

症例報告

急速に空洞が拡大した胸髄血管芽腫による脊髄空洞症の1例

榊原 聡子^{1)*} 田村 拓也¹⁾ 片山 泰司¹⁾
 齋藤由扶子¹⁾ 饗場 郁子¹⁾ 犬飼 晃¹⁾

要旨：症例は35歳の男性である。とくに誘因なく右手掌にしびれ感を自覚した。2ヵ月間で右前腕まで拡大し左手掌にも一過性に感覚異常を自覚し、当科初診した。脊髄MRIでC3～Th10にわたり空洞と周囲のT₂高信号（presyrinx state）をみとめた。当初は炎症性疾患をうたがいステロイドを投与したところ、症状は一過性に改善したがふたたび悪化した。6ヵ月間でpresyrinx stateが空洞形成に先行しながら延髄まで上行拡大した。その後Th10レベルの腫瘍が明らかとなり、脳神経外科にて摘出術を施行し血管芽腫と判明した。手術後感覚障害、画像所見とも著明に改善した。頸髄レベルの脊髄空洞症では下位の脊髄の検索が必要である。

（臨床神経 2014;54:565-571）

Key words：脊髄空洞症、脊髄腫瘍、血管芽腫、核磁気共鳴画像、ガドリニウム造影

はじめに

脊髄空洞症は、数髄節にわたり脊髄に空洞をきたし脳脊髄液と同様の液体が貯留する疾患である。発症機序については未だ不明な点も多く諸説あり、空洞の全体ないし大部分は中心管の外の灰白質に存在することが多いとされる¹⁾。無症候性で偶然にみつかるとのものが約2割である。原因としてChiari奇形1型にともなうものが約半数を占め、次いで特発性が15%、脊髄損傷や脊髄腫瘍による二次性空洞症がそれぞれ約10%で、脊髄くも膜炎が6%と報告されている²⁾。今回われわれはTh10レベルに存在する血管芽腫が原因で、その直上からC3まですでに15髄節にわたり空洞が形成された時点で右C6～7レベルに感覚障害を自覚し、腫瘍の摘出までの間にさらに延髄まで急速に上行拡大した症例を経験したので画像経過をふくめて報告する。

症 例

症例：35歳、男性

主訴：右手掌がジンジンする

既往歴：出生時外傷なし、会社の検診で脂質代謝異常を指摘され食事療法中。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2011年9月～右手掌にジンジンとした感覚異常が出現した。入浴や洗顔時に同部に温冷覚の過敏を自覚した。

とくに外傷などの誘因や先行感染無し。11月感覚異常がある日を境に急に右前腕にも拡大した。また、一時は左手掌にも同様の感覚異常を自覚した。11月下旬当院神経内科初診した。末梢神経障害をうたがい両上肢神経伝導検査を施行したが運動神経、感覚神経ともにすべて正常所見であった。12月上旬再診時には左手の症状は消失し右側のみ残存していた。12月中旬頸髄MRIで頸髄の広範囲に淡いT₂高信号をとまう空洞病変をTh1レベル以下にみとめ（Fig. 1）、精査加療目的で12月下旬入院した。

入院時現症：一般理学所見：身長180cm、体重72kg、頭頸部・胸部・腹部・四肢に異常なし。

神経学的所見：意識清明。脳神経異常なし、ホルネル徴候なし。運動系は筋力低下なし、筋萎縮なし。腱反射は上腕二頭筋反射が右低下、左亢進で左右差をみとめ、その他は左右差なく全般に軽度亢進。病的反射なし。感覚系は触覚正常、温痛覚右C7過敏、右C6および右C8～Th6で低下しとくに右Th4で脱失、振動覚両下肢で軽度低下、位置覚異常なし。小脳系異常なし。自律神経系は皮膚温正常、発汗障害なし、膀胱直腸障害なし。

入院時検査所見：一般生化学検査ではT-cho1 221 mg/dl、TG 202 mg/dl、UA 7.8 mg/dl 他は異常なし。血算正常。ANA、抗SS-A/B、抗ds-DNAなど自己抗体陰性、ANCA陰性、各種腫瘍マーカー陰性。ACE 15.7 IU/l（基準値7～25）、Vit B₁ 43 ng/ml（基準値20～50）、Vit B₁₂ 246 pg/ml（基準値233～914）、HTLV抗体<16倍（基準内）、抗AQP4抗体検査陰性（東北大学にて施行）。髄液は初圧120 mmH₂O、5 ml採取、終圧65 mmH₂O、

*Corresponding author: 国立病院機構東名古屋病院神経内科〔〒465-8620 名古屋市名東区梅森坂5丁目101番地〕

¹⁾ 国立病院機構東名古屋病院神経内科

（受付日：2013年9月20日）

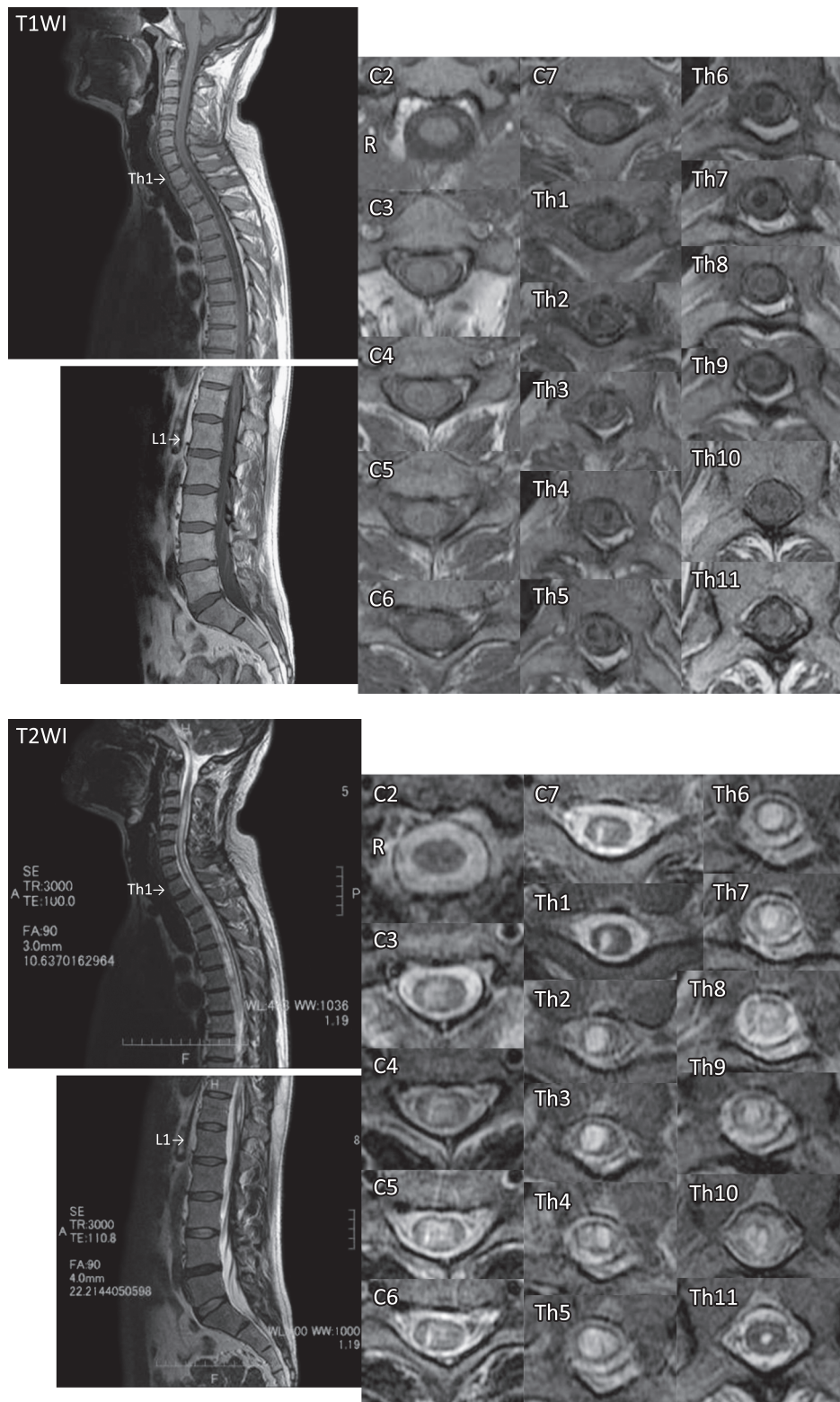


Fig. 1 Sagittal and axial T_1 (TR 500 ms, TE 14.7 ms) and T_2 (1.5 T; TR 3,000 ms, TE 105 ms) weighted image of the cervical and thoracic spine obtained at first hospitalization.

MR imaging obtained at first hospitalization revealed a syrinx below Th1 mainly in right gray matter with an irregular margin in left side up to C3.

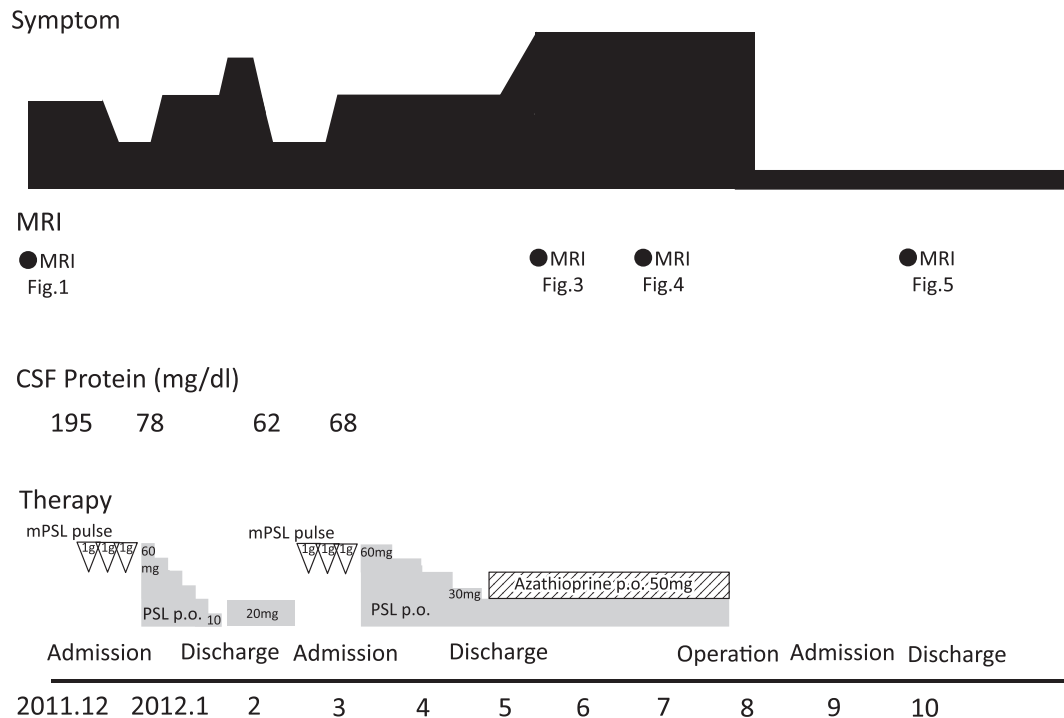


Fig. 2 Clinical course.

Dysesthesia existed on the right hand and the forearm on admission. Two times of corticosteroid therapy lead to a slight improvement but the effect did not last. Azathioprine was ineffective, too. The existence of the spinal cord tumor became clear and dysesthesia improved after tumor resection.

細胞数 $4/\text{mm}^3$ (単核球 4, 多核球 0), 糖 50 mg/dl , 蛋白 195 mg/dl , IgG 29.1 mg/dl , IgG index 0.64 (正常範囲 < 0.73), IL-6 2.9 pg/ml , オリゴクローナルバンド陰性, MBP 陰性.

神経伝導検査では両上肢運動感覚すべて正常であった.

MRI 所見は, 脊髄 MRI (Fig. 1) で C3 レベルから C7 レベルまで淡い T_2 高信号を, Th1 レベル以下に空洞病変をみとめた. 頸髄の病変は境界不明瞭だが, 右寄りに位置していた. 胸髄～腰髄の病変は頸髄病変とはことなり, 境界明瞭で T_1 低信号, T_2 高信号を示した. 頸髄造影 MRI では造影効果なし. 脳 MRI および視神経 MRI では異常所見なし.

入院後経過 (Fig. 2): 眼科では視野や視力の異常はなく, 視神経 MRI も正常と判断された. 入院後症状の進行はなく検査上疾患特異的な結果はえられなかったが炎症性疾患も否定はできず 12 月末～診断的治療を目的にステロイドパルス $1 \text{ g/日} \times 3$ 日間, その後 PSL 60 mg/日 内服から 10 mg/3 日 ずつ漸減した. 自覚症状はパルス中にピーク時の 3～7 割に軽減したが, PSL 60 mg/日 内服時点ではピーク時と同等に再増悪した. 2012 年 1 月中旬ステロイド内服終了し検査を再検した. 頸髄 MRI 上頸髄レベルの淡い T_2 高信号の範囲は左側を中心に一部消失し, わずかに改善と判断した. 髄液所見は初圧 $110 \text{ mmH}_2\text{O}$, 細胞数 $2/\text{mm}^3$ (単核球 2, 多核球 0), 糖 52 mg/dl , 蛋白 78 mg/dl , IgG 10.1 mg/dl , IgG index 0.54 と蛋白は低下したが, 他は不変であった. 症状は日によって多少変動はあるが右手掌尺側でピーク時比 3～6 割, 右前腕および上腕で 7,

8 割ではほぼ横ばいとなった. MRI 上, 頸髄病変はさらに少し縮小していた. 1 月下旬に眼科再診し異常なし.

以上の経過から抗 AQP4 抗体陰性の neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD) またはステロイド感受性の炎症性疾患～自己免疫性疾患による二次性の脊髄空洞症として外来でステロイドを継続する方針とした. 退院時 PSL 20 mg/日 で再開した.

2012 年 2 月右上腕にしびれ感の増悪を自覚し再診, 検査を再検した. MRI で頸髄に造影効果をともなわなない淡い T_2 高信号を呈する病変が拡大したため, 2 月中旬第 2 回入院とした. 入院時, 髄液検査初圧 $120 \text{ mmH}_2\text{O}$, 細胞数 $11/\text{mm}^3$ (単核球 8, 多核球 3), 糖 62 mg/dl , 蛋白 62 mg/dl , IgG index 0.48 . ステロイドパルス施行後症状はやや改善. 後療法のステロイド内服を前回よりゆっくり 5 mg/週 ベースで漸減した. 3 月 (45 mg/日 内服中) しびれの再増悪を自覚し, MRI 上淡い T_2 高信号の範囲に若干拡大がうたがわれた. 造影効果はみられなかった. 髄液検査上は明らかな増悪なく初圧 $120 \text{ mmH}_2\text{O}$, 細胞数 $3/\text{mm}^3$ (単核球 3, 多核球 0), 糖 70 mg/dl , 蛋白 68 mg/dl , IgG index 0.50 . 4 月中旬 MRI 再検し空洞の拡大をみとめた. ステロイドのみでは病勢のコントロールが弱いと考えアザチオプリン 50 mg/日 の内服を追加し開始した. 5 月退院. 退院時アザチオプリン 50 mg + ステロイド 30 mg/日 で処方し外来で継続した.

6 月右顔面までしびれが拡大し, うつむくとさらに増悪す

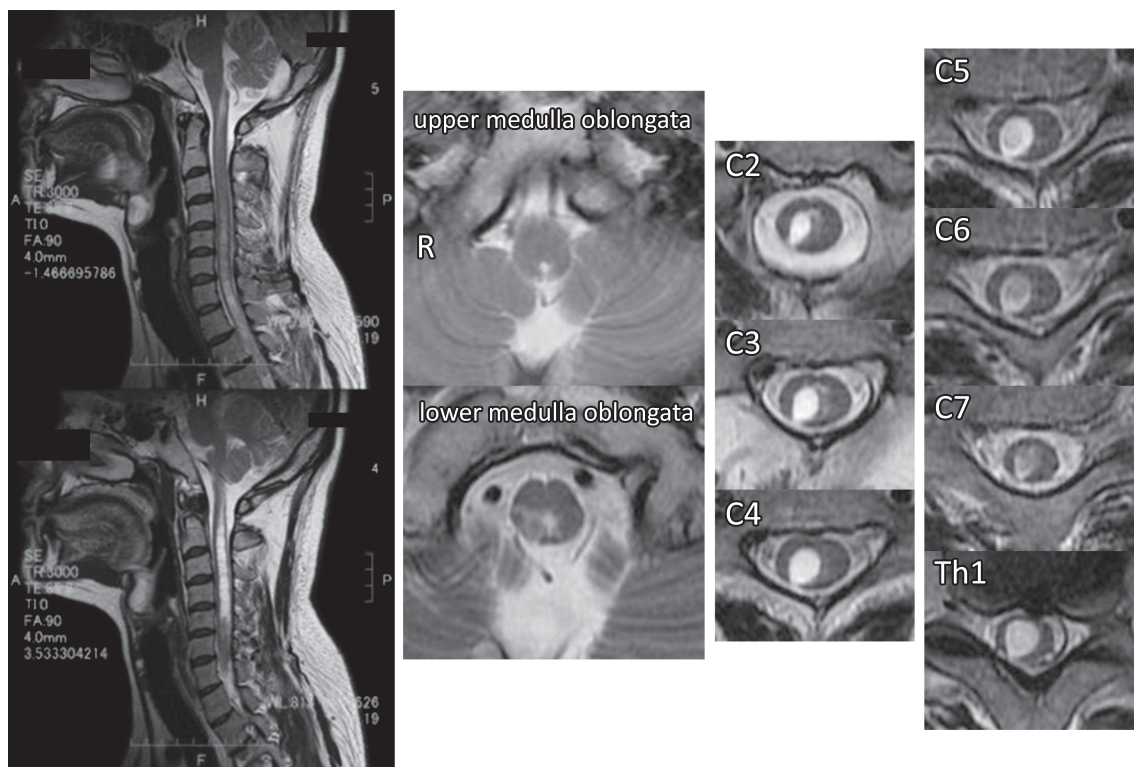


Fig. 3 Preoperative T₂ weighted image (1.5 T; TR 3,000 ms, TE 65 ms) of the medulla oblongata and cervical spine. The lesion extended up to the medulla oblongata rapidly.

ると訴え再診した。咳き込みや力みによる疼痛の誘発は自覚しなかった。頸髄 MRI (Fig. 3), 脳 MRI 再検。右側優位に淡い T₂ 高信号をともなった空洞が延髄まで上行進展していた。これ以上の保存的治療の継続は困難と判断し、N 大病院脳神経外科へ紹介。胸髄造影 MRI で Th10 椎体レベルの右後方寄りに腫瘍を指摘され (Fig. 4), 2012 年 8 月上旬腫瘍摘出術が施行された。病理は血管芽腫であった。術後上肢のしびれの自覚はほとんど消失した。手術時の後索障害から下肢の深部覚障害が遺り歩行が不安定であった。9 月初旬当科再診、リハビリのため第 3 回入院となった。

入院時、独歩可であったが右下肢の深部覚障害のため歩行は若干の動揺性をみとめた。右上肢の感覚障害は尺側にわずかに残存した。脊髄 MRI で空洞は術前と比較して著明に縮小していた。

1 ヶ月間のリハビリで歩行は安定化し、運動機能全般に改善をみとめ、10 月上旬退院とした。退院時、ジョギング程度走ることは可能で、継ぎ足立位は右が前だとやや動揺あり、片脚起立も右の方が動揺しやすかった。腱反射は上肢は両側軽度亢進し下肢は右優位に亢進していた。上肢の異常感覚の自覚は前腕以遠で尺側に強かったが右体幹の異常感覚は消失していた。他覚的にも温度覚、深部覚とも左右差はみられなかった。退院前 MRI 再検 (Fig. 5) では、延髄から Th1 レベルまでの病変は消失し Th1/2 椎間以下スリット状のわずかな

空洞が右優位に残り、Th4 レベルでは左優位に空洞が存在し Th5 以下はふたたび右寄りで左側にも淡く存在した。手術部位以下では Th12 レベルに空洞が残ったが、どのレベルでも空洞は以前と比較し縮小していた。

考 察

本症例は頸髄レベルの症状で発症しそれ以下の症状はめだたず、画像上の変化も頸髄から上部に顕著であったが、実際には原因の所在が下部胸髄に判明した脊髄腫瘍による脊髄空洞症の症例である。

脊髄腫瘍は人口 10 万人あたり 1~2 人程度、脳腫瘍のおよそ 1/10~1/5 の頻度とされる比較的古い疾患である³⁾。今回判明した血管芽腫をふくめ、髄内腫瘍では一般に増大とともに麻痺や知覚障害を示す。脊髄空洞症の発症の原因のうち脊髄腫瘍によるものは約 10% である。脊髄空洞症の発症のメカニズムは不詳であり、Chiari 奇形などの明らかな髄液循環動態に異常のあるものでは Gardner 説⁴⁾、Williams 説⁵⁾、trans-medullary theory などが、Chiari 奇形以外のものでは出産時外傷に寄与するなどの諸説⁶⁾⁷⁾ が提唱されている。

脊髄くも膜下腔の髄液循環障害がうたがわれる症例の MRI で、脊髄が腫脹し、T₂ では高信号があるが T₁ では明らかな空洞を示さない (境界明瞭な脳脊髄液と同程度の信号の病変

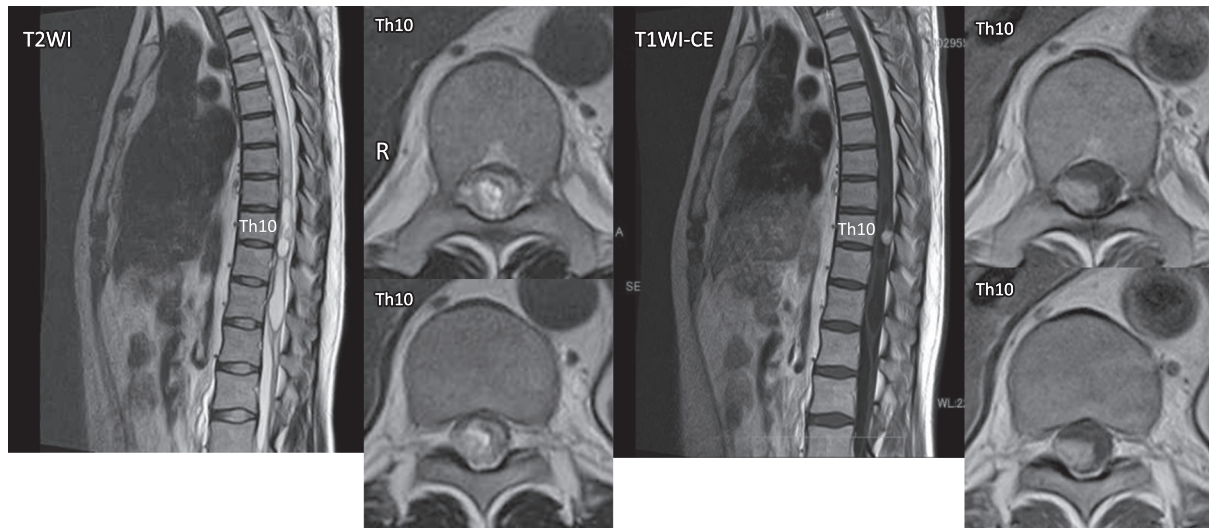


Fig. 4 T₂ weighted image (1.5 T; TR 3,000 ms, TE 105 ms) and Gd-DTPA enhanced T₁ weighted image (1.5 T; TR 450 ms, TE 10 ms) of the thoracic spine obtained at neurosurgery clinic.

Gd enhanced MR imaging in a neurosurgery clinic revealed a well-enhanced mass at the Th10 level. T₂ weighted image shows narrowing of the subarachnoid space due to swelling of the spine.

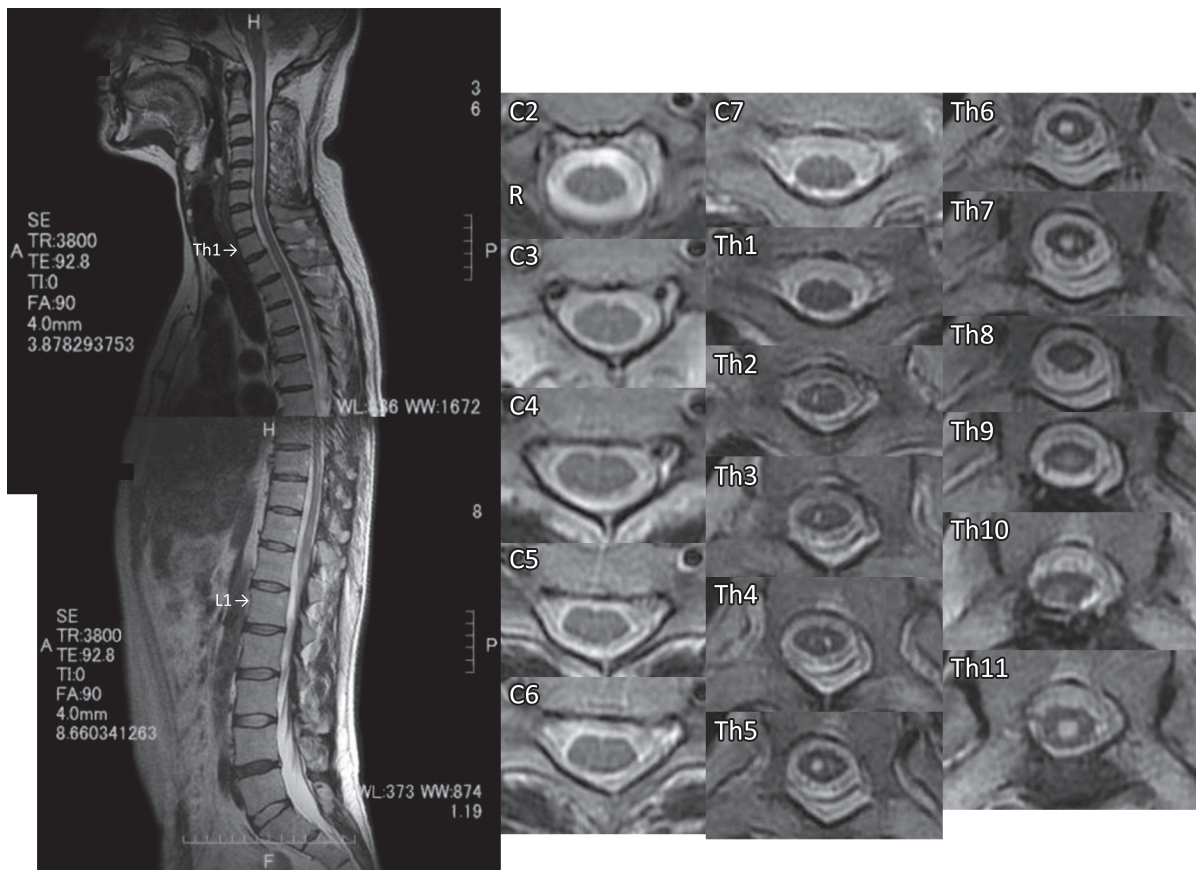


Fig. 5 2-months postoperative T₂ weighted image (1.5 T; TR 3,800 ms, TE 90 ms). Syrinx and presyrinx above Th1 disappeared after the operation.

をとみなさない) 状態を, Fischbein らは 1999 年に presyrinx state と命名した. 正常下での脊髄内では, 脳脊髄液は脊髄くも膜下腔から脊髄中心管に向けて血管周囲腔の中を移動すると同時に髄腔内の圧に応じてその逆方向にも脳脊髄液の移動がおこり平衡状態を保っている. Chiari 奇形 1 型のように髄腔内圧が上昇した条件下ではくも膜下腔から中心管に向かう脳脊髄液の流れが優位になる. ここで, 正常成人でも中心管のところどころに狭窄ないしは閉塞が normal variant として存在するといわれているが, 髄腔内圧が上昇し脳脊髄液の流れの平衡状態が崩れ血管周囲腔を通して中心管に流れ込む量が増えたと中心管内に入ることができず, 結果として閉塞した中心管周囲に脳脊髄液の貯留にともなう浮腫と, 脊髄腫脹が形成される. これが presyrinx state である. presyrinx state は脳脊髄液の平衡状態が復帰すれば画像上も症状も改善し可逆性であるが, これから空洞が形成されるかまたは空洞の拡大を予見する所見と考えられており, この平衡状態が完全に破綻すると最終的に空洞が形成されることになる⁸⁾.

本症例では血管芽腫が出現したことにより, 胸髄径の増大により脊髄くも膜下腔を下向きに流れる髄液の流れが腫瘍の直上でブロックされ, 髄腔内圧が上昇し血管周囲腔を通した中心管への流れが優位となり, 吸収よりも貯留のスピードが勝り presyrinx が先行しながら空洞が形成され, 圧の逃げる余地のある上方へ向かって延長していったものと考えられる. 頸髄の空洞は術後徐々に縮小し, 一部は画像上消失し, 周囲の presyrinx state と思われる淡い異常信号も消失した. 手術から 1 年以上が経過した現在は上肢の異常感覚も消失している.

本症例で感覚障害を自覚した髄節レベルと腫瘍の存在する部位と距離に隔たりがあることについて, 次のように考察した. 空洞の形成は上述の機序により腫瘍の直上つまり下部胸髄から始まったと考えられるが, 下部胸髄の感覚神経の支配するデルマトームは体幹であり, 感覚は比較的鋭敏でない領域である. 空洞形成が上方へ進展し, 上部胸髄から頸髄の境界にいたって始めて上肢に感覚障害が出現し, さらに C8, C7, C6 ともっとも鋭敏な手掌に感覚障害が拡大したことではじめて自覚したと推察した. 実際に入院時の診察では自覚していなかった体幹にも感覚障害は存在していた. また病変が主に灰白質に存在し, 錐体路に影響がなかったことも自覚を遅らせた一因ではないかと考えられる.

今回の症例では, ステロイド投与により症状は一過性に改善したが, これはステロイドの抗浮腫効果により水分貯留状態が一時的に改善したのみで病変そのものが縮小する炎症や自己免疫による変性とはことなることを意味すると思われる. ステロイド抵抗性で原因不明の淡い T₂ 高信号をとまなう脊髄病変では腫瘍による脊髄空洞症も念頭に置き全脊髄を丹念に検索することが必要と考えられた. また, 特発性の脊髄空洞症を 6 ヶ月～10 年間フォローアップした報告⁹⁾では, 保存的に観察された約半数の症例で自然に空洞が消失したが, 残りは外科的治療を要している. 特発性, 二次性にかかわらず脊髄空洞症では常に外科的介入のタイミングを見計らっていく必要があると思われる.

本報告の要旨は, 第 135 回日本神経学会東海・北陸地方会で発表し, 会長推薦演題に選ばれた.

※本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業, 組織, 団体はいずれも有りません.

文 献

- 1) 寺江 聡, 飛驒一利, 佐々木秀直. 病態を考慮した脊髄空洞症の診断. Brain Nerve 2011;63:969-977.
- 2) 久保田基夫. 脊髄空洞症. Clinical Neurosci 2012;30:1154-1157.
- 3) 青山 剛, 飛驒一利. 脊髄腫瘍. Clinical Neurosci 2012;30:1168-1170.
- 4) Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1965;28:247-259.
- 5) Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J R Soc Med 1980;73:798-806.
- 6) Newman PK, Terenity TR, Foster JB. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1981;44:964-969.
- 7) Olivero WC. Pathogenesis of syringomyelia. AJNR Am J Neuroradiol 1999;20:2024-2025.
- 8) Fischbein NJ, Dillon WP, Cobbs C, et al. The “presyrinx” state: a reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia. AJNR Am J Neuroradiol 1999;20:7-20.
- 9) Roy AK, Slimack NP, Ganju A. Idiopathic syringomyelia: retrospective case series, comprehensive review, and update on management. Neurosurg Focus 2011;31:E15.

Abstract**A case of rapidly progressive syringomyelia due to a spinal hemangioblastoma**

Satoko Sakakibara, M.D.¹⁾, Takuya Tamura, M.D.¹⁾, Taiji Katayama, M.D.¹⁾,
Yufuko Saito, M.D.¹⁾, Ikuko Aiba, M.D.¹⁾ and Akira Inukai, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, National Hospital Organization Higashi Nagoya National Hospital

A 35-year-old man came to the hospital showing signs of worsening dysesthesia on his right hand. The dysesthesia started on his right hand and then spread to his forearm in two months. It also appeared on his left hand transiently. Initial MR imaging revealed a high signal intensity lesion at Th1-Th10 with an irregular margin (presyrinx state) below C3 on T₂WI. The lesion extended up to the medulla oblongata rapidly. Corticosteroid therapy led to a slight improvement in dysesthesia symptoms but did not last. Immunosuppressant was also ineffective. Further examination using Gd enhanced MR imaging in a neurosurgery clinic in a university hospital revealed a spinal tumor at the Th10 level. A tumor resection was performed and dysesthesia improved. Pathological analysis showed hemangioblastoma. Presyrinx and syrinx above Th1 disappeared after the operation. It is necessary to search the whole spine carefully for the possibility of a tumor in the case of steroid resistant progressive spinal lesions with an unknown origin. And we stress the importance of timely surgical intervention regardless of idiopathic or secondary syringomyelia. We would like to report this clinical course presenting MR imaging and discuss the mechanism of forming syringomyelia based on the hypothesis of the alteration of CSF flow.

(Clin Neurol 2014;54:565-571)

Key words: syringomyelia, spinal cord tumor, hemangioblastoma, MRI, Gd-DTPA enhanced image
