第四脳室を占拠したクモ膜嚢腫の1例

牧内 恒生・門田 紘輝・朝倉 哲彦・内村 公一・轟木 耕司・小田 博重

Arachnoid Cyst of the Fourth Ventricle

Case Report

Tsuneo MAKIUCHI, Koki KADOTA, Tetsuhiko ASAKURA, Kohichi UCHIMURA, Kohji TODOROKI and Hiroshige ODA

Department of Neurosurgery, Kagoshima University, Kagoshima

Abstract

A 65-year-old female was admitted because of progressive vertigo, truncal ataxia, and unsteadiness of gait for the past 6 years. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging revealed a non-enhanced, large midline cyst in the posterior fossa and slightly dilated lateral and third ventricles. Metrizamide CT cisternography showed no communication between the cyst and the subarachnoid space. Suboccipital craniectomy, laminectomy of the atlas, and membranectomy of the cyst were performed. On light microscopic examination, the cyst wall was composed of arachnoid cells and connective tissues. Thus, this lesion was not an epithelial cyst but an arachnoid cyst occupying the fourth ventricle. An arachnoid cyst of the fourth ventricle is extremely rare, and only two cases were previously reported.

Key words: arachnoid cyst, fourth ventricle

I はじめに

クモ膜嚢胞はクモ膜の存在するあらゆる部位に発生するが、主な好発部位としてシルビウス裂、円蓋部、大脳半球間裂、鞍上部、旁四丘体部、小脳橋角部、小脳後部などが報告されている。林ら¹⁾は天幕上に約60%、天幕下に約40%みられるとしている。これら天幕下に発生する本症のなかでも我々が最近経験した第四脳室を占拠するクモ膜嚢胞は発生部位的にまれであり、報告例も少ない^{2,7)}ので、若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

＜患者＞ 65才、女性

主訴：めまい、体動揺感

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1980年頃から歩行時のふらつきが出現していた。1985年3月4日、仕事中めまいがして後方に転倒し、頭部、背部を打撲、以後、体動揺感が強くなり、支持なしでは起立不能となった。同年3月11日、近医を受診し、computed tomography (CT)で後頭蓋窩に占拠性病変が認められたため、4月26日、当科入院となった。

入院時神経学的所見：意識は清明で、脳神経には異常を認めず、感覚異常、四肢の麻痺も認めなかった。小脳症状として失調性歩行を認め、継ぎ足歩行不能、片足立ち不安定などの軀幹失調の所見を認めたものの、指鼻試験、かかと膝試験は両側正常であった。腱反射に異常を認めず、病的反射も認められなかった。

神経放射線学的検査所見：頭蓋X線単純撮影では、後床突起が不明瞭なほかは異常所見を認めなかった。血管撮影では、後下小脳動脈のcaudal loopの大孔外への下降と

鹿児島大学脳神経外科

Address reprint requests to: T. Makiuchi, M.D., Department of Neurosurgery, Kagoshima University, 1208-1 Usuki-cho, Kagoshima 890.

受稿 1988年1月8日 受理 1989年3月23日

Fig. 1 Plain (upper) and enhanced (lower) computed tomography (CT) scans, showing a large cyst in the posterior fossa and slightly dilated lateral ventricles.

脳底動脈の斜台への圧排, choroidal loop の後方偏位などの所見を認めた. 異常血管, 腫瘍陰影は認めなかった. CT では後頭蓋窩正中部に脳室とはほぼ同等の density を持つ境界鮮明な円形の低吸収域がみられ, 造影剤による増強効果は認めなかった. また, 第三脳室, 側脳室はやや拡大

している所見を認めた (Fig. 1). magnetic resonance image (MRI) では後頭蓋窩正中に脳幹部を圧排する low intensity の巨大な囊腫状の占拠性病変と, 小脳扁桃の著明な下方偏位を認めた. 近傍には実質性病変は認めなかった (Fig. 2). metrizamide CT cisternography では24時間後まで病変内への metrizamide の移行は認められなかった (Fig. 3). auditory brainstem response (ABR) ではⅢ波以降の潜時延長および電位の低下から脳幹への圧迫を示唆する所見が得られた.

以上の所見より, クモ膜嚢胞, dermoid cyst, epidermoid cyst, cystic astrocytoma, epithelial cyst などが考えられた. 1985年5月8日, 全身麻酔下, 伏臥位にて後頭下開頭術および環椎の椎弓切除術を行った.

手術所見: 硬膜を切開すると, 小脳扁桃は外側下方に圧排され, また外側に圧排された小脳半球間には肥厚した膜で覆われた囊腫性病変を認めた. そこで, 最外膜を切開すると, その下にさらに1枚の膜で覆われた囊腫が認められた (Fig. 4). 囊腫液を吸引して膜の可及的切除を行い, 囊腫を開放して手術を終了した. 囊腫の付着部および第四脳室底までは確認していない. 囊腫液の性状は髄液とはほぼ同様であった.

病理組織学的所見: 囊胞壁はクモ膜細胞で構成されており, クモ膜嚢胞と診断した. なお, 炎症性細胞の浸潤や glia 様の組織は認められなかった (Fig. 5).

術後経過: 術直後からめまい, 体動揺惑は著明に改善し, ABR でもⅢ波からⅤ波間の潜時の短縮を認め, 術前に比し脳幹の圧迫所見の改善傾向が認められた. また, 術

Fig. 2 Magnetic resonance images (inversion recovery; repetition time 1000 msec, delay time 434 msec), showing the cyst of an intensity similar to cerebrospinal fluid in the cisterns and the ventricles.

Fig 3 Metrizamide CT cisternograms 1 (*left*), 6 (*center*), and 24 hours (*right*) after intrathecal injection, showing no communication between the cyst and subarachnoid space

Fig. 4 Intraoperative view (*left*) and illustration (*right*).

Fig 5 The cyst wall is composed of a layer of arachnoid cells
HE stain, $\times 100$.

後に行った metrizamide CT cisternography では metrizamide の嚢胞内への early filling を認め、髄液腔との交通が確認された (Fig. 6). MRI では術前に比較して嚢胞がやや縮小している所見と小脳扁桃の下方偏位の改善している所見を得た。めまい、体動揺感は軽快し、独歩退院した。

Ⅲ 考 察

クモ膜嚢胞は、クモ膜の存在するあらゆる部位に発生する可能性がある。天幕下に発生する本症の発生部位として、Little ら⁸⁾は小脳橋角部 (30%), inferior midline (30%), superior midline (5%), 小脳半球 (20%), 斜台 (5%), テント切痕 (10%) と報告しているが、我々の症例のごとく第四脳室を占拠して存在するクモ膜嚢胞は経験していないようである。実際、我々と同様の症例の報告はきわめて少なく、渉猟しえた限りでも Korosue ら⁷⁾, Di Rocco ら²⁾の 2

Fig. 6 Postoperative metrizamide CT cisternogram, showing early filling of the cyst.

例のみである。

一般に本症の発生原因としては、炎症性、外傷性、頭蓋内出血など原因のはっきりしている続発性と、明らかな原因が不明な原発性に分けられている。我々の症例は65才と比較的高齢発症ではあるが、外傷、炎症などのはっきりとした既往はなく、また病理組織学的にも炎症性細胞の浸潤を認めていない点から原発性と考えるのが妥当であろうと思われる。

本症の成因として、Robinson¹²⁾の“subarachnoid cyst”と Starkman ら¹⁵⁾の“intra-arachnoid cyst”の二説が挙げられる。前者はクモ膜下腔が異常に拡大して髄液の貯留を生じ、さらになんらかの機転によって嚢胞化したと考えるのに対し、後者は内外二層のクモ膜の間に液の貯留を生じするという考えである。Rengachary ら¹¹⁾は Starkman らの説を支持し、組織学的にクモ膜の splitting, duplication を確認し、脳脊髄液の流れの異常がクモ膜嚢胞を形成するのではないかと仮説を立てている。

本症例は第四脳室を占拠したクモ膜嚢胞のきわめてまれな症例であると考えられるが、本例と鑑別を要する疾患としては、dermoid cyst, epidermoid cyst, cystic astrocytoma, 閉塞による第四脳室の拡大¹⁹⁾, epithelial cyst^{1,10,14)}などが挙げられる。本症例は髄液と同等の density を示す嚢腫状の病変で、近傍に実質性病変を持たず、嚢腫内と髄液腔との交通を認めないなど、CT を初めとする神経放射線学的検査で epithelial cyst を除き、他病変とは鑑別可能であろうと思われる。ただ、epithelial cyst とは術前の臨床的診断では鑑別困難であり、手術所見および被膜の組織学的検査に頼らざるをえない^{4,16)}。クモ膜嚢胞も epithelial cyst も meningeal cyst に属しているが、クモ膜嚢胞は mesodermal origin, epithelial cyst は neuroectodermal origin あるいは en-

dodermal origin と考えられている。組織学的には epithelial cyst の嚢腫壁は単層の立方ないし円柱上皮から構成され、被膜内に glia 組織や上皮細胞層を持つのに対し、クモ膜嚢胞は上皮細胞層を持たず、正常のクモ膜と同様な単層のクモ膜細胞と結合組織から構成されている。本症例は被膜内に glia 様の組織、上皮細胞を認めず、嚢胞壁は一層のクモ膜細胞から構成されていたのでクモ膜嚢胞と診断した。

さて、本症例が第四脳室を占拠したクモ膜嚢胞であるとすれば、その発生部位が問題となる。Di Rocco ら²⁾は Faris ら³⁾の仮説を引用し、internal meningocele という考え方を示している。また、Yeates ら¹⁷⁾は側脳室に発生した本症の起源として脈絡囊の中の arachnoid tissue を考え、吉田¹⁸⁾、清家¹³⁾も嚢胞壁内に一部 ependyma を含む脳室内クモ膜嚢胞を報告し、Yeates らの考えを支持している。本症例は手術で嚢胞壁の外膜を切除開放したが、術中所見では嚢胞の付着部は明らかでなく、はっきりとした起源は確認できなかった。

一般に天幕下の本症は天幕上に比べて症状が出やすいとされている^{2,5,9)}。それは嚢胞の拡大により早期から第四脳室、中脳水道が圧迫され閉塞し、水頭症をきたしやすいためであるとされる。本症例は第四脳室をほとんど占拠し、metrizamide の移行もみられない non-communicating type であり、やや側脳室の拡大を認めているが、水頭症による頭蓋内圧亢進症状はみられず、嚢胞による小脳、脳幹の圧迫症状のみを認めた。Di Rocco ら²⁾は本症例と同様の症例を報告しているが、彼らは arrested hydrocephalus と表現し、嚢胞周囲の狭い間隙を通して髄液の流れが保たれているのであろうと推測している。

IV 結 語

第四脳室を占拠したクモ膜嚢胞の症例を経験したので報告した。症例は65才女性で、神経学的には脳幹失調を認め、CT および MRI にて後頭蓋窩正中に境界鮮明な嚢腫性病変を認めた。手術により被膜切除を行い、症状の軽減と嚢腫の縮小を認め、病理組織学的にクモ膜嚢胞と診断された。第四脳室のクモ膜嚢胞は発生部位的にもまれであり、我々の渉猟しえた限りの報告例は2例のみであり、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Afshar F, Scholtz CL: Enterogenous cyst of the fourth ventricle. *J Neurosurg* 54: 836-838, 1981
- 2) Di Rocco C, Di Trapani G, Iannelli A: Arachnoid cyst of the fourth ventricle and “arrested” hydrocephalus. *Surg Neurol* 12:

- 467-471, 1979
- 3) Faris AA, Bale GF, Cannon B: Arachnoid cyst of the third ventricle with precocious puberty. *South Med J* 64: 1139-1142, 1971
 - 4) Friede RL: *Developmental Neuropathology*. Wien, Springer, 1975, pp 196-203
 - 5) Galassi E, Tognetti F, Frank F, Fagioli L, Teresa MN, Gaist G: Infratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg* 63: 210-217, 1985
 - 6) 林 隆士, 宮城 潤, 河井宏一, 馬場繁幸, 渡辺光夫, 倉本進賢: 中頭蓋窩クモ膜嚢腫に関する臨床的考察. 脳と神 29: 45-55, 1979
 - 7) Korosue K, Tamaki N, Fujiwara K, Matsumoto S: Arachnoid cyst of the fourth ventricle manifesting normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 12: 108-110, 1983
 - 8) Little JR, Gomez MR, MacCarty CS: Infratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg* 39: 380-385, 1973
 - 9) Mercader JM, Solo-Llenas J: Arachnoid cyst of the posterior fossa associated with hydrocephalus. *Neurochirurgia (Stuttg)* 25: 135-137, 1982
 - 10) 永廣信治, 松角康彦, 植村正三郎, 三原洋佑, 福島正昭: 第四脳室 epithelial cyst —その組織起源についての病理学的考察—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 25: 933-938, 1985
 - 11) Rengachary SS, Watanabe I, Brackett CE: Pathogenesis of intracranial arachnoid cysts. *Surg Neurol* 9: 139-144, 1978
 - 12) Robinson RG: Local building of the skull and external hydrocephalus due to cerebral agenesis. *Brit J Radiol* 31: 691-700, 1958
 - 13) 清家真人, 栗坂昌宏, 森 惟明: 脳室内クモ膜嚢胞の1例. 小児の脳神 12: 193-198, 1987
 - 14) Sharpe JA, Deck JHN: Neuroepithelial cyst of the fourth ventricle. *J Neurosurg* 46: 820-824, 1977
 - 15) Starkman SP, Brown TC, Linell EA: Cerebral arachnoid cysts. *J Neuropath Exp Neurol* 17: 484-500, 1958
 - 16) 山嶋哲盛, 早瀬秀男, 木多真也, 山口成仁, 池田清延, 山本信二郎: 被膜内にアミロイド小体がみられた小脳後部 gliopendymal cyst の1例. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 25: 387-392, 1985
 - 17) Yeates A, Enzmann D: An intraventricular arachnoid cyst. *J Comput Assist Tomogr* 3: 697-700, 1979
 - 18) 吉田達生, 池田卓也, 前田泰孝, 生塩之敬, 黄 祖源, 最上平太郎: 脳室内くも膜嚢胞. 脳神経外科 12: 969-973, 1984
 - 19) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E: Computed tomography of the trapped fourth ventricle. *AJR* 130: 503-506, 1978
- [別刷請求先: 〒890 鹿児島市宇宿町1208-1, 鹿児島大学脳神経外科, 牧内恒生]