症例報告

後頭蓋窩腫瘍摘出後 cerebellar mutism を呈した 1 例

石橋 敏 寛 長 島 弘 泰 高 橋 浩 一
 沢 内 聡 村 上 成 之 常 喜 達 裕
 小 川 武 希 阿 部 俊 昭

Cerebellar Mutism after Posterior Fossa Surgery in the Child: A Case Report

by

Toshihiro Ishibashi, M.D., Hiroyasu Nagashima, M.D., Kohichi Takahashi, M.D.,
 Satoshi Sawauchi, M.D., Shigeyuki Murakami, M.D., Tatsuhiro Johki, M.D.,
 Takeki Ogawa, M.D., and Toshiaki Abe, M.D.

from

Department of Neurosurgery, The Jikei University School of Medicine

Cerebellar mutism is one of the complications of posterior fossa surgery for the midline mass lesions. We report a case of 4-year-old boy who was performed the surgical resection of astrocytoma located in the fourth ventricle. Preoperatively, he presented with headache and vomiting, which had worsened during a week prior to the admission. Neurological examination revealed papilledema and nystagmus. Computed tomographic scan revealed a vermian tumor filling the fourth ventricle. On the 2nd postoperative day, he developed mutism with the poor oral intake and emotional lability. His speech began to recover with dysarthria 6 weeks later. In the previous reports cerebellar mutism developed frequently after the resection of the posterior fossa tumors such as medulloblastoma in the vermis. It is conceivable that preoperative intracranial hypertension is a factor of developing cerebellar mutism. Additionally, developing cerebellar mutism might be associated with the edema and ischemia of cerebellar hemisphere caused by the retraction of the cerebellum at the surgery.

(Received May 9, 1997; accepted April 23, 1998)

Key words : posterior fossa surgery, mutism, dysarthria, child

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 7: 591-595, 1998

はじめに

小児の小脳腫瘍摘出術後に発生する比較的稀な合併症として、cerebellar mutism が知られている。その成因については両側歯状核の破壊、小脳虫部における循環障害など諸説があるが¹¹⁾、いまだ明らかではない。今回われわれは小脳下部虫部、第4脳室を占拠し、水頭症を伴った星状細胞腫全摘出術後に、数日後より一過性の無言症、構語障害を呈した1例を経験した。症例を呈示するとともに cerebellar mutism 発生の機序に関し、文献

的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：4 歳，男児

主 訴：頭痛

既往歴：特記すべきことなし。成長，発達に異常なし。

現病歴：1995 年 6 月 5 日より頭痛が出現し，6 月 8 日当院を受診。6 月 14, 15 日の朝嘔吐があり，15 日に入

東京慈恵会医科大学脳神経外科〔連絡先：石橋敏寛，〒 227-8567 柏市柏下 163-1 東京慈恵会医科大学附属柏病院脳神経外科〕

Address reprint requests to: Toshihiro Ishibashi, M.D., Department of Neurosurgery, The Jikei University School of Medicine Kashiwa Hospital, 163-1 Kashiwashita, Kashiwa-shi, Chiba 227-8567, Japan

A/B
C/D

Fig. 1 A : Computed tomographic (CT) scan on admission demonstrating a low density lesion filling the fourth ventricle
B : Axial T1- weighted MR (magnetic resonance) image showing a low intensity mass filling the fourth ventricle
C, D : MR images with gadolinium (Gd-DTPA) enhancement showing the enhanced mass (C : Axial view, D Sagittal view)

Fig. 2 Postoperative CT scans demonstrating total removal of the tumor

院した。

入院時所見：意識は清明で両側のうつ血乳頭、左眼外転障害、失調性歩行を認めた。言語機能に障害はなかった。

神経放射線学的検査所見：MRI で下位小脳虫部、第4脳室に T1 強調画像で低信号域、T2 強調画像で高信号域を呈する直径 3.5cm の占拠性病変を認め、同部はガドリニウムにて均一に増強された。後頭蓋窩は tight で upward herniation の所見を認めた (Fig 1)。

手術所見：入院 2 日目の 6 月 17 日、glioma の診断のもとに後頭下開頭により腫瘍摘出術を施行した。硬膜を

切開し、小脳虫部の下端から 1.5 cm 程度の正中切開を加え、左右小脳半球を両側に圧排することにより視野を得て腫瘍を全摘出した。腫瘍は灰白色で、第 4 脳室底の左側壁に浸潤を認めた。

病理学的所見：星状細胞腫 (fibrillary astrocytoma) grade II

術後放射線学的所見：術後 2 日目の CT スキャンで腫瘍は全摘されていた (Fig 2)。術後 35 日目の MRI では手術操作による下位小脳虫部の離断が確認され、矢状断において、小脳虫部上面に増強効果部位を認めた (Fig 3)。

A/B
C/D

Fig. 3 A: Axial T1-weighted MR image obtained after removal of the tumor
B: Gd-DTPA enhanced MR image showing the enhanced region beside the 4th ventricle
C, D: T2-weighted MR image showing no edematous region in the cerebellar hemispheres (C: axial view, D: sagittal view)

術後経過: 患者は手術直後に頭が痛いなどの発語がみられた。術後2日目より、いわゆる mutism の症候を呈した。同時に医師の診察に際して、興奮し、暴れ、すすり泣くような態度がみられた。言語理解は障害されておらず、下位脳神経障害がないにもかかわらず、飲水、飲食をしなかった。また、右方視にて眼振、体幹失調を認めた。術後20日目には感情的にも安定し、少量ながら経口摂取が可能となった。38日目より単音節の発語を認めるようになり、87日目には構語障害を伴うものの簡単な会話が可能となった。112日目に言語緩慢、体幹失調を残しリハビリ病院に転院した。

考 察

1985年 Rekate ら¹⁶⁾ は後頭蓋窩の腫瘍摘出後に出現した無言症の6例を報告した。これらの症例はすべて小脳虫部、小脳半球を含む腫瘍で、錐体路系脳神経系に異常を認めていない。cerebellar mutism は小児の後頭蓋窩腫瘍摘出術後のおよそ8%に発生するといわれている⁷⁾¹⁵⁾。その神経症候としては、意識清明で言語理解能や下位脳神経に障害がないにもかかわらず、まったく発語しない mutism phase が1~4カ月続く。その後、単音の発生から改善に向かい、構語障害を伴いながらも段

階的に言語機能が回復することが特徴とされる。最近の文献では、これらに加えすすり泣き、感情失禁、摂食障害、排尿障害なども随伴する症状としてあげられている¹⁵⁾。われわれの症例でもこれらの臨床的特徴を備えていることから cerebellar mutism と診断した。

本症候の発現に関する責任病巣として、坂井¹⁷⁾ は、小脳上面正中部の破壊、あるいは左右小脳半球の連絡破壊の可能性について報告している。また、Crutchfield ら⁶⁾ は akinetic mutism との比較において視床を介した小脳歯状核と大脳補足運動野との連絡の破壊について言及しているが、いまだ一定の見解をみない。

cerebellar mutism の病因を追究するにあたり、以下の事項を整理した。

- ① 小児例に多い。
- ② 後頭蓋窩腫瘍摘出後に発生頻度が高い。
- ③ 発症までに潜伏期がある。
- ④ 一定期間の症状の存続後、改善していく。

以上に留意して、過去に報告のあった89症例^{1)~17)}について本症候の発生背景を表に示した (Table 1)。興味深い所見の一つとして、手術終了から mutism の発生までに0~3日の latency があることがあげられる。Pollack ら¹⁵⁾ はこの事実から、小脳組織の直接損傷よりはむしろ術中の小脳の圧排、牽引などの影響で術後遅

Table 1 Analysis of 89 cases of cerebellar mutism compared with our case

	Previous cases (89 cases)	Our case
Age (mean)	2-45(8.4) years	4 year
Tumor site	vermis, 4 th vent., hemisphere	vermis, 4 th vent.
Histology	medulloblastoma 62 astrocytoma 16 ependymoma 8 others 3	astrocytoma
Latency	1.4(0-3) days	2 days
Duration of the mutism	5.3(1.4-16) weeks	5.4 weeks
Dysarthria	70 %	(+)
4th vent.: fourth ventricle hemisphere	hemisphere: cerebellar hemisphere	

れて生じる循環障害や脳浮腫が本症の発症に深く関与するものと推定している。また、本症は腫瘍の発育速度が比較的速いと推定される髄芽腫に多く、さらに術前うっ血乳頭があり頭蓋内圧が亢進している症例で発現頻度が高いと報告している。このような症例では脳べらによる圧排など手術操作による侵襲を受けやすい状況にあり、前述の責任病巣と想定される小脳上面正中部、あるいは左右小脳半球の連絡部位に対し、容易に影響が及びやすいと推定される。

また、Erşahin ら¹¹⁾ は SPECT を用いた小脳半球の低血流量の検討から、本症候の発症に長期の頭蓋内圧の亢進が影響を及ぼしていると報告している。本症例においては術後 35 日目の MRI にて第 4 脳室両外側半球部に増強効果が認められ、遠藤ら¹⁰⁾ の報告による責任病巣部位と一致する。本所見は術後 103 日目の MRI 像では消失しており、同時期に無言症の改善が認められていることより、本症の責任病巣部位として推測される。これらの所見が一時的であること、また、Erşahin ら¹¹⁾ の報告を支持するのであれば、術後の一時的な循環障害により無言症が発症したと考えられる。

ただし、cerebellar mutism は小脳の後頭蓋窩腫瘍摘出例の全例に生じるわけではなく、第 4 脳室両外側半球部の一過性の血流低下のみでは説明がつかない。さらになんらかの要因が加わることにより、無言症の発症が推測され、今後の検討に期待される。

結 語

1. 小児小脳星状細胞腫術後に cerebellar mutism を呈した 1 例を報告した。

2. 本症例での臨床経過や随伴症状は過去の報告例にほぼ一致していた。

3. 第 4 脳室両外側半球部の一過性の血流低下が本症の発現に関与していると考えられた。

文 献

- 1) Aguiar PH, Plese JPP, Ciquini O, Marino R: Transient mutism following a posterior fossa approach to cerebellar tumors in children: A critical review of the literature. *Child's Nerv Syst* 11: 306-310, 1995.
- 2) Ammirati M, Mirzai S, Samii M: Transient mutism following removal of a cerebellar tumor: A case report and review of the literature. *Child's Nerv Syst* 5: 12-14, 1989.
- 3) Asamoto M, Ito H, Suzuki N, Oiwa Y, Saito K, Haraoka J: Transient mutism after posterior fossa surgery. *Child's Nerv Syst* 10: 275-278, 1994.
- 4) van Calenbergh F, van De Laar A, Plets C, Goffin J, Casaer P: Transient cerebellar mutism after posterior fossa surgery in children. *Neurosurgery* 37: 894-898, 1995.
- 5) Catsman-Berrevoets CE, van Dongen HR, Zwetsloot CP: Transient loss of speech followed by dysarthria after removal of posterior fossa tumor. *Dev Med Child Neurol* 34: 1102-1117, 1992.
- 6) Stuart Crutchfield J, Sawaya R, Meyers CA, Moore BD III: Postoperative mutism in neurosurgery: Report of two cases. *J Neurosurg* 81: 115-121, 1994.
- 7) Dailey AT, McKhann GMII, Berger MS: The pathophysiology of oral pharyngeal apraxia and mutism following posterior fossa tumor resection in children. *J Neurosurg* 83: 467-475, 1995.
- 8) Dietze DD Jr, Parker mickel J: Cerebellar mutism after posterior fossa surgery. *Pediatr Neurosurg* 16: 25-31, 1990-91.
- 9) van Dongen HR, Catsman-Berrevoets CE, van Mourik M: The syndrome of 'cerebellar' mutism and subsequent dysarthria. *Neurology* 44: 2040-2046, 1994.
- 10) 遠藤 聖, 吉井與志彦, 坪井康次, 斉藤厚志, 青木一泰, 能勢忠男: 後頭蓋窩腫瘍摘出後に一過性無言症を呈した 2 例. 脳外 23: 509-513, 1995.
- 11) Erşahin Y, Mutluer S, Çağlı S, Duman Y: Cerebellar mutism: Report of seven cases and review of the literature. *Neurosurgery* 38: 60-66, 1996.
- 12) Herb E, Thyen U: Mutism after cerebellar medulloblastoma surgery. *Neuropediatrics* 23: 144-146, 1992.
- 13) Kingma A, Mooij JJA, Metzemaekers JDM, Leeuw JA: Transient mutism and speech disorders after posterior fossa surgery in children with brain tumours. *Acta Neurochir (Wien)* 131: 74-79, 1994.
- 14) Nagatani K, Waga S, Nakagawa Y: Mutism after removal of a vermian medulloblastoma: Cerebellar mutism. *Surg Neurol* 36: 307-309, 1991.
- 15) Pollack IF, Polinko P, Albright AL, Towbin R, Fitz C: Mutism and pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: Incidence and pathophysiology. *Neurosurgery* 37: 885-893, 1995.
- 16) Rekate HL, Grubb RL, Aram DM, Hahn JF, Rat-

cheson RA: Muteness of cerebellar origin. *Arch Neurol* 42: 697-698, 1985.

17) 坂井春男: 小脳性言語障害の臨床—その歴史的背景と新しい位置局在論. *脳神経* 32: 1235-1245, 1980.

要 旨

後頭蓋窩腫瘍摘出後 cerebellar mutism を呈した 1 例

石橋 敏寛 長島 弘泰 高橋 浩一 沢内 聡
村上 成之 常喜 達裕 小川 武希 阿部 俊昭

後頭蓋窩腫瘍摘出後に発症した cerebellar mutism の 1 例を経験した。症例は 4 歳男児で、頭痛にて発症し、手術後 2 日目より mutism を呈した。腫瘍は astrocytoma grade II であった。

われわれは過去に報告された 89 例を検討するとともに、MRI 所見の経時的変化において、第 4 脳室両外側の変化に着目した。同部位の術後の一時的な循環障害が、本症の発現に関与していると考えられた。

脳外誌 7: 591-595, 1998