症 例 報 告

Dural ectasiaとmeningeal cystに合併したsuperficial siderosisの1例

吉藤 和久, 今泉 俊雄, 宮田 圭, 外山 賢太郎,
野村 達史

Superficial Siderosis associated with Dural Ectasia and Meningeal Cysts: A Case Report

by

Kazuhisa Yoshifuji, Toshio Imaizumi,
Kei Miyata, Kentaro Toyama, Tatsufumi Nomura

from

Department of Neurosurgery, Kushiro City General Hospital

Superficial siderosis (SS) of the central nervous system (CNS) is characterized by the deposition of hemosiderin on the surface of the CNS due to chronic and recurrent subarachnoid hemorrhage. This results in irreversible neurological deficits. We present a case of SS associated with an idiopathic meningeal cyst, dural ectasia, and scalloping of the vertebral bodies. A 51-year-old male presented with drowsiness and bloody cerebrospinal fluid. His medical records revealed perceptive hearing impairment that had developed in his early teens; generalized motor weakness, hypesthesia, and ataxia which had progressed over 10 years; and frequent episodes of transient disturbance of consciousness (drowsiness) since the age of 46. MRI revealed atrophy of the cerebellum, the brain stem, and the spinal cord with low signal intensity on their surfaces. This low signal intensity, indicating the deposition of hemosiderin, was more detectable by gradient echo T2*-weighted MRI than by other MRI conditions. A meningeal cyst at the level of Th1-2 and dural ectasia with scalloping of the C2-Th3 vertebral bodies were also revealed. It was considered that either of these two conditions could have led to the bleeding, because no other lesions were exposed. We did not continue with follow-up treatment, because he was bedridden and it was considered that no treatment would be effective in reversing his condition.

Key word: superficial siderosis, dural ectasia, meningeal cyst, MRI, subarachnoid hemorrhage

Spinal Surgery 18 (3) : 203~208, 2004

はじめに

Superficial siderosis (SS) とは、繰り返すくも膜下出血に続発する中枢神経系の軟膜下、上衣下へのヘモジデリン沈着、神経細胞欠損、反応性グリオシス、脱髄に起因する種々の神経症状をきたす疾患である [2]。Dural ectasiaとmeningeal cystが出血源ではないかと疑われた、SS症例の稀な1例を経験したので報告する。ヘモジデリンの描出に優れたgradient-echo T2*強調画像 (T2*) の所見についても言及する。

症 例

患者：51歳，男性

主訴：両側感音性難聴，四肢失調，四肢痙性麻痺

既往歴，家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1960年（10歳時）頃から両側感音性難聴が出現し徐々に進行，その後数年で両側高度聴覚障害となった。1990年（40歳時）頃から出現した歩行障害が徐々に進行し，1996年（46歳時）当院神経内科で受診した。受診時は，両側感音性難聴と不明瞭な発語，徒手筋力検査で4/5の両下肢麻痺，体幹・両下肢失調，両下肢深部

(Received : August 2, 2004, Accepted : October 29, 2004)

市立釧路総合病院 脳神経外科（連絡先：吉藤和久，〒085-0822 北海道釧路市春湖台1-12）Address reprint request to: Kazuhisa Yoshifuji, M.D., Department of Neurosurgery, Kushiro City General Hospital, 1-12 Shunkodai, Kushiro, Hokkaido, 085-0822, Japan

Fig. 1 : T2 - (a, b, c) and T2* - (d) weighted MRI demonstrate low signal intensities on the surface of the brain stem and the spinal cord, both of which appear atrophic.

反射低下，両側バビンスキー反射陽性を認めた。上肢の麻痺，失調はなく，起立は不可能だが這って移動することができた。脊髄小脳変性症の疑いで経過観察となった。1996年以降，数日間続く意識障害が記録上明らかなもので4回あった。2002年5月27日，5回目の意識障害の際，腰椎穿刺で血性髄液を認め当科に紹介された。意識障害の原因は，くも膜下出血自体もしくはそれによる摂食不良や脱水などの全身状態の悪化と思われた。T2強調画像上，脳脊髄の表面広範にヘモジデリンの沈着を認めSSと診断した。出血源として頸胸椎のmeningeal cystやdural ectasiaが疑われたが，すでにベッド上で全介助を要す状態であり，出血源に対する外科処置を行っても症状の改善が見込めないため経過観察とした。意識は数日で軽快し介護施設へ転院した。2004年4月8日より6回目の意識障害があり当科へ再入院した。

入院時神経学的所見：意識障害（Japan Coma Scale 10），両側高度感音性難聴，運動失調性発語，下肢に優位な四肢痙攣性麻痺（上肢5-/5，下肢2/5），両上肢失調，四肢温痛覚・振動覚低下を認め，深部腱反射は全て低下，バビンスキー反射は両側陽性であった。難聴以外，脳神経障害は認められなかった。

血液検査所見：止血能，凝固線溶系をも含め異常所見は認めなかった。

髄液所見：新鮮なくも膜下出血を認め，髄液細胞数は119/3（単核球優位），総蛋白量は301mg/dl，糖は52mg/dlであった。なお，過去（2002年5月27日とその9日後）の髄液検査においても，今回と同様に新鮮なくも膜下出血を認め，それぞれ髄液細胞数は180/3，127/3（単核球優位），総蛋白量は183，184mg/dl，糖は39，50mg/dlであった。

神経放射線学的所見：脊髄MRI T2強調像では，全脊髄にわたり表面を覆うような低信号帯と萎縮所見を認めた。T2*ではT2強調像に比べ，この低信号帯はより明瞭に認められた（Fig. 1）。頸椎と上位胸椎において椎体後面の不整な陥凹（scalloping）と硬膜下腔の拡大（dural ectasia）を認め，またTh 1-2高位には脊柱管外へ突出するmeningeal cystを認めた（Fig. 2）。頭部MRI T2*では後頭蓋窩，大脳底部の脳表を縁どるような強い低信号帯を認め，小脳，特に虫部に強い萎縮所見を認めた。この低信号帯はシルビウス裂より頭頂側や脳室壁では軽度であった（Fig. 3）。頭部CTではこの低信号帯は高吸収域として認められた。くも膜下出血の程度

Fig. 2 : T2-weighted MRI (a, b) and CT-myelogram (c) show scalloping of the vertebral body, dural ectasia, and a meningeal cyst (arrow). a: C2-3 level. b: C7 level. c: Th1 level.

Fig. 3 : T2*-weighted MRI (a, b, c) demonstrate low signal intensities on the surface of the basal part of the brain. The cerebellum looks atrophic.

は軽く、CTで脳槽は低信号域として認められた。水頭症は認められなかった。脳・脊髄の造影MRI、脳・脊髄血管造影では腫瘍性病変、血管病変を認めなかった。

入院後経過：意識障害は10日程度で徐々に改善した。前回入院時と同様、dural ectasiaやmeningeal cystが出血源ではないかと疑われたが、出血源に対する外科処置を行っても症状の改善は見込めないため経過観察とした。

考 察

SSに関する初めての報告はHamill (1908年) の症例で [5]、疾患概念を確立したのはNoetzel (1940年) とされ [16]、今回渉猟し得た報告は90例であった。特徴的

な症状は進行する両側感音性難聴 (95%)、小脳失調 (88%) 錐体路障害 (76%) とされる [2]。これはくも膜下腔の血腫と接する機会の多い脳底部や脊髄が障害されやすいためである。また聴神経障害が多いのは、この神経の末梢神経への移行部が脳幹から離れており、ヘモジデリンの沈着に関与しているとされる中枢性グリアを持つ部分がくも膜下腔を走行する距離が長いからとされる [13]。本例もSSの典型的な臨床症状を呈した。

出血源としては、これまで報告された90例では、腫瘍、外傷、血管障害が多いが、原因不明もしくは記載のないものも約半数を占める (Fig. 4) [2, 7, 15, 18]。本例では単純・造影MRI、脳・脊髄血管造影、CT-myelographyを行ったが、SSの原因となり得る所見としてはdural ectasiaとmeningeal cystを認めるのみで、

Fig. 4 : Etiology of bleeding in patients with superficial siderosis in the order of frequency.

これらのどちらかが出血源ではないかと疑われた。文献上、嚢胞性病変が出血源と考えられたのは、頭部では occipital meningocele の 2 例 [8, 11], 脊髄では外傷性の cervical epidural cyst の 1 例 [1] と手術後に生じた lumbar pseudo-meningocele の 1 例 [3] のみであり、本例のように特発性脊髄嚢胞性病変が原因と疑われた症例はなかった。

本例に認めた椎体陥凹 (scallop) を伴う dural ectasia や meningeal cyst は、伊藤ら [10], 小林ら [12], 花北ら [6] および O'Neill ら [17] の報告にみられる Neurofibromatosis (NF) 1 に伴う所見と類似している。また、熊野ら [14] は椎体変形を中心とする NF の不全型について報告している。本例の椎体陥凹や scallop, dural ectasia も同様に中胚葉の組織形成障害によるものと思われ、本例は NF の診断基準を満たすものではないが、NF 1 の不全型である可能性は否定できない。さらに、NF 1 に伴う SS の報告例があるため [15], 本例でも不全型の NF 1 に SS を伴った可能性が考えられる。このような場合、嚢胞からの出血は、嚢胞壁の収縮進展に伴って脆弱な血管から繰り返し起こると推測されている [15]。

MRI の導入で診断は比較的容易になったとされ [4], 本例でもヘモジデリンの沈着や神経系の萎縮は SS の所見として典型的で、診断にはさほど苦慮しなかった。しかし進行性で不可逆的な神経障害をきたす本疾患にとっては早期診断と出血源の処置が重要である。軽度のヘモジデリン沈着を描出するのに優れた T2* が早期診断に有

用であると思われ、また破裂脳動脈瘤例における T2* の検討では、ヘモジデリンの沈着は破裂部近傍に多いとされることから [9], SS においても T2* は出血源の同定に役立つ場合があると考えられた。

結 語

Meningeal cyst や dural ectasia が出血源ではないかと疑われた、SS 症例の稀な 1 例を報告した。SS における中枢神経系表面のヘモジデリン沈着の描出には T2* が優れていると考えられた。

文 献

1. Bracchi M, Savoiardo M, Triulzi F et al: Superficial siderosis of the CNS: MR diagnosis and clinical findings. AJNR 14: 227-236, 1993
2. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P: Superficial siderosis of the central nervous system. Brain 118: 1051-1066, 1995
3. Fishman RA: Superficial siderosis. Ann Neurol 34: 635-636, 1993
4. Gomori JM, Grossman RI, Goldberg HI et al: High-field spin-echo MR imaging of superficial and subependymal siderosis secondary to neonatal intraventricular hemorrhage. Neuroradiology 29: 339-342, 1987

5. Hamill RC: Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *J Nerv Ment Dis* 35: 594, 1908
6. 花北順哉, 近藤明恵, 山本義介, 西原 毅, 絹田裕司, 田中まや子: von Recklinghausen病にみられた頸部 Dural ectasia. *No Shinkei Geka* 13: 785-789, 1985
7. 長谷川幸祐, 市川博雄, 河村 満: 脊髄における superficial siderosis. *脊椎脊髄* 13: 373-374, 2000
8. Hughes JT, Oppenheimer DR: Superficial siderosis of the central nervous system: a report of nine cases with autopsy. *Acta Neuropathol (Berl)* 13: 56-74, 1969
9. Imaizumi T, Chiba M, Honma T, Niwa J: Detection of hemosiderin deposition by T2*-weighted MRI after subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 34: 1693-1698, 2003
10. 伊藤義廣, 福村昭信, 浦崎永一郎, 生塩之敬: Neurofibromatosisに伴いDural ectasiaや椎体 scallopingの見られた1例, *No Shinkei Geka* 16: 1495-1499, 1988
11. Janss AJ, Galetta SL, Freese A, Raps EC, Curtis MT, Grossman RI, et al: Superficial siderosis of the central nervous system: magnetic resonance imaging and pathological correlation. *J Neurosurg* 79: 756-760, 1993
12. 小林直紀, 小野由子: Dural ectasiaと Von Recklinghausen病. *脊椎脊髄* 12: 279-281, 1999
13. Koeppen AH, Dentinger MP: Brain hemosiderin and superficial siderosis of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 47: 249-270, 1988
14. 熊野 潔, 岡井清士, 津山直一: Recklinghausen病における脊柱変形の特色とそのnatural history. *整形外科* 26: 829-836, 1975
15. Manfredi M, Togni LD, Beltramello A: Superficial siderosis of the central nervous system in a patient with Neurofibromatosis Type I. *Eur Neurol* 43: 121-122, 2000
16. Noetzel H: Diffusion von Blutfarbstoff in der inneren Randzone und äusseren Oberfläche des Zentralnervensystems bei subarachnoidaler Blutung. *Arch f Psychiat* 111: 129-138, 1940
17. O'Neill P, Whatmore WJ, Booth AE: Spinal meningoceles in association with Neurofibromatosis. *Neurosurgery* 13: 82-84, 1983
18. 佐藤淳一, 刈部 博, 池田秀敏, 吉本高志: プロラクチノーマに続発した脳表ヘモジデリン沈着症. *脳神経* 55: 716-717, 2003

Reviewer's comment : 坂本 博昭**(大阪市立総合医療センター 小児脳神経外科・脳神経外科)**

現在までにsuperficial siderosis (SS) の報告は少なく、その臨床経過や原因とされる繰り返す中枢神経系の出血についても不明な点が多い。この症例ではSSに特徴的な神経症状と画像所見を呈し、加えて脊髄のdural ectasia, meningeal cystの所見を認めた。これらの所見はneurofibromatosis (NF) 1によく認められる所見であることから、著者らはこの症例はNF1の不全型ではないか考えた。また、SSの原因としてこれらの病変以外に繰り返す出血を来す可能性がある中枢神経系の病変は認められなかったことから、これらの脊髄病変が原因と疑われた。すでに重篤な神経障害が認められたために外科的な治療はなされておらず、SSの原因がこれらの病変であると明確に示すことはできなかった。しかし、著者らがFig. 4に示したように、SSの原因疾患にはまだまだ明らかでないため、この疾患の臨床像やその原因となりうる病変を詳しく検索して記載することによって、SSに関する情報を蓄積するという意味で本論文は貴重である。この疾患の認識が広がり、より早期に診断され治療が開始されることが望まれる。

Reviewer's comment : 新島 京 (NHO滋賀病院 脳神経外科)

周知のとおりsuperficial siderosis (SS) の出血源としては、腫瘍、動脈瘤、動静脈奇形などが見つかることが多い。ここではdural ectasiaとmeningeal cystが出血源ではないかと疑われ、更にはneurofibromatosis type 1との関連も示唆された、SSの中でも特異な1例が報告されている。

神経症候や経過は典型的で、治療管理上、特筆すべきことは行われていないが、ヘモジデリン沈着の濃淡をより鋭敏に感知することによって出血部位を特定するというgradient-echo T2強調画像の有用性を引用している。

ただし、一篇の症例報告の中で複数の事柄をアピールしようとする则焦点がぼやけてしまい、かえってインパクトが減弱してしまう場合があるかもしれない。