例ハ術直後ニ死亡シ、他ノ6例モ術後2日乃至1年ニテ死亡シ居レリ。Oldberg 及ビ Eisenhardt ハ12例中4例ハ術直後ニ死亡、1例ハ2年後ニ死亡シ、7例ハ5年以上生存シ得タルモ、生存者中3例ハ健康ニシテ1例ハ半身不隨、2例ハ盲目、1例ハ痙攣ヲ有スト云フ。

Bailey 等ハ死亡例ニ就キ精細ナル剖檢ヲ行ナヒシ結果遂ニ本疾患ニ對スル手術ハ不可能ナリ

ト斷ジ、手術適應ヲ決定スル爲ニモ術前ノ鑑別診斷ガ大ニ必要ナリト稱ス。

又、レ線照射ハ腫瘍ノ發育ヲ停止セシムルノミノラズ、屢々視力ノ回復スラ來スト云フ報告アルヲ以テ、レ線照射ヲ推賞スル者多シ。中田及ビ田中ハ本疾患ニ對シ手術ヲ行ヒテ、術後順調ニ経過シ過高熱ヲ來ス事モ無カリキニ、却ツテレ線治療開始後急死セル例ヲ擧ゲテ、腦室系統ニ通過障礙ヲ有スルモノハ、手術ヨリモレ線照射ガ安全ナリトナスヲ得ズト警告セリ。

本症例ハ慎重ナル注意ヲ以テ手術ヲ施行シ幸ヒニ何等ノ危險狀態ヲモ來サズ、術後症狀ノ著明ナル輕快ヲ見タリ。

5) 本症例ニ於ケル早期性成熟ニ就テ。本疾患ニ早期性成熟ヲ伴フ事アルハ諸家ノ報告ニモ記載サレアル所ニシテ興味アル事ナリ。

早期性成熟ハ女性ニ於テ男性ヨリモ遙カニ多數ニ見ラレ、原因トシテハ先天性ノモノト、諸種内分泌腺ノ機能異常ニ由來スルモノトニ大別サル。内分泌性ノモノトシテハ、生殖腺性、副腎性、松果腺性及ビ其他ノ内分泌腺異常ニヨルモノトニ分ク、之等ノ内分泌腺ニ影響ヲ及ボス因子トシテ、ソノ腫瘍、炎衝、機械的壓迫等ガ擧ゲラレタリ。而シテ從來ノ報告ニヨルニ生殖腺性、副腎性ノモノハ女兒ニ多ク、松果腺性ノモノハ男兒ニ於テ遙カニ多數ニシテ、女兒ニハ稀レナリトサル。尙、近時間腦ニ關スル業績ノ増加スルニツレ、之ノ部ノ損傷乃至ハ壓迫ニ起因スル本症ノ存在ガ知ラレタリ。

本症例ニ於テハ、生殖腺、副腎ニ腫瘍等ハ發見スルヲ得ズ、又腦水腫ノ存在ニヨリ松果腺部ニ何等カノ影響ノ及ビ居ル事モ一應考慮シ得ルモ、松果腺性早熟ハ女兒ニ極メテ稀ナル事ヲ考フレバ、他ニ著明ナル間腦症候群存在セザルモ、本症發生ノ原因ヲ視神經交叉部腫瘍ニヨル間腦部壓迫ニ歸セシメ得ルモノナラン。

III. 結 語

- 1) 滿12歳3ヶ月ノ女兒ニ來レル視神經交叉部「グリオーム」ノ1例ヲ報告セリ。
- 2) 本症例ハ早期性成熟ヲ伴ヒタリ。
- 3) 手術ニ腫瘍ノ大部分ヲ除去シ、周圍ニ對スル機械的壓迫ヲ除キ、充分ナルレ線後照射療法ヲ併用スル事ニヨリ症狀ノ著明ナル輕快ヲ來サシメ得タリ。

主 要 參 考 書 目

- 1) 勝沼：間腦ノ臨床ニ關スル近業、診斷ト治療、23卷、1號、17頁。
- 2) 三浦：腦基底ニ存在スル中心神經節ノ症候群、三浦神經病學、卷1、32頁。
- 3) 村地：春情發症、三浦神經病學、卷2、955頁。
- 4) 中田、田中：乳兒視神經交叉グリオームノ一例、東京醫事新誌、3137號、1533頁。
- 5) 中田、田中：視神經交叉グリオームノ手術經驗、日本外科學會雜誌、40回、5號、972頁。
- 6) 西野：腦疾患、大日本內科全書、XII 1。
- 7) 鳥淵、荒木：腦下垂體腫瘍、鳥淵教授臨床講義集、272頁。
- 8) Araki：Surgery of the Hypophyseal Region 日本外科寶函、19卷、1號、1頁。
- 9) Bailey：Intracranial Tumors, Springfield, 1933。
- 10) Bailey, Buchanan, Bucy：Intracranial Tumor of Infancy and Childhood, Chicago, 1939。
- 11) Bergmann：Lehrbuch d. Inneren Medizin, Bd. II, Berlin, 1936。
- 12) Cushing：Intrakranielle Tumoren。
- 13) Martin, Cushing：Primary Glioms of Optic Chiasm, Arch. of ophth., 52, p. 209。
- 14) Penfield, Verhoeff：Cytology and Cellular Pathology of the Nervous Systems, New York, 1932。
- 15) Puech, Pierre, Louis Stuhl, paul Bregoaat：Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasm, Zentr. Org. f. Chir. Bd. 94, S. 173。