

三宅 一 松崎 和仁

小松島赤十字病院 脳神経外科

要 旨

小脳血管芽腫は組織学的には良性腫瘍で成人の小脳半球に好発し、全頭蓋内腫瘍の 2% 前後を占める比較的まれな腫瘍である。今回、腎嚢胞を伴った多発性小脳血管芽腫の 1 例を経験したので報告する。

症例は 51 歳の女性で、8 年前に小脳血管芽腫の摘出術を施行されている。今回、初診の約 2 週間前より頭痛を訴えていた。初診時、神経学的には頭痛以外異常は認められなかった。CT で右小脳半球に嚢胞を伴った大きな腫瘍が、また左小脳半球に小さな腫瘍が認められた。右小脳半球の腫瘍に対し摘出術を施行した。組織診断は血管芽腫であった。左小脳半球の腫瘍は深部に位置しているためガンマナイフ治療で経過をみている。本症例は腎嚢胞、卵巣嚢腫を合併していたが、眼底には異常なくリンドー病と診断した。

キーワード：血管芽腫、リンドー病

はじめに

血管芽腫は成人の小脳半球に発生する良性腫瘍であるが、多発することもあり、発生部位によっては根治困難なこともある。今回、初回手術より 8 年後に再発を見た小脳血管芽腫の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：51 歳 女性

主 訴：頭痛、嘔吐

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：昭和 44 年に右卵巣嚢腫で手術、また、昭和 63 年に小脳血管芽腫で開頭術を施行された。

現病歴：平成 8 年 7 月初旬より頭痛が発生、次第に増強したため、7 月 16 日入院した。

神経学的所見：強度の頭痛と嘔吐を訴えたが、意識は清明、眼球運動、眼底所見には異常なく、四肢にも小脳症状は認められなかった。

血液生化学的検査：特に異常は認められなかった。

画像診断：CT では右小脳半球に cyst をともなった楕円形の腫瘍が認められ、また水頭症を来していた (Fig-1)。さらに、左小脳半球背面にも小腫瘍が確認された。血管造影では右後下小脳動脈を主要な栄養血

管とする血流豊富な腫瘍が認められ、左小脳背面の腫瘍も確認された (Fig-2)。腹部 CT では左腎に腎嚢胞が見られたが、その他の臓器には異常を認めなかった (Fig-3)。

手術：入院後症状は急速に進行し、頭痛、嘔吐が高度となったため 7 月 19 日開頭術を施行した。手術は左側臥位で右側をやや広めに開けた T 字切開を後頭蓋窩に行った。硬膜を切開すると真っ赤な腫瘍が出現し栄養血管である後下小脳動脈の枝も確認された (Fig-4)。腫瘍と小脳組織の境を模索しつつ腫瘍の摘出に取り掛かったが、腫瘍にわずかに触れただけで出血し摘出には時間を要した。腫瘍を摘出すると深部に cyst 壁が出現した。取り残した腫瘍のないことを確認し硬膜、頭皮を閉じ手術を終了した。組織診断は血管芽腫であった。

術後経過：術後、頭痛、嘔吐は完全に消失した。また新たな神経脱落症状も出現しなかった。入院中、MRI で全脊髄の検索を行ったが脊髄に血管芽腫は認められなかった。術後の経過は良好で一ヶ月後退院した。

一方、左小脳半球の血管芽腫に対してはその後経過を観察していたが腫瘍の増大を抑制する目的で、平成 9 年 3 月ガンマナイフによる治療を行った。現在経過観察中であるが、やや増大しつつあるように思える (Fig-5)。

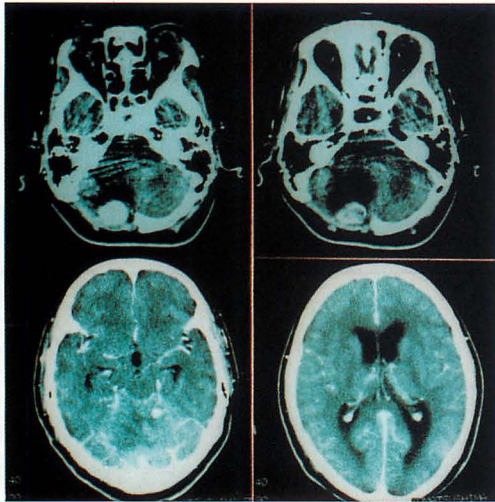


Fig-1: CE-CT scan revealed two tumors and hydrocephalus.

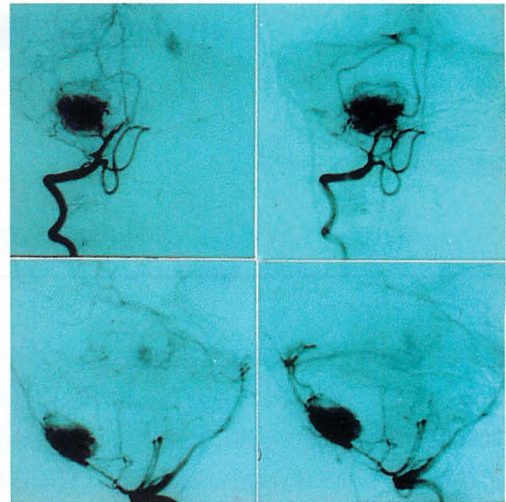


Fig-2: Vertebral angiogram. Large tumor in right cerebellum, showing marked staining, was fed by the right PICA and small tumor in left cerebellum was fed by the left SCA.



Fig-3: Abdominal CT scan with CE(lower) and without CE(upper) showed the cyst in the left kidney.

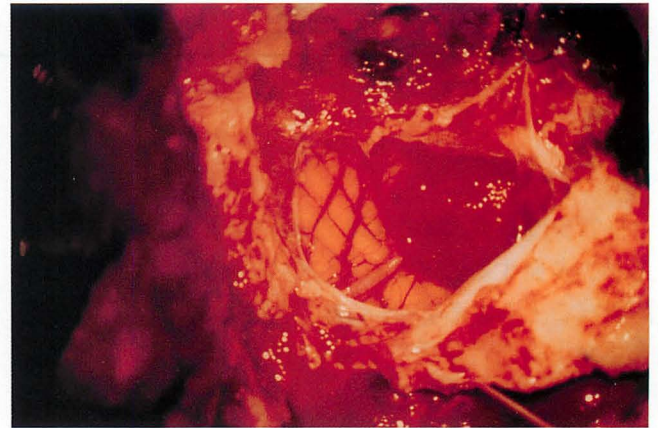


Fig-4: The tumor in right cerebellar hemisphere and feeding artery.

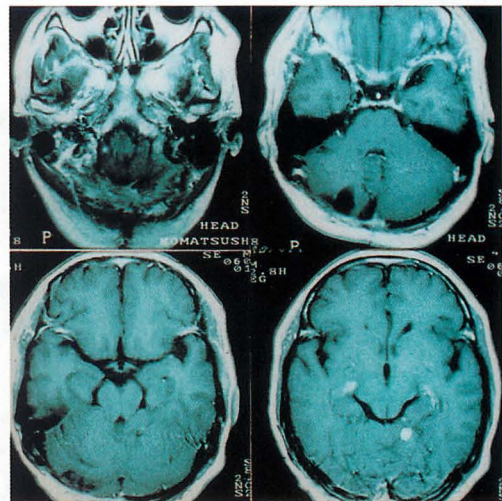


Fig-5: Post operative MRI. The tumor in right cerebellar hemisphere was removed,

小脳血管芽腫に肝、腎、脾等に嚢胞または腫瘍の合併した場合、Lindau病、さらに網膜血管芽腫の合併した場合を von Hippel-Lindau 病と呼ばれる。好発年齢は35～45歳で男性に多く(2:1)、全脳腫瘍の約2%をしめる。好発部位は小脳半球であるが、小脳虫部や脳幹、脊髄にも発生する。多発症例も12%に認められる。今回の症例では、眼底には異常が認められず、腎嚢胞と以前に卵巣嚢腫で手術を受けていたことより、Lindau病と診断した。また、今回手術部位の腫瘍は、初回手術より8年を経過していることより、新たに発生したと考えたが、前回手術部位ときわめて近い部位に発生していることより前回手術の取り残しと考えられないこともない。何れにしても本腫瘍には良性腫瘍でありながら完治させることの困難さを痛感させられた。

一方、本腫瘍に対する放射線療法の効果は明かではない。多発性の場合小脳全域に照射をすることが多いもようであるが、単発例では今回行ったようにガンマナイフの適応と考えられるようになった。但し今のところ症例数が少なく follow up 期間も短いためどの程度の効果があるのか不明である。

治療上の留意点を緒家の報告と今回の症例の経験をふまえてまとめてみると、

- # 1 多数回手術にそなえ皮切は正中またはT字状切開とする。
- # 2 大きな嚢胞は一気に穿刺すると立体関係を見失いやすいので注意を要する。
- # 3 摘出はnidusぎりぎりで行うが、取り残しのないよう注意を要する。
- # 4 摘出困難な腫瘍には少数個ならガンマナイフ、多数個なら全小脳照射をおこなう。
- # 5 大きな腫瘍には塞栓術の併用も有効。
- # 6 多数回手術で小脳実質の絶対量が減少しても小脳症状は軽度のことが多い。

以上のようなが、発生部位によっては治療困難となることも稀ではないようである。

- # 1 8年後に再発した小脳血管芽腫の1例を報告した。
- # 2 ガンマナイフ治療を行い経過観察中である。
- # 3 手術は多数回手術を予測した計画を立てる必要がある。

最後にガンマナイフ治療に御協力いただきました大阪市立総合医療センター脳神経外科岩井謙育先生に深謝いたします。

文 献

- 1) 石田陽一: Hemangioblastoma. 脳腫瘍臨床病理カラーアトラス、pp100-102, 医学書院、東京、1988
- 2) 岡一成、北村勝俊: 血管芽腫の臨床. 脳神経外科 10: 911-921, 1982
- 3) Rengachary SS: Hemangioblastoma. In: Neurosurgery (ed by Wilkins RH, Rengachary SS), pp 772-782, McGraw-Hill, New York, 1985
- 4) Russell DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System, E. Arnold Publ, 5th ed, p639-657 London, 1989
- 5) 鷲山和夫、田中隆一: 脳腫瘍の組織診断アトラス: (11) Hemangioblastoma. 脳神経外科 18: 323-328, 1990

A Case of Cerebellar Hemangioblastoma (Lindau's disease)

Hajimu MIYAKE, Kazuhito MATSUZAKI

Division of Neurosurgery, Komatsushima Red Cross Hospital

Hemangioblastomas are histologically benign tumors occurring exclusively within the neuraxis, most commonly in the posterior fossa. They account for 1.5 to 2.5 percent of all intracranial tumors.

This 51-year-old woman suffered from headache for two weeks but had no other clinical manifestations. CT scan revealed two tumors in the cerebellar hemisphere, and cyst in the kidney. Resection of the tumor was obtained and the histological diagnosis was hemangioblastoma.

Keywords : hemangioblastoma, Lindau's disease

Komatsushima Red Cross Hospital Medical Journal 3 : 63-66 , 1998
