一側の拍動性眼球突出を主訴とする neurofibromatosis に合併した頸髄動静脈奇形の1例

村田 高穂・有澤 雅彦・織田 祥史・内田 泰史・奥村 禎三・森本 雅徳
上村 賀彦・清家 真人・森 惟明

Cervical AVM Associated with Neurofibromatosis Presenting Unilateral Pulsating Exophthalmos

Case Report

Takaho MURATA, Masahiko ARISAWA, Yoshifumi ODA, Yasufumi UCHIDA, Teizo OKUMURA, Masanori MORIMOTO, Yoshihiko KAMIMURA, Masato SEIKE and Koreaki MORI

Department of Neurosurgery, Kochi Medical School, Kochi

Abstract

The authors reported a case of cervical arteriovenous malformation (AVM) associated with neurofibromatosis. There was only one previous report presented as a case of spontaneous extracranial vertebral AVM with neurofibromatosis.

A 46-year-old female was admitted because of neurofibromatosis and unilateral pulsating exophthalmos due to bone defect at the great wing of the sphenoid bone. Neurological examination showed hearing difficulty in the right with tinnitus due to vascular bruit at neck, right pulsating exophthalmos with total extraocular muscle paresis, tetraparesis with hyperreflexia dominant in the left upper extremity, as well as total sensory weakness. Cerebral angiography revealed abnormal vascular shadows at the level of C2 to C6, chiefly fed by bilateral vertebral arteries. Metrizamide myelography showed an incomplete block at the level of C5. Direct attacks to the cervical angioma were tried both by anterior and posterior approaches. The angioma situated at the cervical intra- and extra-dural spaces and was treated by feeder clipping and trapping of left vertebral artery. Histological diagnosis was AVM. Postoperative angiography revealed a complete disappearance of the AVM. Five months later the bone defect at the great wing of the sphenoid bone was repaired. Postoperatively, pulsating exophthalmos with hearing difficulty and tinnitus disappeared, while motor and sensory disturbances were unchanged.

Key words: arteriovenous malformation, cervical angioma, neurofibromatosis, pulsating exophthalmos

I はじめに

Neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) は、外胚葉性発生異常としての皮膚病変および多発性の末梢あるいは中枢神経系腫瘍を伴う家族性疾患として良く知られて

いる⁹⁾。我々は、眼窩部雑音を伴う一側の拍動性眼球突出を主訴とした neurofibromatosis に中胚葉性発生異常としての頸髄動静脈奇形 (cervical arteriovenous malformation: 頸髄 AVM) を合併した1例を経験し、頸髄 AVM に対しては直達手術を、また拍動性眼球突出に対しては眼窩形成

高知医科大学脳神経外科

Address reprint requests to: T. Murata, M. D., Department of Neurosurgery, Osaka City University, 1-5-7 Asahi-cho, Abeno-ku, Osaka 545.

受稿 1983年4月13日 受理 1983年8月29日

術を施行し、これらを根治せしめた。これまで同様の合併症例は川崎ら¹⁰⁾による1例の報告をみるのみであり、きわめてまれであると考えられたので、本症例につき文献的考察を加え報告する。

II 症 例

＜患者＞ 46才、女性

家族歴・既往歴：生来、全身に café au lait spot および末梢神経の neurofibroma を多発性に認めていた。幼児期に転倒し右足関節を骨折したため右側下腿部は左側に比べやや短かく、それに伴い左側変形性股関節症を生じ股関節人工骨頭置換術を受けているが、装具着用により杖歩行可能な状態であった。また生来右眼の膨隆がみられていたが、20才時に軽微な外傷を契機として著明な右側の拍動性眼球突出をきたした。さらに入院の2年前頃より左肩から頸部にかけて疼痛が出現し、他院で理学療法を受けるも改善せず対症療法を施行されていた。なお、家族歴に neurofibromatosis は認めない。

現病歴：1982年6月末、車椅子より転落し後頭部および後頸部を打撲した。意識障害はなかったが、2日後より左上肢の筋力低下としびれ感を訴え、その後しだいに四肢不全麻痺へと移行し歩行困難となったため、10月28日当科入院となった。

入院時所見：両側前頸部に最強の血管性雑音を聴取し、これは両側眼球ないし側頭部に及んでいた。また右側に拍動性眼球突出を認め、視力障害(右0.06, 左1.0)と外直筋のもっとも強い全外眼筋不全麻痺を伴っていた。運動障害は四肢不全麻痺を呈し左上肢にもっとも著明で、末梢側優位の筋力低下と手掌部の筋萎縮、また左上・下肢の深部腱反射の亢進と足クローヌスを認めた。知覚障害は左側では上肢を含めた全軀幹部に及び、右側では第5胸髄レベル以下の全知覚鈍麻を認めた。また、右側の耳鳴りを伴う著明な聴力低下がみられた。

検査所見：血液一般・生化学・尿検査には異常なく、髄液検査では髄液圧亢進を認めず、水様透明で細胞数8/3および糖58 mg/dl といずれも正常範囲であったが、蛋白は120 mg/dl と高値を示した。

単純X線撮影：頭蓋単純撮影にて右蝶形骨大翼の広汎な欠損がみられ、上眼窩裂は形成されず、頸椎単純撮影では左側第1・2～4・5頸椎椎間孔の拡大と第2～6頸椎椎体後面の scalloping を認めた。

脊髓造影：上行性脊髓造影にて、第5頸椎レベルでの不完全ブロックを認めた(Fig. 1)。

CT スキャン：頭部 CT スキャンにて中頭蓋窩は前方に拡大し、右側頭葉は内側部で低吸収域を呈し、その先端

Fig. 1 Metrizamide myelograms, A-P and lateral views showing incomplete block of the subarachnoid space at the level of C5 (arrows).

部が骨欠損部を通り右眼窩内に突出しており、側頭葉の眼窩内脳脱とそれに伴う壊死病巣と考えられた(Fig. 2)。頸部 CT スキャンでは脊椎管内に第3～6頸椎部で均一に増強される左側優位の多発性高吸収域(第5頸椎レベルで

Fig. 2 Contrast enhancement CT scan demonstrating a temporal lobe encephalocoele (long arrows) and low density area medially due to necrosis (short arrows) with a defect in the greater wing of the sphenoid bone.

Fig. 3 CT scans at the level of C4, C5, and C6. *upper row*: Contrast enhancement study showing multiple intracanalicular high density masses due to the nidus of AVM (*arrows*). *lower row*: Metrizamide myelographs showing incomplete obstruction of the subarachnoid space at the level of C5 and compression of the spinal cord (*white stars*) at the level of C4 and C6.

最大)を認め、また脊髓造影後の頸部 CT スキャンでは同一レベルでクモ膜下腔の消失を、その上下レベルで圧迫による頸髄の変形を認めた(Fig. 3)。

脳血管撮影: 左椎骨動脈撮影において、第7頸椎レベルより末梢の左椎骨動脈本幹の拡張・蛇行、第4～6頸椎レベルでの拇指頭大の動脈瘤の dome 様血管陰影、その周辺部の第2～6頸椎レベルでの異常な血管集合像を認めた。正確な導入部位は不明であるが主たる導入動脈は左椎骨動脈であり、そのほかに thyrocervical trunk, ascending cervical artery, および deep cervical artery が関与していた。導出静脈は両側内頸静脈および異常に増強した頸髄硬膜外静脈叢と考えられた(Fig. 4A)。右椎骨動脈撮影においては、右椎骨動脈より左椎骨動脈への逆流現象、前述の動脈瘤の dome 様血管陰影とそれに伴う異常な血管集合像が造影された(Fig. 4B)。一方両側頸動脈撮影では、頸動脈領域からの AVM への流入血管を認めなかった。また眼窩内腫瘍については、後日施行した眼窩静脈撮影を含め異常な血管陰影を認めず、側頭葉脳脱と考えられた。

頸髄 AVM に対する手術: 1982年11月4日、仰臥位にて前頸部より異常血管への直達手術を試みた。第2～4頸椎

椎体および横突起を除去し、導入動脈の一部を AVM の本体近傍で電気凝固したのち、第6・7頸椎椎間レベルで左椎骨動脈の近位部における clipping を施行した。術中に採取した異常血管の一部より、組織診断は AVM であった(Fig. 5)。ついで11月11日、腹臥位にて左後頭下開頭を行い、頭蓋内において左椎骨動脈の遠位部における clipping を施行した。その後第1～5頸椎の laminectomy と第2・3および3・4頸椎間の左側 facetectomy を行い、主として頸髄左側硬膜外に本体を有する AVM を露出した。第4～6頸椎レベルの動脈瘤の dome 様本体は硬膜内(intra-dural)に存在し、いわゆる脊髓髄内あるいは軟膜(spinal cord or pial) AVM ではなく、硬膜内および硬膜外(intra- and extra-dural) AVM と考えられた(Fig. 6)。直達手術は、本体および導出静脈の電気凝固と導入動脈の本体近傍での clipping を行った。術後1週間目の右椎骨動脈撮影では、左後下小脳動脈造影後その近位側での左椎骨動脈本幹閉塞を認めたが異常血管は造影されず(Fig. 7A)、また左椎骨動脈撮影では主として ascending cervical artery を介し異常血管陰影の一部残存を認めたが、術後3週間目には完全に消失した(Fig. 7B)。さらに術後4週間目の脊髓造影

Fig. 4 A: Left vertebral arteriograms, lateral (*upper*) and A-P (*lower*) views showing an aneurysmal dome-like nidus of AVM (*large arrows*) with abnormal tortuous vessels, and bilateral internal jugular veins (*small arrows*). B: Right vertebral arteriograms, lateral (*upper*) and A-P (*lower*) views showing the same nidus (*large arrows*) as that shown by left vertebral arteriography with a large number of abnormal vascular shadows.

および CT スキャンにてクモ膜下腔の拡大を認め、造影剤の通過障害は改善された。臨床上では術直後に一時的な運動・知覚障害の悪化を認めたが、いずれもその後の理学療法併用により1983年2月末までにほぼ術前程度に回復した。また血管性雑音は消失し、右耳鳴りおよび聴力障害も改善した。

拍動性眼球突出に対する手術：1983年3月1日と3月8日の2回、右前頭側頭開頭術を施行した。Spinal drainage設置後側頭葉表面の硬膜を切開し、側頭葉を後方に圧排して中頭蓋窩を露出した。中頭蓋窩前壁(眼窩後壁)では骨欠損のため直接眼球後部の軟部組織を認め、また側頭葉先端

Fig. 5 Photomicrogram showing an increased number of variable-sized arteries and veins. HE stain, $\times 100$.

部では硬膜が著明に白濁・肥厚し、クモ膜および眼球後部組織と癒着していた。これを硬膜外より徐々に剝離し、側頭骨骨弁を用い作製した挿入用骨片を眼球後部組織と側頭葉先端部硬膜との間隙に挿入した。挿入骨片は外側部で側頭骨に、内側部で中頭蓋窩内側面の硬膜に固定し、人工硬膜による側頭葉先端部の硬膜形成を行った。3月8日の術後より拍動性眼球突出は完全に消失、眼球運動も著明に改善し、眼窩部 CT スキャンにて、眼窩内脳脱の還納と眼球位置の正常化を認めた(Fig. 8)。

III 考 察

脊髄血管腫はさまざまな合併病変を有することが知られ

Fig. 6 Photograph at the second operation for AVM demonstrating an aneurysmal dome-like nidus of AVM (A) with deviated cervical cord (N). R indicates C3 nerve roots.

Fig. 7 A: Right vertebral arteriogram one week after operation showing a disappearance of AVM with distal occlusion of left vertebral artery (large arrow) and sparing of left PICA (small arrows). B: Left vertebral arteriogram three weeks after operation showing a complete disappearance of AVM with proximal occlusion of the left vertebral artery (arrowhead).

ており、Djindjian ら²⁰によると約25%の例でなんらかの神経系もしくは神経外の血管病変や奇形を伴うとされ、このことより胎生期における中胚葉性発生異常に基づく病変と考えられている。一方 neurofibromatosis は、多くに外胚葉性発生異常としての皮膚病変あるいは多発性神経系腫瘍を合併するが、AVM との合併例はまれであり、特に我々の症例のごとく頸髄部の AVM が合併した報告はこれまでに川崎ら¹⁰⁾の1例をみるのみである。

頸髄血管腫は全頸髄血管腫の10~15%を占めると言われるが、このうち80%以上が硬膜下に存在し、硬膜内あるいは硬膜外に局限する例は少なく、かつその大部分が脊髄背側部に存在する^{9,16)}。しかも組織学的検査では、硬膜外血管腫の80%は cavernoma もしくは venous angioma であり AVM は約10%を占めるにすぎない¹⁴⁾。すなわち、頸髄硬膜内あるいは硬膜外 AVM は全脊髄血管腫の0.1%以下の頻度しかないきわめてまれな疾患である。

頸髄 AVM のうち、主として椎骨動脈が導入動脈となるいわゆる vertebral AVM については従来十分な報告がなく、またそのほとんどが外傷性で先天性の例はきわめてまれとされている¹¹⁾。我々の症例では、2年前より徐々に症状が進行し軽微な外傷を契機として急速な増悪をきたしたが、頸椎X線検査上の骨破壊の所見 (scalloping) は慢性の病変を思わせた。すなわち、先天性に存在した AVM が加齢とともに徐々に発育 (増大) し、外傷により急速に拡大して頸髄への mass effect を呈したものと考えられ、

Fig. 8 Orbital CT scans. upper: Preoperative CT scan showing a large temporal encephalocele with right exophthalmos. lower: Postoperative CT scan showing a normalized position of the right eye ball by intraorbital decompression, and orbital plasty with grafted bone flap (arrows).

Lawson ら¹¹⁾の言う congenital cervical vertebral AVM に相当する症例と考えられた。また脊髄造影所見については、脊髄血管腫の大部分 (75%以上) が我々の症例のごとき完全もしくは不完全ブロックを認めるが、このような閉塞所見は一般的には硬膜下例において高率 (約80%) であり硬膜外例ではやや少ない (約60%)¹¹⁾とされている。臨床症状としては、硬膜外血管腫では局所および根性の疼痛は必発であり運動・知覚異常も60~80%に合併するが、直腸・膀胱障害は必ずしも著明な所見ではない¹⁴⁾。血管性雑音については、Aminoff ら²¹⁾が頸髄血管腫12例中2例に認めたにすぎず特徴的な所見ではないと報告しているが、川崎ら¹⁰⁾によればいわゆる vertebral AVM では24例中23例に雑音を聴取しており、大多数の例でこれを主たる所見とし、むしろ盗血現象や mass effect による四肢の運動障害を呈する症例は少ないとしている。このことより、vertebral AVM は

頸髄 AVM のなかでもきわめて特徴的な臨床像を有するものと考えられる。Aminoff ら³⁾ は脊髄血管腫 60 例の再検討を行い、20% の症例で臨床上急性の症状の出現を認め、その半数でクモ膜下出血を合併していたと報告している。また Herdt ら⁸⁾ によると、クモ膜下出血をきたした脊髄血管腫例はいずれも血管撮影上脊髄動脈瘤を合併しており、その破裂がクモ膜下出血の原因となっている。我々の症例においては、血管撮影上あたかも動脈瘤の dome 様陰影がみられたが、手術時所見では該当部のみならず病変部の全血管が異常に拡張・蛇行して dome 様に膨隆しており、AVM の所見を呈していた。またクモ膜下出血は認めず、採取した標本からも、手術操作時の変性が強く定型的ではないが、大小さまざまな動脈や静脈の混在を認め、AVM と考えられた。

DiChiro ら⁶⁾ は脊髄 AVM を血管撮影所見より 3 型に分類し、手術成績などとの相関を詳細に報告しているが、頸髄 AVM に対する手術成績は必ずしも良好とは言えず、laminectomy による減圧術や導入動脈結紮にとどまる場合も少なくない⁴⁾。今回我々は、前方および後方からの二つの到達法により AVM への導入動脈の clipping ならびに本体と導出静脈の電気凝固という直達手術を行い、さらに AVM を完全に閉塞させるため主幹動脈としての左椎骨動脈の trapping を追加した。その結果、術後の血管撮影で椎骨動脈の血栓化が認められ、本体と導出静脈による mass effect は軽減した。我々の症例のごとく、vertebral AVM では本体および異常血管網が硬膜内あるいは硬膜外に存在するため、直達手術に際し電気凝固などの manipulation による頸髄自体への影響が少なく、手術成績は比較的良好であると考えられた。Logue¹²⁾ は胸・腰髄血管腫に対する手術結果の考察で、手術の目的は諸症状の進行の停止ならびに主に運動機能の改善にあると述べているが、我々の症例では神経学的に運動・知覚障害とも術前とほとんど変化なく、特に運動機能障害の進行を停止しえたわけであり、また右耳鳴りとそれに伴う聴力障害は血管性雑音によるものと考えられ、術後耳鳴りは消失し聴力障害も改善したことから、手術目的を達しえたものと考えられる。

一方 neurofibromatosis では、先天的に蝶形骨大翼欠損による一側の拍動性眼球突出をきたすことがまれではない。我々の症例では、眼窩部の雑音聴取と拍動性眼球突出から当初は頸動脈海綿静脈洞瘻との鑑別、さらには眼窩内静脈瘤あるいは腫瘍の合併が問題になったが、CT スキャン・脳血管撮影・眼窩静脈撮影所見より右側頭葉の眼窩内脳脱と診断した。Neurofibromatosis における眼球突出に対する外科的治療については古くからいくつかの報告をみるが、その大部分は小児例であり¹³⁾、手術に際し眼合併症の

発生に注意を要することが強調されている¹³⁾。我々の症例のごとく成人例では、①脳脱が長期に存在するため硬膜と眼球後部組織との癒着が強く、剝離に際し硬膜を完全に保存することが困難であること、ときには硬膜外よりの剝離では不十分で硬膜切開を必要とする場合があること、②骨欠損部が比較的大きいため肋骨片では補填が不十分であり、側頭骨片を用いた眼窩後壁骨形成を追加する必要があること、③硬膜損傷が強度な場合、硬膜形成後の間隙より髄液の皮下貯留をきたし、これに対する腰椎クモ膜下腔一腹腔シャント術を併用するに及んだこと、などが Scott ら¹³⁾ の小児例における手術術式と異なる点であった。

IV 結 語

一側の拍動性眼球突出を主訴とする neurofibromatosis に合併したきわめてまれな頸髄 AVM の 1 例を経験し、外科的にこれを根治せしめた。この症例を中心に文献的考察を行い、その臨床症状、放射線学的検査所見、および手術方法につき検討した。

稿を終えるにあたり、病理組織標本作製ならびに組織診断について御協力頂きました高知医科大学中検病理 園部 宏 先生に感謝致します。

本論文の要旨は、第 15 回日本脳神経外科学会中国・四国地方会 (1983 年 4 月、山口) において発表した。

文 献

- 1) Agnoli AL, Laun A, Pia HW, Vogelsang H: Radiologic findings in spinal angiomas—plain X-rays, myelography, and spinal phlebography, in Pia HW, Djindjian R (eds): *Spinal Angioma*. Berlin, Springer, 1978, pp 48–74
- 2) Aminoff MJ, Logue V: Clinical features of spinal vascular malformations. *Brain* 97: 197–210, 1974
- 3) Aminoff MJ, Logue V: The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 97: 211–218, 1974
- 4) Bailey WL, Speal MP: Angiomas of the cervical spinal cord. *J Neurosurg* 30: 560–568, 1969
- 5) Canale DJ, Bebin J: Von Recklinghausen disease of the nervous system, in Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam, North-Holland, 1977, pp 132–162
- 6) DiChiro G, Wener L: Angiography of the spinal cord. *J Neurosurg* 39: 1–29, 1973
- 7) Djindjian R, Hurth M, Houdart R: Angiomas médullaires, dysplasies vasculaires segmentaires ou généralisées et phacomatoses. *Rev Neurol (Paris)* 124: 121–142, 1971
- 8) Herdt JR, DiChiro G, Doppman JL: Combined arterial and arteriovenous aneurysms of the spinal cord. *Radiology* 99: 589–593, 1971
- 9) Jellinger K: Pathology of spinal vascular malformations

- and vascular tumors, in Pia HW, Djindjian R (eds): *Spinal Angioma*. Berlin, Springer, 1978, pp 18-44
- 10) 川崎嶺夫, 三浦直久, 小林直紀, 加川瑞夫, 喜多村孝一: 神経線維腫症を合併した spontaneous extracranial vertebral AVM. 脳神外科 5 : 877-882, 1977
  - 11) Lawson TL, Newton TH: Congenital cervical arteriovenous malformations. *Radiology* 97: 565-570, 1970
  - 12) Logue V: Angiomas of the spinal cord: Review of the pathogenesis, clinical features, and results of surgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 42: 1-11, 1979
  - 13) Matson DD: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*, ed 2. Springfield, CC Thomas, 1969, pp 174-178
  - 14) Pia HW: Symptomatology of spinal angiomas, in Pia HW, Djindjian R (eds): *Spinal Angioma*. Berlin, Springer, 1978, pp 48-74
  - 15) Scott RM, Abramovitz J: The surgical treatment of pulsating exophthalmos secondary to neurofibromatosis, in American Society for Pediatric Neurosurgery (ed): *Concepts in Pediatric Neurosurgery* 2. Basel, S Karger, 1982, pp 166-173
  - 16) Taylor CR, Virapongse C, Davey LM: Giant spinal cord angioma diagnosed by digital subtraction intravenous angiography and computerized tomography. *Surg Neurol* 18: 329-335, 1982
- [別刷請求先: 〒545 大阪市阿倍野区旭町1-5-7, 大阪市立大学脳神経外科, 村田高穂]