

症例研究

第三脳室底開窓術が著効した、くも膜嚢胞による閉塞性水頭症の一例

梶谷 遥香¹⁾ 山本 達也¹⁾ 浅利 有紗¹⁾ 伊東 竜也¹⁾
片山 耕輔²⁾ 八木 弘子¹⁾ 照井 君典¹⁾

抄録

くも膜嚢胞は一般的には無症候性であり、画像検査で偶発的に発見されることが多いが、稀に閉塞性水頭症、内分泌障害、視機能障害などを引き起こすことが報告されている。今回、くも膜嚢胞による閉塞性水頭症をきたし、第三脳室底開窓術が著効した一例を経験した。症例は3歳の男児。嘔吐、歩行障害、眼位異常を主訴とし、当科を紹介され受診した。頭部MRIで水頭症と中脳水道付近の嚢胞性腫瘍を認め、嚢胞切除術及び第三脳室底開窓術を施行した。術後、症状は徐々に軽快し、画像検査上、水頭症所見も改善傾向を認めた。術中所見と病理検査の結果より、嚢胞性腫瘍は第三脳室由来のくも膜嚢胞であると診断され、閉塞性水頭症をきたしたと考えられた。くも膜嚢胞の多くは無症候性であるが、画像検査で偶発的に発見された場合、低年齢であるほど、自然増大して閉塞性水頭症を引き起こす可能性があり、より注意してフォローアップする必要がある。

弘前医学 72 : 76—79, 2022

キーワード：くも膜嚢胞；小児；閉塞性水頭症；第三脳室底開窓術。

CASE STUDY

A case of obstructive hydrocephalus caused by arachnoid cyst and successfully treated by endoscopic third ventriculostomy

Haruka Masaya¹⁾, Tatsuya Yamamoto¹⁾, Arisa Asari¹⁾, Tatsuya Ito¹⁾,
Kosuke Katayama²⁾, Hiroko Yagi¹⁾, and Kiminori Terui¹⁾

Abstract

Although arachnoid cysts are generally asymptomatic and are often detected incidentally by imaging studies, they have been reported to cause obstructive hydrocephalus, endocrine disorders, and visual dysfunction in rare cases. In this study, we report a case of obstructive hydrocephalus caused by an arachnoid cyst, which responded well to endoscopic third ventriculostomy. The patient was a 3-year-old boy who was referred to our department with the chief complaint of vomiting, gait disturbance, and abnormal eye position. An MRI scan showed hydrocephalus and a cystic mass close to the cerebral aqueduct. Cystectomy and endoscopic third ventriculostomy were performed. After the surgery, the symptoms gradually improved, and the hydrocephalus tended to improve on imaging examinations. Based on the intraoperative findings and the results of the pathological examination, the cystic mass was diagnosed as an arachnoid cyst originating from the third ventricle, and it was considered that the arachnoid cyst caused the obstructive hydrocephalus. Most arachnoid cysts are asymptomatic; however, if they are found incidentally on imaging studies, the younger the patient, the more likely they are to spontaneously enlarge and cause obstructive hydrocephalus. Thus, arachnoid cysts in children should be followed up carefully.

Hirosaki Med. J. 72 : 76—79, 2022

Key words: arachnoid cyst; childhood; obstructive hydrocephalus; endoscopic third ventriculostomy.

¹⁾ 弘前大学医学部附属病院小児科

²⁾ 弘前大学医学部附属病院脳神経外科

別刷請求先：山本達也

令和3年11月5日受付

令和3年12月2日受理

¹⁾ Department of Pediatrics, Hirosaki University Hospital

²⁾ Department of Neurosurgery, Hirosaki University Hospital

Correspondence: T. Yamamoto

Received for publication: November 5, 2021

Accepted for publication: December 2, 2021

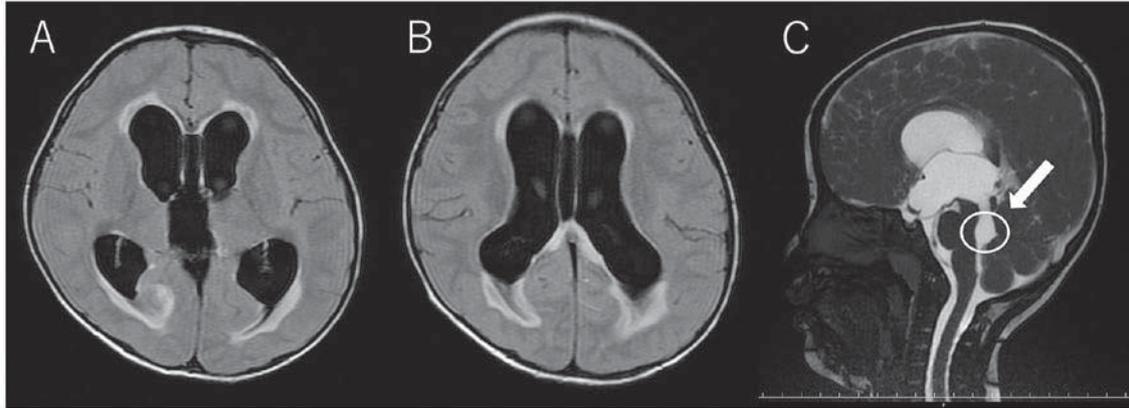


図1 初診時の頭部画像所見

A,B : MRI (FLAIR). 両側側脳室, 第三脳室の拡大と, 両側側脳室周囲白質の浮腫状変化を認めた.
C : MRI (FIESTA). 第四脳室付近に嚢胞性腫瘤を認め(矢印), 同部位が閉塞起点と考えられた.

はじめに

くも膜嚢胞は, くも膜で構成される嚢胞性疾患で, 発生頻度は全年齢で1%程度と報告されている^{1,2)}. 発生部位は中頭蓋窩が約半数を占め, 次いで後頭蓋窩に多く, あわせて約20%を占める^{1,3)}. 一般的には無症候性であり, 画像検査で偶発的に発見されることが多いが, 稀に閉塞性水頭症, 内分泌障害, 視機能障害などを引き起こす^{1,3)}.

今回われわれは, 嘔吐, 歩行障害, 眼位異常を契機に発見され, 嚢胞切除術と第三脳室開窓術が著効した第三脳室くも膜嚢胞の一例を経験したため報告する.

症例 3歳, 男児

主訴 嘔吐, 歩行障害, 眼位異常

既往歴 特記事項なし.

家族歴 特記事項なし.

現病歴

これまでの健診で異常を指摘されたことはなく, 成長, 発達ともに良好であった. 20XX年4月Y日より1日1~2回程度の嘔気・嘔吐が出現した. 徐々に歩行時のふらつき, 倦怠感, 上下左右の不規則な眼球運動, 一過性の内斜視が認められるようになったため, Y+7日に近医より前医へ紹介された. 前医にて経過観察されていたが, Y+11日の再診時には落陽現象が著明となった. 頭部MRIにて水頭症の所見を認めたこ

とから, 同日当科へ救急搬送され, 精査加療目的に入院した.

初診時現症

体重12.0kg(-1.2SD), 頭囲50.5cm(+0.67SD), 体温36.6℃, JCS-1, 歩行時のふらつきあり, 座位可, 落陽現象著明, 項部硬直なし, 深部腱反射正常, 感覚障害なし, 呼吸音清, 心音リズム整で雑音なし, 腹部平坦・軟, 肝脾腫なし, 下腿浮腫なし, 皮疹なし, 咽頭発赤なし.

検査所見

末梢血血算, 生化学検査, 凝固機能検査, 免疫学的検査では異常を認めなかった.

頭部MRIでは, 両側側脳室から第三脳室が拡大しており, 第四脳室付近に嚢胞性腫瘤を認めた(図1A~C).

治療経過

頭部MRIの所見より第四脳室付近の嚢胞性腫瘤による閉塞性水頭症と診断し, 当院脳神経外科にて, 内視鏡下第三脳室底開窓術, 嚢胞切除術が施行された. 術中所見では, 第三脳室由来の嚢胞が中脳水道に嵌頓しており, 同部位が脳脊髄液の閉塞起点と考えられた(図2A). 病理所見から, 嚢胞はくも膜嚢胞であると診断された(図2B).

術後経過としては, 術後1日目の頭部CTで水頭症所見は改善傾向となり(図3A), 術後2日目には落陽現象は目立たなくなった. 術後5日目に脳室ドレナージを抜去したが, その後症状は増悪なく経過し, 歩行時のふらつきも改善した. 術

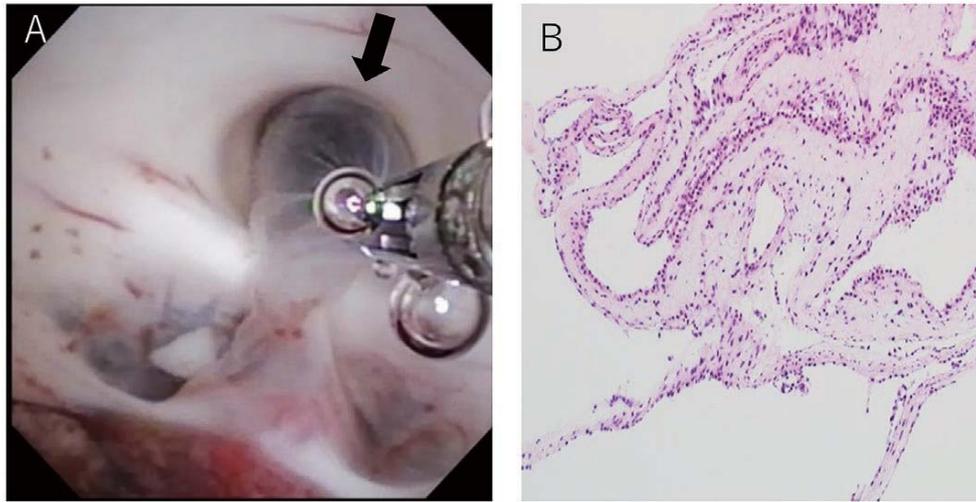


図2 嚢胞の所見

A: 内視鏡下第三脳室底開窓術, 嚢胞切除術の術中内視鏡所見. 第三脳室から発生した嚢胞が中脳水道に嵌頓していた(矢印).

B: 嚢胞の病理所見(HE染色). 一層性の上皮で覆われた嚢胞性病変であり, くも膜嚢胞と診断された.

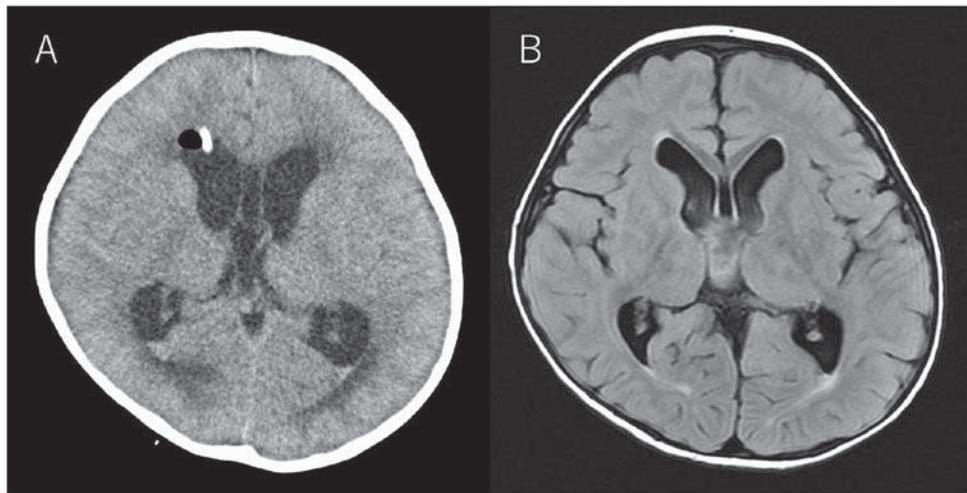


図3 第三脳室底開窓術, 嚢胞切除術後の画像所見

A: 頭部単純CT. 内視鏡下第三脳室底開窓術, 嚢胞切除術後1日目. 水頭症は改善傾向となった.
B: MRI (FLAIR). 術後12日目, 脳室ドレーン抜去後も脳室拡大は認めず, 水頭症の改善が得られた. 両側側脳室周囲白質の浮腫状変化も改善傾向であった.

後12日目の頭部MRIで更なる改善を確認し(図3B), 経過良好にて術後14日目に退院した.

考 察

埼玉県立小児医療センターにて1986年1月から2012年4月までに診断された頭蓋内嚢胞283例の後方視的検討によると, 頭蓋内嚢胞の発生部

位は中頭蓋窩が最も多く全体の約半数を占め, 次いで後頭蓋窩(15%), 円蓋部(7%), 鞍上部(6%)の順に多く, 脳室内に発生した症例は3%と報告されている⁴⁾. この頭蓋内嚢胞のうち, 画像検査上くも膜嚢胞と考えられる病変が90%以上を占めていた. また, くも膜嚢胞の自然増大が19例(6.7%)に見られ, 19例中17例(89%)は3歳以下の診断例であった. 自然増大までの期間は13

日から2280日(中央値5.1カ月)であり、19例中16例(84%)は5歳までに自然増大が認められた。

本症例においても、閉塞性水頭症の発症以前からくも膜嚢胞は存在しており、自然増大した結果、中脳水道へ嵌頓し、閉塞性水頭症をきたしたと考えられた。この様に、自然増大の可能性もあるくも膜嚢胞について、無症候性で偶発的に発見された場合のフォローアップについて明確な指針はない。しかしながら、偶発的に発見されたくも膜嚢胞について、自然歴の観点から、(1)新生児と乳児は1~2か月後に再検査し変化がなければ半年後、さらに変化がなければ1年ごとに就学まで、(2)幼児は半年後に再検査し変化がなければ1年ごとに就学まで、(3)学童以降は半年後に再検査し変化がなければフォローアップ終了とし、年齢にかかわらず症状出現時にはすみやかな受診を指導する、というフォローアップ方法をわれわれは推奨している¹⁾。

第三脳室くも膜嚢胞は比較的まれであるが、同様に同部位のくも膜嚢胞による頭痛や嘔吐、閉塞性水頭症の報告がある。その報告によると、5症例中3例で同様に第三脳室底開窓術が行われ、症状は軽快していた⁵⁾。

一方で、小児患者の場合は、治療適応かどうかの判断が難しい場合も多く経験する。くも膜嚢胞の治療適応について、現時点では症候性症例に対する手術療法が主流となっている。本症例の様に、水頭症を呈している場合は判断が容易であるが、特に中頭蓋窩や円蓋部の嚢胞で、頭痛、てんかん発作、発達遅滞などの非特異的症状がある場合や、無症候性でも巨大な嚢胞で周囲の代謝循環障害がある場合などに対する明確な基準はない。無症候性と考えられるくも膜嚢胞でも、手術により高次脳機能が改善したという報告や、SPECT/PETによる評価で術後に周囲の脳血流が改善し

たという報告もあり、慎重な検討が必要である¹⁾。

多くは無症候性のくも膜嚢胞であるが、画像検査で偶発的に発見された場合、低年齢であるほど、自然増大して閉塞性水頭症を引き起こす可能性があり、より注意してフォローアップする必要がある。また、フォローアップ中の治療適応について、症候性症例では手術適応であるが、非特異的症状を呈する場合もあり、慎重な判断が必要である。

本論文の主旨は第172回日本小児科学会青森地方会で発表した。

利益相反

すべての著者に、本研究内容に関する利益相反はありません。

引用文献

- 1) 君和田友美, 林 俊哲, 白根礼造, 富永悌二. 小児くも膜嚢胞の自然歴と手術適応・術式の選択. 脳神経外科ジャーナル. 2018;27:653-61.
- 2) 宮崎雅一, 新井 一. 頭蓋内くも膜嚢胞の治療適応と治療上の諸問題. 脳と発達. 2009;41:185-90.
- 3) 秋山英之, 長嶋達也, 岡村有祐, 河村淳史, 中村淑恵, 山元一樹, 甲村英二. 閉塞性水頭症を伴う乳幼児巨大くも膜嚢胞の治療. 小児の脳神経. 2006;31:320-6.
- 4) 栗原 淳, 西本 博. 小児くも膜嚢胞の自然歴. 小児の脳神経. 2012;37:409-15.
- 5) Shiba M, Muramatsu M, Tanaka K, Hori K, Hatazaki S, Taki W. Acquired intraventricular arachnoid cyst of the third ventricle - case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 2010;50:509-12.