小脳脳石症の1例

新田 泰三・伊藤 昌徳・佐藤 潔・石井 昌三

Brain Stone in Cerebellum

Case Report

Taizo NITTA, Masanori ITO, Kiyoshi SATO and Shozo ISHII

Department of Neurosurgery, Juntendo University, Tokyo

Abstract

Idiopathic brain stone (Averback, 1977), or intracranial pathologically calcified lesion with unknown etiology, is very rare. A case of idiopathic brain stone in the cerebellum is reported. The patient, a 28-year-old female, was admitted because of sudden onset of severe vertigo and nausea. Plain computed tomography scan revealed a spotty high density area at the right dentate nucleus of the cerebellum which was not enhanced by contrast media. Vertebral angiography did not show any stain or abnormal vasculatures even with a prolonged injection method. Surgery was performed with the aid of sector scanning ultrasonography. The surgical specimen showed scattered calcium deposits without any vascular or neoplastic component.

Key words: brain stone, cerebellum, calcification

I はじめに

従来より頭蓋内に発生する異常石灰化巣については多くの報告をみるが、このうち石灰化巣の病因が不明で、いわゆる idiopathic brain stone (Averback¹⁾, 1977) と呼ぶる病態はきわめて少ないようである^{2,6,8,11,14,16}。

我々は最近、急激な目まい、嘔気で発症し、CT スキャン上、右小脳歯状核部に石灰化巣と思われる高吸収域を認め、摘出標本の病理組織学的検査より idiopathic brain stone と診断した1例を経験した。Idiopathic brain stone は我々が渉猟したかぎり自験例を含め、わずか9例の報告をみるにすぎないので、ここに自験例を報告するとともに若干の文献的考察を加えたい。

II 症 例

<患者> 28才、女性

主訴：目まい、嘔気

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1983年7月10日、起床時より激しい回転性目まいと嘔気で発症した。近医のCT スキャンで右小脳異常石灰化巣を認められ、当科入院となった。

入院時現症：一般血液、生化学的および内分泌学的検査にて副甲状腺機能、腎機能に異常所見を認めなかった。神経学的には軽い体幹失調および右側 hypermetria を認めたが、ほかに特記すべき異常は認めなかった。

神経放射線学的検査：頭蓋単純写にては異常石灰化像など、特記すべき異常を認めなかった。CT スキャンでは右小脳歯状核部に一致して2×1.5 cm 大の不整円形の濃度均質な高吸収域を認め、これは石灰化巣を示唆する所見であった (Fig. 1A)。また、病巣に隣接する第四脳室ならびに右側の lateral recess に軽度の変形を認めた (Fig. 1B)。さらに、冠状断 CT スキャンで病巣の吻側部に限局して低吸収域の部分の部分を認めた (Fig. 2) が、石灰化巣とこれら周辺脳組織は造影剤にて増強効果を受けることはなく、造影剤注

順天堂大学脳神経外科

Address reprint requests to: T. Nitta, M.D., Department of Neurosurgery, Juntendo University, 2-1-1 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113.

受稿 1985年5月30日 受理 1986年6月11日

Fig. 1 Plain computed tomography (CT) scan. A: A high density area at the right dentate nucleus of the cerebellum is seen. B: An indentation of the lateral recess of the fourth ventricle (arrow) is seen.

Fig. 2 Coronal CT scan showing a low density area above the high density area in the right cerebellum.

入1時間後のCTスキャンにても同様の所見であった。脳血管写は通常の選択的椎骨動脈撮影に prolonged injection method を加えて後頭蓋窩領域に検索を加えたが、異常血管陰影や腫瘍濃染像は認められなかった。RIシンチグラムでも後頭蓋窩領域に異常集積は認められなかった。

入院後経過：入院時に認められた目まい、嘔気は数日で自然寛解したが、上述の種々な放射線学的所見より、石灰化巣に随伴した腫瘍性病変もしくは海綿状血管腫を疑い、病巣除去術を施行した。

手術所見：体位は右側臥位とし、正中皮膚切開にて右後

頭下開頭術を施行した。硬膜の異常緊張はなく、硬膜切開後、小脳虫部と右小脳半球を露出したが、これらの組織にもなんら外観的異常はなかった。ついでセクタ電子走査型超音波装置を用いて病巣の位置を確認し⁹⁾(Fig. 3)、右小脳半球に横切開を加え、石灰化巣に到達、超音波監視下に灰白色、表面凹凸不整の硬い円形腫瘍(3×3.5×4 cm)を一塊として摘出した。腫瘍内に入る異常血管はなく、また腫瘍周辺組織にも特記すべき異常所見は認めなかった。

組織学的所見：摘出標本は骨様の硬度を呈したので、標本を脱灰後、パラフィン包埋、切片を作製し、各種の染色を行った。腫瘍は層状構造を呈し、エオジンに濃染する石

Fig. 3 Intraoperative sector scanning ultrasonograph of the axial plane of the cerebellum showing the brain stone (arrow) and the fourth ventricle (double arrow).

Fig. 4 Microphotograph of the surgical specimen showing scattered calcium deposits without vascular or neoplastic component. HE stain, ×100.

灰化小体の集簇で、これらの石灰化小体は変性した小脳組織を介在するも、銀染色、弾性線維染色、PAS 染色、PTAH 染色などの特殊染色で介在する脳組織に炎症性細胞浸潤、gliosis、血管構造は認めなかった (Fig. 4).

術後経過: 術後、軽度の右注視性眼振と失調性歩行を認めたが、約 2 週間の経過でこれらの症状は消退し、独歩退院した。術後 8 ヶ月を経過した現在、目まい、嘔気の再発をみていない。

III 考 察

近年、CT スキャンの導入により、頭蓋単純写では捉えられなかった頭蓋内石灰化巣が、しばしばその画像上に捉えられるようになった³⁾。1922 年、Miller¹⁰⁾の報告以来、脳内の孤立性もしくは多発性の境界鮮明で骨様の硬度を有する病的石灰化巣は、漠然と brain stone または cerebral calculi と呼称されてきた¹⁶⁾。

1971 年、Ozonoff ら¹²⁾は brain stone の原因を①遺伝性、家族性、代謝性疾患 (例: 結節性硬化症、Fahr's disease など)、②炎症性疾患 (例: 脳寄生虫症)、③脳血管障害 (例: 動静脈奇形)、④脳腫瘍 (例: glioma, craniopharyngioma など)、⑤外傷 (例: 脳挫傷)、⑥原因不明に分類しようと述べている。文献上報告されてきた脳石症のほとんどの症例は、この①～⑤の基礎疾患に二次的に生じた石灰化病巣であり、原因不明の頭蓋内異常石灰化巣、すなわち Averbach¹⁾の言う idiopathic brain stone は、我々が渉猟したかぎり自験例を含めてわずか 9 例の報告をみるにすぎない (Table 1)。

これらの報告をみると、brain stone は TENT 上に好発し、小脳における発生頻度はきわめて低い。すなわち、Koller ら⁷⁾は 1977 年 12 月より 1 年間に施行された 4,200 例の CT スキャンのうち、14 例に大脳基底核の石灰化をみたが、小脳の石灰化はわずか 1 例にすぎなかったと報告した。その後 Graham ら³⁾は小脳の石灰化巣について 2,019 例中 24 例 (1.2%) とやや高い発生頻度を報告しているが、これにはオーストラリア Queensland 地方に多い鉛中毒に起因した lead nephropathy (高尿酸血症、高クレアチニン血症) に随伴した小脳歯状核の石灰化が含まれているものと思われる^{3,13,14,17)}。また、副甲状腺機能低下症に随伴して起こる両側基底核一小脳歯状核の石灰化巣^{4,15)}、加齢に伴う小脳歯状核の石灰化像¹²⁾も報告されているが、このような病巣は通常両側性であり、本症とは病態を異にする。文献上も Koller ら⁷⁾の 2 例は両側性かつ高齢であり、病理学的検索も施行されておらず、純粋な小脳の idiopathic brain stone からは除外されるように思われる。

Idiopathic brain stone の診断は、前述の Ozonoff ら¹²⁾の

Table 1 Reported cases of idiopathic brain stone

Case No.	Author (Year)	Clinical sign	Site	Surgical verification
1	Moniz (1930) ¹¹⁾	Jacksonian seizure	parietal lobe	yes
2	Tiberin & Beller (1963) ¹⁶⁾	generalized convulsion	temporal lobe	yes
3	Averbach (1977) ¹⁾	status epilepticus	frontal lobe	yes
4	Kawakami <i>et al.</i> (1978) ⁶⁾	ataxic gait	bil. dentate nuclei	yes
5	Koller & Klawans (1980) ⁷⁾	incidental	bil. dentate nuclei	no
6	"	vertigo, nausea	bil. dentate nuclei	no
7	Shirane <i>et al.</i> (1983) ¹⁴⁾	vertigo, nausea	cerebellar hemisphere	yes
8	Maruki <i>et al.</i> (1984) ⁸⁾	seizure	temporal lobe	yes
9	Present case	vertigo, nausea	rt. dentate nucleus	yes

①～⑤の所見がすべて否定され、しかも病理組織学的にもこれが裏付けられた場合、初めて確定的と言える。したがって、病理組織学的検索にも注意を要する。特に留意する点は、染色法を HE 染色のみに頼ると基礎疾患としての血管性病変を見落とす危険があることである。実際、Kasantikul ら⁵⁾は病巣の HE 染色では石灰化小体と病巣周囲の軽い gliosis を認めるのみであったが、銀染色、弾性線維染色、PAS 染色にて石灰化小体の周辺部に血管の基底膜、内弾性板、calcified vascular ring を認め、石灰化巣が calcified hemangioma であることが証明された症例を報告している。また、Kawakami ら⁶⁾は brain stone は腫瘍、外傷あるいは未知の原因で脆弱化した血管が破綻性出血を繰り返し、組織壊死部が石灰化するために成立すると想定しており、このような知見を踏まえ、本症例でも上記のごとく特殊染色を行うとともに電顕的考察を併せ行ったが、石灰化巣以外の所見はまったく認められず、また内分泌機能検査上も異常が認められず、idiopathic brain stone と診断した。本症例では、その発現機序はなお不明であるが、おそらく右小脳歯状核部に存在した脳石症によって周囲組織になんらかの循環障害をきたし、小脳症状が発来したと考えるのが妥当であろう。Averbach¹⁾は左前頭葉に存在した idiopathic brain stone による痙攣発作が手術により改善した症例を報告しているが、本症例では inert と考えられる brain stone でもなんらかの症状を発現する可能性が示唆され、鑑別診断の意味を含め、手術が必要と考えられた。

IV 結 語

急激な目まい，嘔気で発症し，CT スキャンにて右小脳歯状核部に石灰化，および第四脳室に圧排所見を認め，病理組織学的に石灰化小体以外まったく所見を認めず，idiopathic brain stone と診断された 1 例を報告した。

術中超音波検査に際し御協力頂きました順天堂大学産婦人科竹内久弥 先生に深謝致します。

本論文の要旨は，第 7 回脳神経 CT 研究会(1984 年 1 月，京都)において発表した。

文 献

- 1) Averbach P: Epileptogenic mineralization: Pathological variants with good prognosis. *Ann Neurol* 2: 332-335, 1977
- 2) Camp JD: Symmetrical calcification of the cerebral basal ganglia. *Radiology* 49: 568-577, 1947
- 3) Graham J, Jayasinghe L, Baddeley H: Cerebellar calcification. *Diagn Imaging* 50: 99-106, 1981
- 4) Kartin P, Zupero M, Pogatnik T, Cerik M: Calcification of basal ganglia, postoperative hypoparathyroidism and extrapyramidal, cerebellar, pyramidal motor manifestations. *J Neurol* 229: 171-176, 1982
- 5) Kasantikul V, Wirt TC, Allea VA, Netsky MG: Identification of a brain stone as calcified hemangioma. *J Neurosurg* 52: 862-866, 1980
- 6) Kawakami K, Nakao Y, Kazuo T, Yoshiki N, Ohmoto T: Bilateral intracerebellar calcification associated with cerebellar hematoma. *J Neurosurg* 49: 744-748, 1978
- 7) Koller WC, Klawans HL: Cerebellar calcification on computerized tomography. *Ann Neurol* 7: 193-194, 1980
- 8) 丸木 親，中島啓次，下地武義，伊藤和文，松本道男，石井昌三：Brain stone の 1 症例。脳神経外科 12: 1441-1445, 1984
- 9) 益澤秀明，神谷 博，佐藤仁一，猪野屋博，蜂屋順一，酒井文和：脳神経外科における術中超音波診断 —セクタ電子走査型超音波診断装置の応用—。Neurol Med Chir (Tokyo) 21: 277-285, 1981
- 10) Miller EA: Calculi within the brain. Report of a case of intracranial calcification with successful operation and recovery. *Surg Gynec Obstet* 34: 786-789, 1922
- 11) Moniz E: Tumeurs cérébrales visibles chez les épileptiques. *Rev Neurol (Paris)* 2: 18, 1930
- 12) Ozonoff MB, Burr EH: Intracranial calcification, in Newton TH, Potts DG (eds): *Radiology of the Skull and Brain, vol 1, book 2. The Skull*. St. Louis, CV Mosby, 1971, pp 827-873
- 13) Saal JR, Coombe IF, Thomas BW, Tonge JI, Burry AF: Cerebellar calcification—ultrastructure and histochemistry. *Pathology* 11: 351-363, 1978
- 14) 白根礼造，高橋慎一郎，園部 真，久保田康子，柴崎信悟：小脳半球に多発性石灰化を認めた 1 例。脳神経外科 11: 499-502, 1983
- 15) Smits MG, Gabreels FJM, Thigssen MOM, T lam RL, Notermans SLH, ter Haar BBA, Prick JJ: Progressive idiopathic strio-pallido-dentate calcinosis (Fahr's disease) with autosomal recessive inheritance. *Eur Neurol* 22: 58-64, 1983
- 16) Tiberin P, Beller AJ: Observations on so-called brain stones of cerebral calculi. *Neurology (Minneapolis)* 13: 464-476, 1963
- 17) Tonge JI, Burry AF, Saal JR: Cerebellar calcification: A possible marker of lead poisoning. *Pathology* 9: 289-300, 1977

〔別刷請求先：〒113 東京都文京区本郷2-1-1，順天堂大学脳神経外科，新田泰三〕