潜在性二分脊椎を伴う腰仙部脊髓脂肪腫の治療について

長嶋 達也・玉木 紀彦・松本 悟

Treatment of Lumbosacral Spinal Lipoma Associated with Spina Bifida Occulta

TATSUYA NAGASHIMA, NORIHIKO TAMAKI and SATOSHI MATSUMOTO

Department of Neurosurgery, Kobe University, Kobe 650

Summary

Thirteen cases of lumbosacral spinal lipoma were described with respect to neurological assessment, neuro-radiological examination and follow-up results.

The age ranged from 3 days to 25 years, and 38% of the patients were less than one year of age. The sex distribution revealed a preponderance of females over males at a ratio of 8: 5. No family history of spinal dysraphism was noted. A semifluctuant soft tissue mass in the lumbosacral area was found in all of the cases. Five patients had other skin abnormalities in the area of the mass. Neurological examination was normal in three patients and abnormal in 10 patients. The commonest neurological abnormalities were bladder difficulty and motor weakness. Three patients were symptom-free until the age of 5 months to 5 years. In five out of 10 cases in which a certain neurological abnormality was found, a history of apparent progression was obtained. Plain X-rays of the spine showed evidence of spina bifida occulta in all of the cases. Myelography was performed in 11 patients and unanimously showed abnormalities. Water soluble contrast medium (Metrizamide) was used in six cases. Surgery was performed in all the patients and six lipomyelomeningoceles, four lipomeningoceles and three lipomas were encountered. All of the cases were followed up for 2 to 6 years, with a mean follow-up period of 3 years. Three patients who had had no neurological abnormalities before surgery remained free of deficits for 3-4 years of follow-up. In four out of five patients, progressive deterioration which had been noted before surgery was arrested, although neurological deficits could not be completely resolved.

These fatty swellings were apparently benign but they commonly had a continuation passing deeply to connect with the spinal cord, filum terminale, or cauda equina which was liable to injury by traction during the course of growth or by pressure owing to the increase in fat content within the theca. The authors believe that early corrective surgery can prevent the onset or progression of neurological complications. It is wise to perform myelography even before there are any signs of neurological involvement, and any abnormality in myelography justifies early preventive operations. The authors advocate preventive surgery as essential treatment for this disease.

Key words: lipoma, spina bifida, infancy

I はじめに

潜在性二分脊椎に伴う小児腰仙部の脂肪腫は、しばしば脊髄の生理的上方移動の障害や、神経組織の圧迫などによって種々の神経症状を呈する。

我々は、これら自験例13例を臨床的に分析し早期診

断、早期手術が重要であることを主張するとともに、予防的早期手術の適応に関して検討した。

II 対 象

1974年から1979年までに神戸大学脳神経外科に入院した脊髄脂肪腫は14例であった。そのうち腰仙部に存在

神戸大学脳神経外科

〔連絡先：〒650 神戸市中央区楠町7-12, 神戸大学脳神経外科, 長嶋達也〕

1980年4月28日 受稿

し、潜在性二分脊椎を伴った13例を対象として検討した。1例は成人の頸部髄内脂肪腫であり対象からはずした。

Ⅱ 結 果

1. 臨床像

受診年齢、性別、家族歴：受診年齢は生後3日から25才に分布しているが、25才の1女性例を除き全例が8才以下であった。1才未満が5例(38%)を占めた。男女比は5対8で女性に多い傾向が認められた。家族歴では、近親婚の両親から生まれた1例が同胞に脳性麻痺を有する以外に特記すべきことはなかった。

入院時の身体所見 (Fig. 1)：全例に直径3～15 cm の弾性軟の腰仙部皮下腫瘍を認めた。13例中5例に随伴する皮膚異常を認め、その内容は皮膚血管腫4例(30%)、皮膚陥凹3例(23%)、異常発毛1例(7%)、skin tag 1例(7%)であった。1例に後頭部の皮膚血管腫も伴った。頭囲は全例正常範囲内であった。1例は精神発達遅延を示し、痙攣発作を伴った。

入院時の神経学的所見 (Table 1)：神経学的に正常なものは3例であり、他は何らかの神経学的異常を認めた。神経学的異常を有する例と有しない例の平均年齢は、6.1才と2.8才であり、有症状群の方が年長であった。神経症状は膀胱機能障害、下肢麻痺、下肢の知覚障害、内あるいは外反足などの足変形を示し、多くはこれらの症状が重複していた。もっとも多い膀胱機能障害は、完全な尿失禁から夜尿を訴えるのみのものまで種々の程度があり、2例は膀胱機能障害以外の神経症状を呈さなかった。

神経症状発現の時期と経過 (Fig. 2)：生後間もない時点で軽微な神経症状の有無を判断するのは困難であるが、神経症状を呈した10例のうち7例に生後間もなく足の変形や下肢の麻痺など、何らかの神経症状を有していた。ある時期まで正常に発育していながら、遅発性に神経症状が出現したものは3例であった。1例は7カ月女児であり、生下時より腰仙部に軟かい腫瘍を有しながらも順調に成長していたが、5カ月頃から両下肢の脱力が出現してきた。1例は6才男子であり、1才を過ぎる頃から両下肢の脱力に気づき、5才のときに水泳訓練を始めた頃から尿失禁が始まった。もう1例は4才男子であり、正常に発育し排尿も自立していたが、3才の頃より尿失禁が出現してきた。

神経症状発現後の経過は、5例(50%)に何らかの進行性悪化を認めており、他の5例に関しては経過が短いなどの理由ではっきりしなかった。

Fig. 1 Lumbosacral lipoma with skin hemangioma.

Table 1 Neurological examination

Normal	3
Abnormal	10
Bladder difficulties	8
Weakness	4
Sensory disturbance	4
Pain	1
Foot deformity	7

Fig. 2 Onset of neurological symptoms.

2. 補助検査

頭蓋および脊椎単純写：頭蓋単純写は全例に異常を認

めなかった。脊椎単純写では全例に潜在性二分脊椎を認めており、その位置は $L_5 \sim S_1$ がもっとも多く10例、 L_3 以下が2例、胸椎以下が1例であった (Fig. 3)。

脊髓造影：11例に脊髓造影を行った。6例は水溶性造影剤 metrizamide により、4例は油性造影剤 myodil により、1例は空気を使用して行った。脊髓造影を行った全例に異常を認めた。2例に腫瘍による陰影欠損、7例にクモ膜下腔が脂肪腫内へ伸びている所見が得られた (Fig. 4)。2例では脊髓円錐低位を認めるのみであったが、間接的に脊髓の生理的上方移動の障害が示唆された。腰仙部皮下腫瘤のみで神経症状を伴わないにもかかわらず、脊髓造影で異常が認められたものは2例あった。その所見は、脊髓円錐低位とクモ膜下腔の脂肪腫内への伸展であった。

CT スキャン：6例に行い水頭症はなかった。3例に metrizamide cisternography を行ったが、髄液循環に異常を認めなかった。精神身体発達遅滞と痙攣発作を伴った1例に両側前頭部硬膜下水腫を認めた。

泌尿器科的検査：Cystmetry が4例に行われ、2例は弛緩性膀胱、2例は反射性膀胱であった。いずれも50～100 ml の残尿を認めた。Cystgram は2例に行い、25才女性例では著明な膀胱憩室と膀胱尿管逆流を示した。

3. 手術 (Table 2)

全例が生後3日から25才の間に手術をうけており、1才未満に手術をうけたものは5例 (38%) であった。

手術所見は、lipomeningocele 4例、lipomyelomeningocele 6例、皮下から神経組織に及ぶ lipoma 1例、皮下から硬膜に及ぶ lipoma 2例であった。神経症状のない3例の手術所見は、皮下から硬膜に及ぶ lipoma 1例、lipomeningocele 2例であった。組織所見はすべてが正常脂肪組織と診断された。

手術は神経組織を保存することを目的とし、できる限り脂肪腫を摘出した。脊髓の生理的上方移動を妨げないために、要すれば filum terminale の切断を行い、また減圧のために椎弓切除を加えたり、硬膜に patch を当てたりした。脂肪腫が神経組織を巻き込んで摘出困難なものには手術用顕微鏡を使用した。

手術による死亡はなく、合併症として肺炎1例、縫合不全1例、皮下の液貯留が4例に認められたが、いずれも問題を残さずに治癒している。皮下の液貯留には穿刺排液を要した。手術直後では、2例に一過性の排尿障害の悪化が認められたが退院までに元に戻っており、手術により神経症状の悪化した例はなかった。手術数日後、膀胱機能障害を有する1例が膀胱の充満感を自覚するようになった。

Fig. 3 Plain roentgenogram showing spinal dysraphism below the level of L_1 .

4. 予後 (Table 3)

術後 follow up は2年から6年間、平均3年間行った。

神経症状のなかった3例では、3～4年間の follow up で発症は見られていない。進行性であった5例のうち4例に進行の停止を認めており、1例は手術したにもかかわらず下肢の麻痺が進行性に悪化した。進行性の明らかでない5例では1例が改善を認めたが、3例は不変であった。死亡した1例は、痙攣発作を伴った例であり、2年間症状の改善が見られた後突然の心不全で死亡した。

個々の神経症状に関しては、膀胱機能障害に改善の割合が高いが、完全に正常に復したものはない。下肢の麻痺は改善しがたいが、4例中2例はその程度が軽く、不安定歩行で倒れやすいが自力で歩ける。麻痺の強い他の2例では、障害レベルが低位であるため装具歩行が可能である。内反足や外反足などの下肢の変形は、器質的なものだけに、一度出現すると改善した例は認められなかった。

Fig. 4 Left: Myelogram with metrizamide showing a shadow defect caused by an intraspinal lipoma.
Right: Myelogram with metrizamide showing a communication from the lumbosacral subarachnoid space to the subcutaneous space within the lipoma.

Table 2 Operative findings

Lipoma	
Intradural extension	1
Extradural extension	2
Lipomeningocele	4
Lipomyelomeningocele	6

Table 3 Results of follow-up

Clinical state before operation		Present state	
No neurological abnormality	3	Normal	3
Progressive neurological abnormalities	5	Improved	2
		Stationary	2
		Progressive	1
Non-progressive neurological abnormalities	5	Improved	1
		Stationary	3
		Progressive	0
		Dead	1

Ⅳ 考 察

二分脊椎を伴わない脊髄脂肪腫は稀な腫瘍であり、全脊髄腫瘍の約1%を占めるのみであるとされている⁶⁾¹⁵⁾。一方、二分脊椎を伴う脊髄脂肪腫は潜在性二分脊椎の20~57%を占めるとされ、それほど稀な疾患ではない¹¹⁾¹⁷⁾¹⁸⁾。1857年、Johnson¹³⁾により最初の手術例が報告されており、すでに100年以上前から本症の存在は知られていたが、その後近年までまとまった報告は見られない。Ingraham (1943)¹¹⁾は、65例の潜在性二分脊椎例を検討して、13例が脂肪腫と関連していることを指摘し、潜在性二分脊椎の中の1つの重要な病態としてとらえている。Bassett (1950)²⁾が9例の手術例に詳細な検討を加えて1つの疾患単位とし、早期診断と手術的治療が必要であることを主張して以来、早期手術を唱える報

告が続いている。

小児腰仙部の脊髄脂肪腫は、脊髄の生理的上方移動の障害や神経組織の圧迫によって種々の神経症状を呈するとされる²⁾。本症において問題となるのは、その症状の発現が緩徐であり、しばしば成長とともに遅発性に出現したり進行性に悪化するために治療の時期を逸する点にある²⁾⁴⁾⁵⁾¹⁶⁾。Bruce (1979)⁴⁾は、生後数カ月目の神経学的検査で異常がなかったにもかかわらず、遅発性に神経症状の出現した8例を報告している。また、神経症状を有する23例中20例と高率に進行性の悪化が見られたと指

摘している。我々の例においても遅発性神経症状出現例3例、進行性悪化例5例とその割合は決して少なくない。遅発例の発症の時期は、Brickner (1918)³⁾の19才で下肢の潰瘍が出現した例、Lassman (1967)¹⁴⁾の18才で膀胱機能障害が出現した例が報告されており、大部分は遅くとも思春期までに発症するものと思われる。

診断は、生下時より腰仙部皮下の軟かい腫瘍を認め、しばしば皮膚血管腫、異常発毛などの皮膚異常を伴うことにより本症を疑うことから始まる。膀胱機能障害、足変形、下肢麻痺などの神経症状を伴えば神経組織への障害は明らかであるが、たとえ無症状であっても遅発例が存在することから各種の補助検査が必要である。

脊椎単純写では、Lassman (1967)¹⁴⁾および我々の例ではすべて潜在性二分脊椎を認めているが、Rogers (1971)¹⁶⁾は18例中17例、Bruce (1979)⁴⁾は42例中33例に認めるのみで、必ずしも全例に認められるものではないと報告している。一方、Sutow (1956)¹⁸⁾によれば、7～8才児の約58%にL₅～S₁の潜在性二分脊椎が認められるということから、脊椎単純写における二分脊椎の存在は必ずしも病的所見とは言えない。

しかし、腰仙部皮下に脂肪腫があり、潜在性二分脊椎を伴うときは神経組織まで及んでいる可能性を示しており、将来の神経症状発現の“注意信号”と言わねばならない。

脊髓造影は、本症の診断、手術適応の決定にもっとも有力な補助検査である。脊髓造影は神経症状がすでに出現していればもちろんであるが、たとえ神経症状がなくても腰仙部皮下に脂肪腫があり、脊椎単純写によって潜在性二分脊椎が認められれば適応であろうと考える。潜在性二分脊椎の認められない例でも神経組織と関係している例が報告されており、このような例にも適応がないとは言えない。所見として陰影欠損、クモ膜下腔と嚢腫の交通、脊髓円錐低位、神経根の水平走行、dural sacの拡大などが指摘されている⁴⁾⁹⁾¹⁰⁾。異常の認められる率は、Bruce (1979)⁴⁾が35例に行って全例、Villarejo (1976)²⁰⁾が10例に行って全例、我々は11例に行って全例と高率である。神経症状の認められない例で脊髓造影にて異常の認められる例は、我々の2例、Lassman (1967)¹⁴⁾の1例、Bruce (1979)⁴⁾の13例であり、この事実は神経症状を認めない例における脊髓造影の必要性を強く示唆している。

脊髓造影の手技に関して、脊髓円錐低位例における腰椎穿刺の危険を説き、cisternal puncture をすすめる報告が多いが⁹⁾¹⁰⁾¹⁹⁾、一方Goldら (1969)⁹⁾は7例全例を腰椎穿刺で行い、注意深く行えば合併症はないとしてい

る。我々は全例腰椎穿刺で行ったが合併症はなかった。いずれの方法を選ぶかは結局 case by case であろう。我々は、水溶性造影剤 metrizamide を6例に使用して良い結果を得ており、従来の報告に見られる油性造影剤や空気に代わる使いやすさを経験した。

最近、本症の診断にCT スキャンを用いて有力であるとの報告が見られ、非侵襲性の補助検査として注目される⁸⁾¹²⁾。しかし、脊髓、脊髓円錐の描出が良くないなどの限界も有しており、現状では脊髓造影に代わるまでには至っていない。

治療に関しては早期手術を主張するものが多い²⁾⁴⁾⁵⁾¹⁴⁾¹⁶⁾¹⁷⁾¹⁹⁾²⁰⁾。その根拠としては、①神経症状の遅発例、進行例がある、②一旦出現した症状は手術によっても改善しにくい、③幼小児期の方が手術しやすい、等があげられている。遅発例および進行例は前述したごとく決して少ないことはなく、早期手術をすすめるもっとも大きな根拠となるものである。また、一旦出現した神経症状に対する手術の効果に対しては、その進行を止めるという以外には一般に悲観的であるものが多く⁴⁾⁵⁾¹⁷⁾²⁰⁾、我々の例でも改善した例は多くない。坂本ら (1978)¹⁷⁾は、幼小児の方が脂肪腫の剝離が容易であるなどの技術的な早期手術の利点も指摘している。以上の点から、早期に手術を行い神経組織への圧迫を取り、脊髓の生理的上方移動の障害を除くことにより、将来症状の出現を防ぎ、あるいは神経症状の進行を止めようという考えが妥当性を有する。

Bassett (1950)²⁾以来の報告がすべて早期手術を説くものであり、その主眼は神経症状のいまだ発症しない時点で手術を行うことをすすめる点にあるが、これらの報告者は神経症状を伴わない例に対する手術適応に制限を付けていない。しかし、神経症状を伴わない腰仙部脂肪腫のすべてが発症するものでもなく、皮下の脂肪腫そのものは本来良性であることから、予防的手術の適応にはおのずから限界があると考えられる。我々は、神経症状のない例に対する積極的な早期手術の適応を決定する根拠として、脊髓造影における異常の有無が重要であると考える。すなわち、脊髓造影に異常が認められるものは将来発症する可能性が高く、積極的に早期手術を行うべきである。一方、脊髓造影に異常を認めないものは、発症を予測させる根拠が乏しい。脊髓造影正常例に関する知見は少ないが、現在のところ積極的な早期手術の適応はないと考えるべきであろう。

手術後の経過は、いずれの報告も手術による死亡例はなく、合併症として創感染⁴⁾、髄膜炎⁴⁾、穿刺吸引を要する皮下の液貯留など⁵⁾があげられているが、いずれも

問題を残さず改善している。一過性の膀胱機能障害の指摘もあるが、我々の例と同様数日で消失している⁵⁾。

術後の follow up study は長期間行われたものはないが、Dubowitz (1965)⁵⁾ は平均7.5カ月の follow up で12例中5例に神経症状の改善が見られたとしている一方、一度生じた神経症状は完全には治りがたいとしている。Lassman (1967)¹⁴⁾ は、神経症状のあった18例中2例が術後悪化、7例が不変、9例が改善したとし、神経症状のなかった7例は1～6年の follow up で発症していないと報告している。Rogers (1971)¹⁰⁾ は、3カ月～20年の follow up で神経症状のなかった9例は正常にとどまり、神経症状のあった9例のうち8例は進行停止が得られたとしているが、詳しい follow up 期間は不明である。Bruce (1979)⁴⁾ は、6カ月から12年(平均3年)と follow up 期間が比較的明瞭であり、神経症状のある例の30%に改善、50%に進行停止を見ている。神経症状のない時点で手術された19例中17例が正常のままにとどまった反面、手術をしなかった8例中7例に神経症状を発症している点が注意を引く。本症が成長とともに神経症状を出現させるという性格を持っている以上、我々の例を含めて、いずれの報告も follow up 期間が十分であるとは言えず、思春期まで及ぶような期間の follow up は今後に待たねばならない。

V ま と め

1. 小児腰仙部の脊髄脂肪腫の13例における臨床像、X線学的検査、手術所見、予後に関して報告し検討を加えた。

2. 腰仙部に皮下脂肪腫を有し、脊椎単純写にて二分脊椎を認めるものは、神経症状の有無にかかわらず脊髄造影を行い、神経組織との関係を明らかにする必要がある。

3. 腰仙部に皮下脂肪腫を有し神経症状を呈するものおよび、神経症状を呈さないが、脊髄造影に異常を認めるものは、積極的に予防的早期手術の適応がある。

4. 思春期にまで及ぶ長期の follow up study が今後の課題である。

文 献

- 1) ANDERSON, F. M.: Occult spinal dysraphism: A series of 73 cases. *Pediatrics* 55: 826-835, 1975
- 2) BASSETT, R. C.: The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina. *Ann Surg* 13: 109-116, 1950
- 3) BRICKNER, W. M.: Spina bifida occulta: (1) with external signs, with symptoms. (2) with

external signs, without symptoms. (3) without external signs, with symptoms. (4) without external signs, without symptoms. *Am J Med Sci* 155: 473-502, 1918

- 4) BRUCE, D. A. & SCHUT, L.: Spinal lipoma in infancy and childhood. *Childs Brain* 5: 192-203, 1979
- 5) DUBOWITZ, V., LORBER, J. & ZACHARY, R. B.: Lipoma of the cauda equina. *Arch Dis Child* 40: 207-213, 1965
- 6) EHNI, G. & LOVE, J. G.: Intraspinal lipomas: report of cases, review of the literature, and clinical and pathologic study. *Arch Neurol Psychiat* 53: 1-28, 1945
- 7) EMERY, J. L. & LENDON, R. G.: Lipomas of the cauda equina and other fatty tumours related to neurospinal dysraphism. *Dev Med Child Neurol* [Suppl] 20: 62-70, 1969
- 8) 藤本正人, 小竹源也, 矢野一郎, 成瀬昭二, 水川典彦, 佐伯祐志: CT scan により診断できた腰仙部 lipomeningocele の1例. 脳外 6: 1203-1206, 1978
- 9) GOLD, L. H. A., KIEFFER, S. A. & PETERSON, H. O.: Lipomatous invasion of the spinal cord associated with spinal dysraphism: myelographic evaluation. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 107: 479-485, 1969
- 10) GRYSPEERDT, G. L.: Myelographic assessment of occult forms of spinal dysraphism. *Acta Radiol* 46: 702-717, 1973
- 11) INGRAHAM, F. D. & LAWREY, J. J.: Spina bifida and cranium bifidum. III Occult spinal disorders. *N Engl J Med* 228: 745-750, 1943
- 12) JAMES, H. E. & OLIFF, M.: Computed tomography in spinal dysraphism. *J Comput Tomogr* 1: 391-397, 1977
- 13) JOHNSON, A.: Fatty tumour from the sacrum of a child, connected with the spinal membranes. *Trans Path Soc Lond* 8: 16-18, 1857
Ibid.: Fatty tumour connected with the interior of the spinal canal of the sacrum. *Ibid.* 8: 28-29, 1857
- 14) LASSMAN, L. P. & JAMES, C. C. M.: Lumbosacral lipomas: Critical survey of 26 cases submitted to laminectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 30: 174-181, 1967
- 15) RAND, R. W. & RAND, C. W.: Intraspinal tumors of childhood. Charles C Thomas, Springfield, Illinois, 1954
- 16) ROGERS, H. M., LONG, D. M., CHOU, S. N., et al.: Lipomas of the spinal cord and cauda equina. *J Neurosurg* 34: 349-354, 1971
- 17) 坂本敬三, 小林憲夫, 佐藤倫子: 潜在性二分脊椎とその近縁疾患の検討. 小児の脳神経 3: 187-196, 1978
- 18) SUTOW, W. W. & PRYDE, A. W.: Incidence

- of spina bifida occulta in relation to age. *Am J Dis Child* 91: 211-217, 1956
- 19) TILL, K.: Spinal dysraphism: A study of congenital malformations of the lower back. *J Bone Joint Surg [Br]* 51: 415-422, 1969
- 20) VILLAREJO, F. J., BLAZQUEZ, M. G. & GUTIERREZ-DIAZ, J. A.: Intraspinal lipomas in children. *Childs Brain* 2: 361-370, 1976