後脊髄動脈より栄養された硬膜内髄外血管芽腫の1例

Intradural Extramedullary Hemangioblastoma Fed by the Posterior Spinal Artery

— A Case Report —

松本佳久^{*1} 後藤伸^{*2} 風川清^{*3} 長田優衣^{*1} 橋川拓郎^{*1}
坂井英生^{*1} 古田啓一郎^{*1} 寺地昭太^{*1} 中川摂子^{*1} 高橋研二^{*1}

Yoshihisa Matsumoto, M.D., Ph.D.^{*1}, Shin Goto, M.D.^{*2}, Kiyoshi Kazekawa, M.D., Ph.D.^{*3},

Yui Nagata, M.D.^{*1}, Takuro Hashikawa, M.D.^{*1}, Hideki Sakai, M.D.^{*1}, Keichiro Furuta, M.D.^{*1},

Shota Terachi, M.D.^{*1}, Setsuko Nakagawa, M.D., Ph.D.^{*1}, Kenji Takahashi, M.D.^{*1}

Abstract

Introduction : Clinically significant intradural extramedullary hemangioblastomas are extremely rare in patients without von Hippel-Lindau disease (VHL), and a few reports have been published on the angiographic findings in such tumors.

Case presentation : An 80-year-old man with no history of VHL presented with progressive gait disturbance. Magnetic resonance imaging showed an occupational lesion in the spinal canal at the thoracic level. The thoracic spinal cord was squeezed to the left ventral side. Vascular flow voids were found near the lesion, and the lesion showed a strong contrast effect. The feeding artery of the tumor was the pial branch of the posterior spinal artery through the left T3 intercostal artery, as confirmed by angiography. Operative findings revealed a clear margin between the tumor and the spinal cord. In addition, the tumor was adhered to the right T5 nerve root. The patient could walk without assistance after the removal of the tumor.

Discussion : While considering tumor removal, it is important to identify its origin and feeding artery. Previous reports and our experience suggest that the origin of the intradural extramedullary hemangioblastoma is associated with the pia mater and that tumor grows outside the spinal cord along the posterior nerve root. Angiography is useful for clarifying the relationship among tumor, feeding arteries, and draining veins and for assessing the origin of the tumor.

Conclusion : Intradural extramedullary hemangioblastoma is a rare disease. Therefore, it is necessary to accumulate case reports focusing on the origin and feeding artery of such tumors.

(Received : January 23, 2019 ; accepted : April 24, 2019)

Key words

intradural extramedullary hemangioblastoma, posterior spinal artery, tumor origin, feeding artery

^{*1} 社会医療法人雪の聖母会聖マリア病院脳神経外科／Department of Neurosurgery, St. Mary's Hospital

連絡先：〒830-8543 久留米市津福本町 422 社会医療法人雪の聖母会聖マリア病院脳神経外科 松本佳久 [Address reprint requests to : Yoshihisa Matsumoto, M.D., Ph.D., Department of Neurosurgery, St. Mary's Hospital, 422 Tsubukuhonmachi, Kurume-shi, Fukuoka 830-8543, Japan]

^{*2} 田主丸中央病院脳神経外科／Department of Neurosurgery, Tanushimaru Central Hospital

^{*3} 福岡脳神経外科病院脳神経外科／Department of Neurosurgery, Fukuoka Neurosurgical Hospital

はじめに

硬膜内髄外血管芽腫は、まれな疾患である。血管芽腫は、成人の小脳に発生することが多い。脊髄に発生することは比較的少なく、脊髄腫瘍の1.6～2.1%である¹⁾。脊髄血管芽腫の32%は von Hippel-Lindau disease (VHL) と関連し、残るは孤発例である^{1,2)}。脊髄レベルに発生する血管芽腫の多くは髄内に存在し、脊髄の背側で正中中隔近傍に発生する¹⁾。発生部位は、髄内、髄内から髄外、硬膜内髄外、硬膜外に分類される^{3,4)}。4分の3が髄内、残る4分の1が髄外に存在する^{5,6)}。神経根に発生することもあり、この場合は多くは硬膜内外に発生するが、硬膜外神経根のみに発生することもある⁵⁾。VHLではなく、臨床症状を有し、computed tomography (CT) や magnetic resonance imaging (MRI) にて指摘可能な髄外血管芽腫例は少ない⁷⁻⁹⁾。

脊髄血管芽腫の栄養血管は前脊髄動脈や後脊髄動脈から起始し得る³⁾。われわれが渉猟し得た範囲で、血管造影所見を含めた硬膜内髄外血管芽腫の報告例は少ない。今回われわれは、硬膜内髄外に存在した血管芽腫の症例を経験したため、血管造影所見を含めて報告を行う。

なお、本報告は、田主丸中央病院・聖マリア病院倫理委員会の倫理基準に沿って作成され、許可を得ている。

症例提示

患者：80歳代、男性。

主訴：下肢感覚障害、運動障害、歩行障害。

現病歴：自宅で自立した生活を送っていたが、下肢の

しびれを自覚するようになった。徐々に歩行障害の進行が認められたため、当院を受診することとなった。患者本人や、その血縁者に VHL と診断を受けたものはいなかった。全身検索にて、多発性中枢神経系血管芽腫あるいは網膜血管腫、腎臓がん、褐色細胞腫、脾嚢胞、精巣上体嚢胞、内耳リンパ嚢腫所見は認められなかった。また、相談の結果、遺伝子検査は行われなかった。

MRI では、胸椎レベルで、脊柱管内に占拠性病変が認められた。胸髄は左腹側へ圧排されていた。MRI T2 強調画像では、拡張した血管を示唆する所見が病変周囲に認められた。病変は強い造影効果を有していた (Fig. 1)。これらの所見から、硬膜内髄外血管芽腫を考えた。鑑別診断としては、血流が豊富な腫瘍性疾患、脊髄動静脈奇形や傍脊髄動静脈瘻といった血管障害を考えた。

神経所見の増悪が認められていたため、外科的摘出術を行うこととなった。摘出術前に、digital subtraction angiography (DSA) を行い、可能であれば栄養血管の塞栓術を行うこととした。

DSA では、左第3肋間動脈からの造影にて、後脊髄動脈の軟膜枝より腫瘍への栄養動脈が認められ、硬膜内静脈へ流出していた (Fig. 2)。ほかの肋間動脈撮影では、腫瘍濃染所見は認められなかった。塞栓術を企図したが、腫瘍へいたる動脈の屈曲蛇行が強く、マイクロカテーテルを後脊髄動脈軟膜枝まで到達させることができず、塞栓術は断念した。

その後、摘出術を行った。腹臥位で、T1～T5の椎弓切除を行った。硬膜を切開すると、赤色から橙色調の病変が認められた。病変は血流が豊富で、かつ脆弱であった。蛇行血管群が腫瘍に隣接して存在していた。血管造影で

Fig. 1

Sagittal-(a) and coronal-view (b) T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) showing the tumor and vascular flow voids near the tumor. Coronal-view T1-weighted MRI before (c) and after (d) intravenous administration of the contrast material showing a markedly enhanced tumor at T4-5 (e). Axial-view T1-weighted MRI after intravenous administration of contrast material showing the thoracic spinal cord squeezed to the left ventral side.

Fig. 2
Arterial- (a, b) and venous-phase (c) digital subtraction angiography in the anteroposterior view from the catheter through the left T3 intercostal artery showing the tumor stain and pial branch of the posterior spinal artery as a feeder (arrow) and the dilated draining vein (arrowhead).

Fig. 3
Intraoperative view from the left side.
a, b : After opening the dura and arachnoid membrane, a tumor and dilated vessels are visualized.
c : The feeding artery is clipped.
d : The tumor adheres to the right T5 posterior nerve root.
e : View after complete removal of the tumor.

Fig. 4
Hematoxylin and eosin staining (original magnification ×100) showing the proliferation of capillaries and stromal cells with foamy cytoplasm.

認められていた栄養血管を凝固切離した。腫瘍は右 T5 後根に強く癒着していた。この右 T5 後根は、腫瘍とともに切除した。流出静脈を凝固切離し、腫瘍を摘出した。腫瘍と胸髄との境界は明瞭であったため、腫瘍を胸髄背側から剥離し、摘出した。腫瘍摘出後、腫瘍を剥離した面は平坦で、胸髄内への腫瘍浸潤を示す所見は認められなかった。菲薄化した胸髄が、摘出腔の左側に認められた (Fig. 3)。病理所見は血管芽腫であった (Fig. 4)。

術後、患者の症状は徐々に改善した。T4 レベル以下に認められていた感覚障害や、排尿障害は改善した。手術 3 カ月後の段階で、介助なしで歩行が可能となった。術後 21 カ月を経て、明らかな腫瘍再発所見は MRI 上で認められていない (Fig. 5)。

考 察

本症例では、腫瘍への栄養動脈は、後脊髄動脈の軟膜枝であった。腫瘍と脊髄との境界は明瞭で、右 T5 後根と癒着していた。

本症例では、患者には VHL の家族歴が認められていない。VHL の家族歴がなければ、多発性の血管芽腫あるいは血管芽腫とその他の病変の合併発症があれば VHL 病と診断し、さらに血管芽腫以外の VHL 関連病変の発症では、厳密には遺伝子診断で VHL 遺伝子異常が確認されれば VHL と診断できる¹⁰⁾。本症例では、VHL の遺伝子診断は行われていないが、病歴や検査結果からは、VHL とはいえない状態と考えられる。

硬膜内髄外血管芽腫はまれな疾患である。本症例では、明瞭な造影効果をもつ腫瘤性病変とその周囲の血管集簇が目立った。鑑別診断に関しては、星細胞腫、上衣腫といった腫瘍性病変は、拡張血管所見を周囲にもつことは少なく、傍脊髄動脈静脈瘻では均一な造影効果をもつ腫瘤性病変所見を呈することは少ないことから鑑別が可能である²⁾。しかし、たとえば、血流豊富な傍神経節腫や転移性腫瘍といった腫瘍性病変や、腫瘤様成分をもつ動脈奇形は、MRI 所見での鑑別が難しくなる³⁾。

腫瘍摘出に際し、腫瘍の発生母地や栄養血管を知ることが重要である。硬膜内髄外血管芽腫の発生母地については、脊髄軟膜、軟膜下とする報告が多い。Wisoff ら⁷⁾は脊髄軟膜から発生し、髄外方向へのみに進展した血管芽腫例を報告した。Kitanaka ら⁸⁾は、硬膜内髄外血管芽腫を一塊として摘出しており、摘出面は平坦で、軟膜の欠損を認めた。このことは、腫瘍が軟膜下に発生し、脊髄内へは発育しなかったことを示している。Toyoda ら¹¹⁾も、硬膜内髄外血管芽腫が、軟膜より発生し、硬膜外へ進展した例を報告している。また、硬膜内髄外血管芽腫は、しばしば後根に癒着する¹⁾。

脊髄血管芽腫への栄養血管については、前脊髄動脈ないしは後脊髄動脈が栄養動脈となり得る³⁾。脊髄円錐に生じた硬膜内髄外血管芽腫の例では、腫瘍濃染像が脊髄円錐背側に認められ、後脊髄動脈が栄養血管であり、根静脈へ流出していた¹²⁾。手術所見として、髄内から髄外へ血管芽腫が進展している状態が確認された例では、DSA で拡張した後脊髄動脈が栄養血管として認められた³⁾。硬膜外血管芽腫としては、左仙骨 S1 と S2 の椎間孔に生じた血管芽腫で、拡張した外側仙骨動脈から栄養血管が認められている³⁾。腫瘍発生母地に関連した動脈が栄養血管として発達するものと考えられる。

本症例では、血管造影検査にて、左第 3 肋間動脈を介

Fig. 5

The postoperative sagittal-view T2-weighted magnetic resonance imaging showing complete removal of the tumor 21 months after the operation.

して、後脊髄動脈軟膜枝より腫瘍濃染像が認められた。栄養動脈は脊髄動脈より認められ、神経根側の動脈からは認められなかった。われわれは、血管造影検査所見と手術所見から、腫瘍の発生母地は脊髄軟膜に関連しており、髄内方向ではなく髄外方向へ神経根に沿って進展したものと考えた。

本症例では、血流豊富な腫瘍性病変の摘出に関連し、出血量減少を図るため、塞栓術を計画した。しかし、マイクロカテーテルが血管の屈曲蛇行のため、目標としていた後脊髄動脈軟膜枝まで誘導できず、塞栓術を断念した。術前塞栓術は、摘出術中の出血量減少に寄与する^{13,14)}。それでも、塞栓術後の摘出術の際に大量出血をきたすこともある⁶⁾。また、塞栓する動脈から、前脊髄動脈といった脊髄そのものへの栄養動脈が認められる場合、塞栓術は危険とされる¹³⁾。しかし、塞栓術を行わず、血管造影しか行えなかったとしても、腫瘍、栄養血管や静脈との関係性を把握することは、手術戦略を計画するうえで有効である³⁾。

また、本症例では、indocyanine green (ICG) を用いた術中血管評価は行われていない。ICG を用いた術中評価は、脊髄深部に存在する血流遮断後の残存腫瘍の描出や、脊髄腹側に存在し直視できない病変の描出に制限があるものの、栄養動脈や流出静脈と腫瘍との位置関係の把握に有効とされる¹⁵⁾。摘出術に際しては、試みる価値がある方法と考えられる。

結 語

われわれは、硬膜内髄外血管芽腫の患者を経験した。

血管造影にて栄養血管は後脊髄動脈であることが示された。手術所見と合わせ、腫瘍の発生母地は脊髄軟膜に関連し、後根に沿って髄外へ進展したものと考えられた。硬膜内髄外血管芽腫はまれな疾患である。このため、腫瘍の発生母地や栄養血管の情報を含めた症例の蓄積が必要と考えられる。

利益相反開示

本論文の発表に関して、開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) Browne TR, Adams RD, Roberson GH : Hemangioblastoma of the spinal cord. Review and report of five cases. *Arch Neurol* **33** : 435-441, 1976
- 2) Baker KB, Moran CJ, Wippold FJ 2nd, et al : MR imaging of spinal hemangioblastoma. *AJR Am J Roentgenol* **174** : 377-382, 2000
- 3) Chu BC, Terae S, Hida K, et al : MR findings in spinal hemangioblastoma : correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. *AJNR Am J Neuroradiol* **22** : 206-217, 2001
- 4) Yasargil MG, Antic J, Laciga R, et al : The microsurgical removal of intramedullary spinal hemangioblastomas. Report of twelve cases and a review of the literature. *Surg Neurol* **3** : 141-148, 1976
- 5) Aytar MH, Yener U, Ekşi MŞ, et al : Purely extradural spinal nerve root hemangioblastomas. *J Craniovertebr Junction Spine* **7** : 197-200, 2016
- 6) Law EK, Lee RK, Griffith JF, et al : Spinal nerve root haemangioblastoma associated with reactive polycythemia. *Case Rep Radiol* **2014** : 798620, 2014
- 7) Wisoff HS, Suzuki Y, Llena JF, et al : Extradural hemangioblastoma of the spinal cord. Case report. *J Neurosurg* **48** : 461-464, 1978
- 8) Kitanaka C, Kuwahara M, Teraoka A, et al : Intradural, purely extradural hemangioblastoma of the spinal cord—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **33** : 377-380, 1993
- 9) Barbosa-Silva E, Carvalho GT, Frota Mde O, et al : Intradural extradural hemangioblastoma. *Arq Neuropsiquiatr* **67** : 530-533, 2009
- 10) 執印太郎 (編) : フォン・ヒッペル・リンドウ (VHL) 病診療ガイドライン 2017 年版. <http://www.kochi-ms.ac.jp/~hs_urol/pdf/vhl_2017ver.pdf> Accessed May 10, 2019
- 11) Toyoda H, Seki M, Nakamura H, et al : Intradural extradural hemangioblastoma differentiated by MR images in the cervical spine : a case report and review of the literature. *J Spinal Disord Tech* **17** : 343-347, 2004
- 12) Brisman JL, Borges LF, Ogilvy CS : Extradural hemangioblastoma of the conus medullaris. *Acta Neurochir (Wien)* **142** : 1059-1062, 2000
- 13) Patsalides A, Leng LZ, Kimball D, et al : Preoperative catheter spinal angiography and embolization of cervical spinal tumors : Outcomes from a single center. *Interv Neuroradiol* **22** : 457-465, 2016
- 14) Biondi A, Ricciardi GK, Faillot T, et al : Hemangioblastomas of the lower spinal region : report of four cases with preoperative embolization and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* **26** : 936-945, 2005
- 15) Hao S, Li D, Ma G, et al : Application of intraoperative indocyanine green videoangiography for resection of spinal cord hemangioblastoma : advantages and limitations. *J Clin Neurosci* **20** : 1269-1275, 2013