症例報告

延髄の充実性巨大血管芽腫の 1 手術例

宮 城 尚 久 青 木 孝 親 土 井 亮 古 賀 さとみ
前 田 光 秀 広 畑 優 徳 富 孝 志 重 森 稔

A Successfully Treated Case of Solid and Huge Hemangioblastoma of the Medulla Oblongata

by

Naohisa Miyagi, M.D., Takachika Aoki, M.D., Ryo Doi, M.D., Satomi Koga, M.D.,
Mitsuhide Maeda, M.D., Masaru Hirohata, M.D., Takashi Tokutomi, M.D., and Minoru Shigemori, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Kurume University School of Medicine

We present a successfully treated case of a solid and huge hemangioblastoma of the medulla oblongata. A 33-year-old male with severe headaches was admitted to our hospital. Preoperative MRI and cerebral angiogram demonstrated a solid well-circumscribed highly vascular tumor at the dorsal medulla oblongata. Presurgical embolization and total removal of the tumor were performed. Postoperatively, the patient developed hemiparesis and lower cranial nerve palsy. But his symptoms improved gradually and he returned to his former ordinary life 6 months later. A huge brainstem hemangioblastoma is rare and, its surgical treatment is frequently associated with high risk. We report the surgical strategy of this unusual case and practical perioperative management.

(Received November 24, 2004 ; accepted July 20, 2005)

Key words : hemangioblastoma, medulla oblongata, surgical strategy

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 14 : 713-717, 2005

はじめに

脳幹部に発生する血管芽腫は比較的稀であるが、その摘出術は技術的に困難なことが多く難渋するとされている^{5)8)12)~14)}。今回、われわれが経験した延髄の巨大な充実性血管芽腫の 1 手術例を提示し、本疾患の治療戦略や手術手技さらに周術期管理を中心に報告する。

症 例

患 者：33 歳，男性

主 訴：頭痛

既往・家族歴：特記事項なし

現病歴：2002 年 6 月頃より頭痛を自覚したため近医を受診し、頭部 CT にて脳腫瘍が疑われ 6 月 20 日に紹介入院となった。

入院時現象：意識レベルは清明、頭痛以外の神経学的異常所見は認めない。その他に脊髄や眼、腎臓、肝臓などの他臓器所見、また血液生化学検査でも異常所見は認めなかった。

神経放射線学的所見：頭部 MRI では後頭蓋窩に T1 強調画像で low, T2 強調画像で high, ガドリニウムにて著明に造影される境界明瞭な mass を認め、mass 内には多数の flow-void を認めた。矢状断では腫瘍の最長径は 5 cm を超え、小脳虫部下面から大後頭孔を越え延髄背側へと進展し、強く脳幹を圧迫していた。また軽度の水頭症

久留米大学医学部脳神経外科〔連絡先：宮城尚久，〒834-0034 八女市大字高塚 540-2，公立八女総合病院〕

Address reprint requests to: Naohisa Miyagi, M.D., Department of Neurosurgery, Yame General Hospital, 540-2 Takatsuka, Yame-shi, Fukuoka 834-0034, Japan

Fig. 1 Preoperative T2WI (A: axial, B: sagittal) and contrast-enhanced T1WI (C: axial, D: sagittal) MRIs revealed a solid and huge mass at the dorsal medulla oblongata.

A/B

Fig. 2 Right (A) and left (B) lateral view of vertebral angiograms before presurgical embolization showing a hypervascular stain of the tumor.

所見もみられた (Fig. 1). 脳血管撮影では両側の椎骨動脈撮影にて拡張した右後下小脳動脈 (PICA) および前下小脳動脈 (AICA), 右椎骨動脈 (VA) の硬膜枝からの流入血管を認め, 著明に濃染される腫瘍陰影を認めた (Fig. 2).

術前流入血管塞栓術: 脳血管撮影の結果からは, 積極的

な術前塞栓術が必要かつ可能であると判断した. また塞栓術後の急激な循環動態変化が予想されたため, 摘出術直前に行った. 全身麻酔下に大腿動脈より右 VA に 6F guide catheter を留置し, DSA roadmapping 下に micro-catheter を主流入動脈である右 PICA の vermian branch へと誘導した. 超選択的造影にて PICA の telovelotonsi-

Fig. 3 Right (A) and left (B) lateral view of vertebral angiograms after presurgical embolization showing a marked decrease in the tumor vascularity.

Fig. 4 Postoperative axial (A) and sagittal (B) contrast-enhanced T1WI MRIs confirming complete resection of the tumor.

lar および cortical segment 以降の末梢部から腫瘍に流入し、さらに正常分枝が描出されないことを確認して、同部位を liquid coil を用い塞栓した。次に右 VA 硬膜枝へと microcatheter を誘導し、liquid coil にて血流を低下させた後に 550~750 μ m の polyvinyl alcohol particule (PVA) を追加した。最後に右 AICA へ microcatheter を挿入し、meatal loop 末梢部まで誘導した。正常分枝が描出されないことを確認し、まず liquid coil で血流を低下させた。この時点で ABR に術前と変化がないことを確認し、さらに 550~750 μ m の PVA を追加した。両側の VAG を行い、最終的に約 80% 程度の塞栓率が得られたのを確認して終了した (Fig. 3)。

摘出術：塞栓術に引き続き、lateral semi-prone position にて midline suboccipital approach を行った。後頭蓋窩を広く開頭し foramen magnum を開放、さらに第 1 頸椎の椎弓切除も追加した。硬膜を切開すると、暗赤色の覆膜に包まれた境界明瞭な腫瘍が確認された。腫瘍上端は第

四脳室内に充満し中脳水道出口を圧迫、下端は第 1 頸椎を越え、さらに右側端は小脳橋角部槽へと浸展し第 9, 10, 11 脳神経と接していた。腫瘍により小脳虫部と両側の小脳半球は上方および左右に強く圧排されていたが、覆膜により隔たれていた。腫瘍は延髄全体を覆い、術野の表面側からは流入動脈の確認は困難であった。まず右 VA を頭蓋入口部で確認し、これを末梢側へと追いかけていった。腫瘍覆膜を丁寧に剥離して腫瘍を少しずつ持ち上げ、腫瘍の裏側から流入する右 PICA および AICA を確認した。これらは術前塞栓術により閉塞しており、また動脈内の coil が透見され肉眼的にも同定が容易であった。これら流入動脈を凝固切断し、さらに剥離を続けた。腫瘍は延髄背側、特に最後野付近に強く付着しており、pial artery の流入を認め、易出血性で頻回の凝固止血操作が必要であった。最終的に主な流出静脈である両側の petrosal vein を clip で遮断後に切断し、一塊として摘出した。総出血量は 1,910 ml、手術時間は 11 時間で

あった。なお、術中モニタリングとして SEP および ABR を併用したが、術中を通して明らかな所見の変化はみられなかった。

病 理：摘出組織の病理組織学的検討では、HE 染色にて毛細血管および stromal cell の著明な増生を認め、血管芽腫と診断した。今回、von Hippel-Lindau 遺伝子の検査は、ご本人の希望により行っていない。

術後経過：術後は脳幹部への侵襲や循環動態への影響を考慮し、約 48 時間は全身麻酔下に重度な血圧・呼吸・体温管理を行い、頻回の頭部 CT にて後出血や脳腫脹のないことを確認してから緩やかに麻酔を覚醒させた。覚醒直後より意識は清明であったが、右不全片麻痺および右 9, 10, 11 脳神経麻痺による嗄声、嚥下障害、喀痰排出困難を認めた。麻酔覚醒翌日には肺炎も併発し、呼吸不全の長期化が予想されたため、気管切開および人工呼吸器による管理を行った。約 1 週間で呼吸器は離脱でき、経管栄養を続けながら積極的なリハビリテーションを行った。約 1 カ月後には右不全片麻痺は改善し気管孔も閉鎖、また経口摂取も可能となった。術半年後には職場復帰を果たしている。

術後 MRI では明らかな造影所見は認められず、術中に使用した clip による artifact があり画像診断は若干困難であるが全摘出と判断している (Fig. 4)。

考 察

血管芽腫の発生頻度はわが国の全国集計では全原発性脳腫瘍の約 1.7% に過ぎないが¹⁰⁾、von Hippel-Lindau (VHL) 病に合併することから臨床的にはよく知られた腫瘍といえる。一般的には VHL 病症例よりも弧発例のほうが多く、成人男性の小脳半球に好発し、頭部 CT や MRI にて cyst を伴う造影効果の高い境界明瞭な nodule の所見を呈することが多い^{1)~3)}。自験例のごとく脳幹部の発生例は比較的稀で、1,023 例の後頭蓋窩血管芽腫を review した Constans ら²⁾は、全体の 7.5% と報告している。

Fukushima ら⁵⁾は、自験 2 例を含めた 33 例の脳幹部血管芽腫の手術例を詳細に検討し、その特徴として比較的大きな充実性腫瘍が多く、脳幹部や下位脳神経と癒着し、豊富な流入血管を含み易出血性であることなどを挙げている。このため手術も困難で、前述の 33 例のまとめでは、全摘出率は 87.9% で mortality rate は 24.2% であった。諸家の報告によると、摘出術を踏まえた治療の要点として、①全摘出の重要性、②術前流入血管塞栓術の有用性、③術後管理の重要性などが挙げられてい

る^{5)8)9)12)~14)}。実際の手術操作においては、脳動静脈奇形の摘出術と同様に流入動脈および流出静脈を適切に処置し、*en bloc* に摘出することが重要である。部分摘出や biopsy での mortality rate は 33~50% にも及ぶ⁵⁾。栄養血管は主に両側の PICA であるが、巨大な腫瘍では腫瘍の裏側に位置するため術野での処置は困難で、術前塞栓術を併用した報告が多い⁵⁾⁸⁾⁹⁾¹²⁾。特に最長径 3 cm 以上の腫瘍や 80% 以上の塞栓率を得られたものは有用とされ⁸⁾⁹⁾¹²⁾、また本例のように塞栓流入血管が狭い術野内での指標となることも利点の一つと思われる。ただし積極的な塞栓術は急激な循環動態の変動を生じる危険性も高く、また material としてよく用いられている PVA などの small particle が椎骨動脈系の正常分枝へ混入する危険性もある⁸⁾⁹⁾¹²⁾。術前塞栓術を併用しない良好な成績の報告もあり¹³⁾、塞栓術の必要性は慎重に判断するべきと思われる。

術後は脳幹部への侵襲や後頭蓋窩の循環動態変動による後出血や脳腫脹の危険があり、重度な管理が必要である⁵⁾¹²⁾¹⁴⁾。術直後からの麻酔覚醒は危険と思われ、24~48 時間程度は全身麻酔下に重度な呼吸循環管理を行い、頭部 CT や MRI にて後出血や脳腫脹のないことを確認してから、緩やかに覚醒させたほうが良い。さらに周術期の軽度の低体温管理 (32~35°C) を勧める報告もある¹⁴⁾。また、たとえ覚醒直後に何ら脱落症状がなくても、数日間は ICU 管理が安全である。遅発性の呼吸および循環不全により、不幸な転帰をたどった報告も多い⁵⁾。本症例では術後に右不全片麻痺および右下位脳神経麻痺を認め、比較的長期間の管理が必要であった。術後の CT および MRI では明らかな脳幹損傷は確認されなかったが、術前塞栓術および術中操作に起因するものと考えられた。手術侵襲度を考慮すると、やはり慎重な術後管理が望まれる。

一方で近年は良好な手術成績の報告もある。Wang ら¹²⁾は 39 例の脳幹部血管芽腫に手術を行い、すべて全摘出可能で mortality は 5% 以下と報告している。また Weil ら¹³⁾は、VHL 病合併の脳幹部血管芽腫の 12 例をすべて全摘出可能で術後症状が悪化した症例はなかったと報告し、積極的な手術を勧めている。血管芽腫は組織学的良性腫瘍に相当するため¹⁾、弧発例であれば全摘出による良好な予後も期待できる⁴⁾⁷⁾¹¹⁾。しかし近年の長期観察例の報告では、症状出現は cyst 増大が主な原因で、充実性部分の増大は比較的緩やかであることが示唆されている¹¹⁾。なお、外科的治療以外には radiosurgery などでも試みられ、ある程度の局所コントロールは期待できると思われる⁶⁾。脳幹部血管芽腫の治療はその危険性を熟知し

たうで、実際の手術にあたっては綿密な治療計画のもと行うべきである。

まとめ

延髄背側の巨大充実性血管芽腫の1手術例を報告した。脳幹部血管芽腫は比較的稀で、手術も技術的に困難で手術成績も不良なことが多い。その外科的治療においては愛護的な手術操作はもちろんのこと、術前後を通じた綿密な治療計画が必要である。

文 献

- 1) Böhling T, Plate KH, Haltia MJ, Alitalo K, Neumann HPH: von Hippel-Lindau disease and capillary hemangioblastoma. in Kleihues P, Cavenee WK (eds): *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon, IARC Press, 2000, pp.223-226.
- 2) Constans JP, Meder F, Maiuri F, Donzelli R, Spaziante R, de Divitiis E: Posterior fossa hemangioblastomas. *Surg Neurol* 25: 269-275, 1986.
- 3) Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, Brem H, Long DM, Rigamonti D: Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. *Neurosurgery* 48: 55-63, 2001.
- 4) de la Monte SM, Horowitz SA: Hemangioblastomas: Clinical and histopathological factors correlated with recurrence. *Neurosurgery* 25: 695-698, 1989.
- 5) Fukushima T, Sakamoto S, Iwaasa M, Hayashi S, Yamamoto M, Utsunomiya H, Tomonaga M: Intramedullary hemangioblastoma of the medulla oblongata —Two case reports and review of the literature. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 38: 489-498, 1998.
- 6) Jawahar A, Kondziolka D, Garces YI, Flickinger JC, Pollock BE, Lunsford LD: Stereotactic radiosurgery for hemangioblastomas of the brain. *Acta Neurochir (Wien)* 142: 641-645, 2000.
- 7) Niemelä M, Lemeta S, Summanen P, Böhling T, Sainio M, Kere J, Poussa K, Sankila R, Haapasalo H, Kääriäinen H, Jääskeläinen J: Long-term prognosis of hemangioblastoma of the CNS: Impact of von Hippel-Lindau disease. *Acta Neurochir (Wien)* 141: 1147-1156, 1999.
- 8) Standard SC, Ahuja A, Livingston K, Guterman LR, Hopkins LN: Endovascular embolization and surgical excision for the treatment of cerebellar and brain stem hemangioblastomas. *Surg Neurol* 41: 405-410, 1994.
- 9) Takeuchi S, Tanaka R, Fujii Y, Abe H, Ito Y: Surgical treatment of hemangioblastomas with presurgical endovascular embolization. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 41: 246-252, 2001.
- 10) The committee of brain tumor registry of Japan: Report of brain tumor registry of Japan (1969-1996) 11th edition. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 43 (Suppl): 1-111, 2003.
- 11) Wanebo JE, Lonser RR, Glenn GM, Oldfield EH: The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 98: 82-94, 2003.
- 12) Wang C, Zhang J, Liu A, Sun B: Surgical management of medullary hemangioblastoma. Report of 47 cases. *Surg Neurol* 56: 218-227, 2001.
- 13) Weil RJ, Lonser RR, DeVroom HL, Wanebo JE, Oldfield EH: Surgical management of brainstem hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 98: 95-105, 2003.
- 14) Zhou L, Du G: Diagnosis and surgical treatment of posterior fossa solid hemangioblastoma. *Chin Med J (Engl)* 113: 129-132, 2000.

要 旨

延髄の充実性巨大血管芽腫の1手術例

宮城 尚久 青木 孝親 土井 亮 古賀さとみ
前田 光秀 広畑 優 徳富 孝志 重森 稔

延髄の充実性巨大血管芽腫の1手術例を報告する。症例は33歳の男性、頭痛を主訴に入院となった。頭部MRIではflow-voidを伴う最長径約5cmを超える境界明瞭な充実性腫瘍を延髄背側に認め、脳血管撮影では著明なtumor stainと多数の流入血管がみられた。脳幹部血管芽腫の診断で、術前塞栓術および摘出術を行った。手術は長時間を要したが、腫瘍は全摘出され術後の脱落症状も改善し、社会復帰している。脳幹部血管芽腫は比較的稀であるが、手術も困難で予後不良のことも多い。本論文では、本症例の手術における危険性および注意点ならびに実際の治療計画を中心に報告する。

脳外誌 14: 713-717, 2005