症 例

短期間に再出血を繰り返した脳幹部海綿状血管腫の2手術例

英 賢一郎, 三宅 裕治, 辻 雅夫, 浮田 透
山田 佳孝, 遠藤 秀, Adam Tucker

Two Cases of Direct Surgery for Brainstem Cavernous Malformation with Recurrent Bleeding over a Short Period

Kenichiro HANABUSA, M.D., Hiroji MIYAKE, M.D., Masao TSUJI, M.D., Toru UKITA, M.D.,
Yoshitaka YAMADA, M.D., Shu ENDO, M.D., and Adam TUCKER, M.D.

*Department of Neurosurgery, Nishinomiya Kyoritsu Neurosurgical Hospital, Nishinomiya,
Hyogo, Japan*

Summary: Brainstem cavernous malformations (BCMs) presenting with hemorrhage are known to have a higher risk of rebleeding than cavernous malformations in other locations. We report two cases of BCMs with recurrent bleeding and gradual neurological deterioration over a short period treated with emergency operations. The first case was a 46-year-old-man presenting with sudden vertigo and intra-fourth-ventricular hemorrhage demonstrated by computed tomography (CT). Over two weeks, the patient's consciousness level declined, and associated CT images showed a gradually increased hemorrhage size. Consequently, emergency operation via a midline suboccipital approach was performed on day 15. Intraoperative findings were consistent with a diagnosis of a rare intra-fourth-ventricular cavernous malformation. The second case was a 45-year-old man presenting with a sudden onset of left motor and sensory disturbances. CT showed pontine hemorrhage. Symptoms of neurological decline and radiologically identified rebleeding were observed, and an emergency operation via the midline suboccipital approach was performed on day 16. Surgical management is typically recommended for BCMs presenting with hemorrhage due to the high risk of rebleeding and morbidity, and emergency operation is sometimes necessary, as in these cases.

Key words:

- ・ brainstem
- ・ cavernous malformation
- ・ hemorrhage
- ・ rebleeding
- ・ short period

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 43: 63-67, 2015

はじめに

出血発症の脳幹部海綿状血管腫は、他部位の海綿状血管腫と比較して再出血率が高い¹⁾⁵⁾⁹⁾。繰り返す出血により神経症状が悪化し、中には重篤な後遺症が残存することが多く、治療には摘出術が望ましい²⁾⁸⁾。しかし、かつては no-man's land ともいわれたように、ひとたび誤れば神経症状をさらに悪化させ得る脳幹部の手術となるため、適

応、治療のタイミング、アプローチ、モニタリングなどは、血管腫の局在や施設の方針、術者の経験などによりさまざまと思われる³⁾⁶⁾⁸⁾。今回、初回出血発症から比較的短期間に再出血を繰り返し、進行性に神経症状が悪化したため緊急的に摘出術を行った自験2例を報告する。

症 例

〈症例1〉46歳、男性。

A
B
C

Fig. 1 CT scan showing intra-fourth ventricle hemorrhage on day 0 (A). On day 10, a CT scan showing increased size of the hematoma (B). On day 14 (2 days after ventricular drainage), MR flair imaging showing further increases in hematoma size, with compression of the dorsal mid-brain (C).

既往歴：高血圧症。

通勤前に突然の回転性めまいを自覚し近医脳神経外科外来を受診，CTで第四脳室内に出血を認めた(**Fig. 1A**)。自覚症状はいったん消失し外来通院となったが，10日後に再び回転性めまいの出現と嘔気出現，独歩困難となり同病院へ救急搬送され，第四脳室内血腫の増大を認め再出血と診断，当院へ紹介搬送された(**Fig. 1B**)。入院時Japan Coma Scale(JCS) 1，両側注視性眼振，水平方向眼球運動障害，体幹失調を認めた。入院8時間後に意識レベルがJCS 20に悪化，急性閉塞性水頭症と診断し，右前角より脳室ドレナージを施行した。JCS 1まで改善したが，その後眼球運動障害が進行，入院4日目のMRIでは第四脳室内血腫はさらに増大し橋中脳背側を強く圧迫している所見を認めた(**Fig. 1C**)。3D-CT血管撮影では脳動脈瘤や血管奇形は認められなかった。橋背側部海綿状血管腫からの出血の可能性のもと，発症から15日目に摘出術を行った。

手術はmidline suboccipital transcerebello-medullary fissure approachにて第四脳室内血腫を確認し慎重に摘出を進めた。floorの正中からやや左側にmulberry likeな組織が第四脳室内に露出しており，この小さな血管腫様の組織周囲のgliosis layerに切り込み慎重に摘出した(**Fig. 2A-C**)。明らかなdevelopmental venous anomaly(DVA)は合

併していなかった。病理所見は組織が小さく拡張した小静脈を伴う脳内血腫で，確定的ではないもののprobable cavernomaと診断された。術中所見と合わせて第四脳室内海綿状血管腫と確定診断した⁴⁾(**Fig. 2D**)。術後9日目に中脳水道閉塞による水頭症に対して第三脳室底開窓術(ETV)を施行した。その後，細菌性髄膜炎を合併し，第三脳室底の再閉塞を認めた。術後42日目に2回目のETVとVP shuntを併用し，水頭症のコントロールが可能となった。JCS 0，四肢筋力低下と体幹失調による歩行障害，両側眼球外転障害を合併し，回復期病院に転院となった。術後1年を経過し，modified Rankin Scale(mRS) 2，若干の複視のため疲労感は残存するものの，元の管理職に復職された。

〈症例2〉45歳，男性。

起床時に突然左半身の違和感を自覚し独歩来院，CTにて橋背側に出血を認め入院となった(**Fig. 3A**)。保存的加療にて神経学的に悪化なく安定していたが，7日後に複視，耳鳴の出現，左半身麻痺が進行した。CT再検で血腫の増大を認め，再出血と診断された(**Fig. 3B**)。さらに5日後，右顔面神経麻痺の出現，耳鳴，右聴力障害を自覚，CTで血腫のさらなる増大を認めた(**Fig. 3C**)。神経学的にはJCS 1，左半身感覚障害，左失調性麻痺，水平方向

Fig. 2 Intraoperative photograph (A) and schema (B). The surface of the cavernoma with the hematoma exposed on the floor of 4th ventricle. Postoperative CT scan showing total removal of the hematoma (C). Photomicrograph showing hematoma in the brain with dilated venules. Cavernous malformation was suspected. Scale Bar 10 μ m (Hematoxylin-eosin, $\times 100$) (D).

眼球運動障害, 右耳鳴, 右聴力低下(70 dB), 右顔面神経麻痺(House & Brackmann Grade 3), 嚥下障害を認めた。MRIで左小脳半球にvenous angiomaを合併する脳幹部海綿状血管腫と診断し, 発症から16日目に摘出術を行った。血腫は橋背側正中が中心で, 手術はmidline suboccipital approachにて行った。緊急的な手術で, 当院の体制からモニタリングやナビゲーションでのアシストは行えなかった。第四脳室底を確認し, やや左へシフトした正中溝, および髄条を同定した。血腫が第四脳室底から最も近い部位としてKyoshimaら⁶⁾のinfracal triangleに5mmの切開を加えて進入し, 容易に血腫腔に到達できた。血腫とmulberry likeな組織を確認し, これを摘出した(Fig. 4A, B)。DVAは温存すべく操作したが, 摘出を要する血管腫からつながる小さな静脈枝は出血がみられ焼灼切断した。病理所見でcavernous angiomaと確定診断された(Fig. 4C)。術直後に一過性に右舌下神経麻痺がみられたが, 翌日には改善した。右顔面神経麻痺が術後H&B Grade 4に悪化した, 徐々に術前レベルのGrade 3に回復した。右聴力は25 dBまで改善した。手術から2週間後, 術直前からの神経学的所見悪化なく, 聴力改善の状態で回復期病院転院となった(Fig. 5)。現在発症から1年経過し, mRS 2, 右顔面神経麻痺はH&B Grade 2まで改善, 眼球運動障害による複視に対して眼科で調節手術を受け, 杖歩行で半日程度の仕事が可能なまでに回復された。

考 察

脳卒中治療ガイドライン2009によると, 無症候性海綿状血管腫に対しては保存的治療が勧められるが, 出血により神経症候をきたした表在性の脳幹部海綿状血管腫の症例には外科的治療が勧められる(grade C1)。他の部位より再出血率が高いのが脳幹部海綿状血管腫の特徴であり, 年20-30%台という報告が中心である¹⁾⁵⁾⁹⁾。出血を繰り返すことにより神経症状は悪化することが多いため, 出血発症の脳幹部海綿状血管腫については手術治療を考慮すべきと思われる。

手術時期について, 文献的には出血後急性期は周囲浮腫が強く剥離操作が困難になることもあることから, 4-6週目で患者の状態が安定し, 血腫が器質化, gliosis layerが形成される時期が勧められている⁸⁾⁹⁾。宮原ら⁷⁾は脳幹部海綿状血管腫の摘出に際しての手技上の留意点を摘出標本の検討から考察している。出血から摘出手術までの期間の違いによる血腫被膜の性状および周囲脳実質との癒着に関して考察しており, 特に出血18日目の急性期手術を行ったケースでは周囲実質組織が脆弱で境界が不明瞭であり, 摘出病理標本でもリンパ球などの炎症細胞が主体であったと述べ, 慢性期に入ってから手術と比較しての不利な点を病理学的観点から考察している。しかし, 今回のように出血を繰り返し急速に神経症状が進行する例では, 急性期手術を選択せざるを得ないこともある。手術のタイミングは

Fig. 3 CT scans showing gradually increasing hemorrhage in the dorsal portion of the pons on day 0 (**A**), day 6 (**B**), and day 12 (**C**).

症例ごとにメリット・デメリットを判断することが肝要と思われる。今回の2症例については、いずれも再出血までの期間が2週間以内と短期間であった。症例1については比較的にまれな第四脳室底に露出する海綿状血管腫であり⁴⁾、再出血により第四脳室内血腫となりやすく、他の脳幹部海綿状血管腫より急性閉塞性水頭症をきたしやすい。テント上への脳室ドレナージの影響は否めないが、再出血後も第四脳室内血腫がさらに増大したのは、再出血を繰り返しているためと考えられる。症例2ではしばしば合併するDVAを認めたが、短期間に再出血を繰り返した特徴的な術前所見、術後病理所見は明らかにならなかった。症例1では第四脳室内血腫が脳幹背側を著明に圧排する状態にまで血腫が増大したため、発症から15日という短期間での摘出術を行い、症例2でも発症から7日での再出血、その後出血を繰り返していることにより外転神経核、蝸牛神経核、顔面神経への圧排が進み神経症状が進行したため、初発から16日目に摘出術に踏み切った。症例1についてはこの時期の手術操作に特に難渋することはなかったが、症例2ではやはり gliosis layer が十分に形成されていない時期であることから脳幹損傷リスクの上がる時期であり、神経症状の急速な悪化がなければ従来の報告どおり4-6週を待った時期が望ましいかもしれない⁸⁾⁹⁾。

手術アプローチについては、location が脳幹部の腹側か背側か、または外側か正中かによりさまざまである。脳幹部という重要神経構造物が集中している部位であり、これを受けて脳損傷を最小限とするのが重要な要素と考え、血管腫の中心から最も脳表に近い部位からのアプローチが選択されることが多い¹⁾²⁾。今回の2症例はいずれも橋背側正中、症例1は第四脳室内海綿状血管腫と定義できる所見であり⁴⁾、midline suboccipital approach を選択した。このアプローチでは第四脳室底経由であり、脳幹実質内への進入には解剖学上の重要構造物が多く、その中で Kyoshima ら⁶⁾は suprafacial triangle と infrafacial triangle が脳幹実質内への進入可能経路と報告している。実際には血腫で重要構造物が確認しづらい可能性もあり、解剖上のメルクマール以外にモニタリングやナビゲーションを用いて、できるだけ血腫に近い実質を切り込むほうがより安全と思われる。症例2では infrafacial triangle を推定してのアプローチを行うことで、幸い神経症状を悪化させず、最終的には術前レベルよりも神経症状の回復を得ることができた。今回のように緊急的に手術治療を要するケースもまれではないと思われ、モニタリングやナビゲーションがなくとも微小解剖の見地を考慮してアプローチすることは重要である。

Fig. 4 Intraoperative photograph (A) and schema (B). Entry point nearest to the cavernoma at the right infratrigonal triangle on the floor of the 4th ventricle (*) accompanied by developmental venous anomaly (arrows). **a**: median sulcus, **b**: striae medullares, **c**: obex. Photomicrograph showing dilated sinusoidal vessels with thin walls, which is compatible with cavernous malformation. Scale Bar 10 μ m (Hematoxylin-eosin, $\times 100$) (C).

A | B
C |

Fig. 5 Postoperative MRI after the total removal of the brain stem cavernous malformation.

本論文の要旨は、第42回日本脳卒中の外科学会(2013年3月、東京)において発表した。

文 献

- 1) Ferroli P, Sinisi M, Franzini A, *et al*: Brainstem cavernomas: long-term results of microsurgical resection in 52 patients. *Neurosurgery* 56: 1203-1214, 2005
- 2) Garrett M, Spetzler RF: Surgical treatment of brainstem cavernous malformations. *Surg Neurol* 72(Suppl 2): S3-10, 2009
- 3) 本郷一博, 柿澤幸成, 後藤哲哉, ほか: 脳幹部病変への手術アプローチと機能温存. *脳外誌* 17: 122-128, 2008
- 4) Kivelev J, Niemelä M, Kivisaari R, *et al*: Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 112: 140-149, 2010
- 5) Kupersmith MJ, Kalish H, Epstein F, *et al*: Natural history of brainstem cavernous malformations. *Neurosurgery* 48: 47-54, 2001
- 6) Kyoshima K, Kobayashi S, Gibo H, *et al*: A study of safe entry zones via the floor of the fourth ventricle for brain-stem lesions. Report of three cases. *J Neurosurg* 78: 987-993, 1993
- 7) 宮原宏輔, 市川輝夫, 向原茂雄, ほか: 脳幹部海綿状血管腫の手術—摘出病理標本の検討に基づく考察. *脳外誌* 20: 49-54, 2011
- 8) 宮原宏輔, 市川輝夫, 向原茂雄, ほか: 脳幹部海綿状血管腫の手術—特に手術タイミングに関する検討. *脳卒中の外科* 41: 416-421, 2013
- 9) Wang CC, Liu A, Zhang JT, *et al*: Surgical management of brain-stem cavernous malformations: report of 137 cases. *Surg Neurol* 59: 444-454, 2003