

## 症例2 外転神経麻痺で発症した 脳内多発性病変の1例

症例提示 香川医科大学 本 間 温  
 討 論 岡山済生会病院 佐 藤 透  
 座 長 岡 山 大 学 西 本 詮

Key words : multiple hemangiomas, abducens palsy

### 症 例 提 示

患者：12歳女児，中学1年生。

主訴：複視。

既往歴：先天性股関節脱臼。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1989年2月20日，複視を自覚。眼科で左外直筋麻痺，うっ血乳頭を指摘され，CTにて頭蓋内病変が認められたため2月22日入院した。

入院時神経学的所見：意識清明，瞳孔同大，対光反射，視力，視野正常。眼底軽度うっ血乳頭あり。軽度左外軽神経麻痺あり。他脳神経，運動，知覚系正常。腱反射正常，病的反射なし。小脳，脊髄，末梢神経症状なし。髄膜刺激症状なし。

入院時検査所見：血液，尿一般，生化学，免疫学的検査異常なし。髄液検査異常なし。胸部，腹部単純撮影，CT 異常なし。全身シンチグラム異常なし。頭部単純撮影異常なし。頭部単純CTにて両側前頭葉，右頭頂葉，左後頭葉に多発する軽度高吸収域，周囲低吸収域の病巣を認め，造影CTにて同部はリング状に enhance され壁在結節状の部分をも認める(図1)。MRI, T1強調像では病巣内部は高信号，周辺はリング状の低信号，T2強調像でも病巣内部は高信号，周囲は低信号で壁在結節状の部分是不規則な高信号を呈した(図2)。脳血管撮影では2ヵ所で動脈相で異常血管を，静脈相早期より後期にかけ

同部にリング状の濃染像を認めたが，early venous filling は認めなかった(図3)。

入院後経過：複視は次第に改善した。確定診断のため，3月16日右頭頂開頭にて病巣の1つを摘出した。

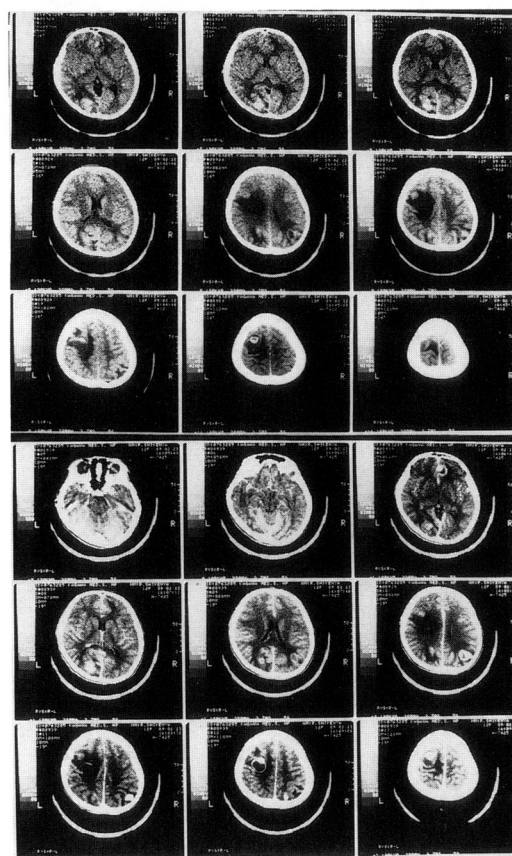


図1 頭部 CT (上段：単純，下段：造影)

手術所見：硬膜を開くと脳回の一部が黄色に変色しており，皮質切開にて1 cm×2 cmの腫瘤を摘出した（図4）。腫瘤は赤褐色で境界鮮明。表面は小結節状で後頭頂動脈枝より feed されており，海綿状血管腫を思わせた。隣接する白質

には変性を認めた。

病理所見：断面を入れると茶褐色の液体が流出した。HE 染色では，腫瘍細胞は発達した vascular channel 内に乳頭状に発育し，間質には硝子化を認めた。腫瘍細胞は血管を取り巻く1層の内皮細胞，間質の大きな楕円形，紡錘状

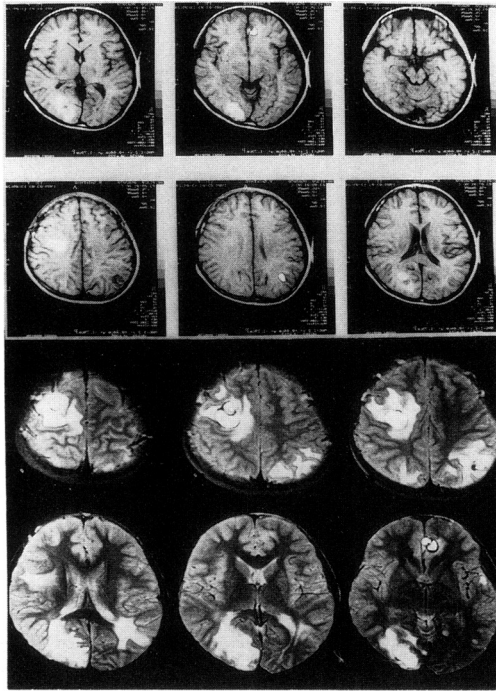


図2 頭部 MRI（上段：T<sub>1</sub> 強調像，下段：T<sub>2</sub> 強調像）

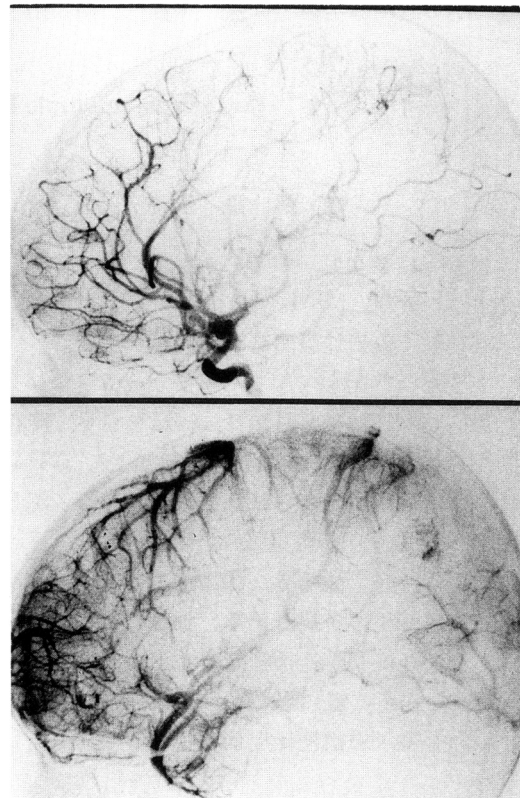


図3 脳血管撮影（上段：右内頸動脈側面像動脈相，下段：同静脈相）

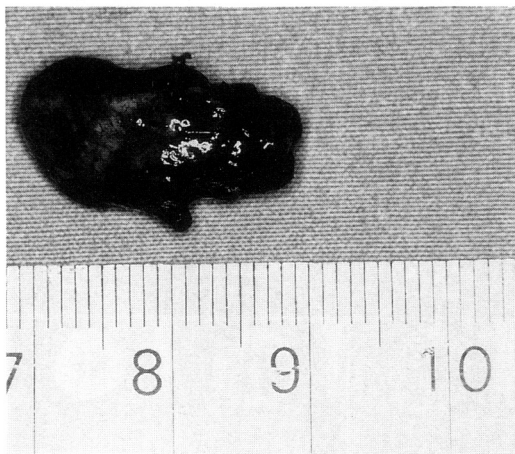


図4 手術により摘出した右頭頂部病巣

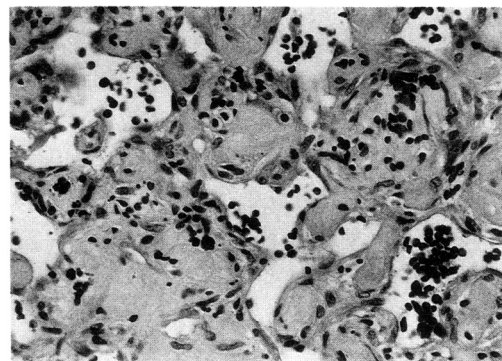


図5 病理組織所見（HE 染色，×200）

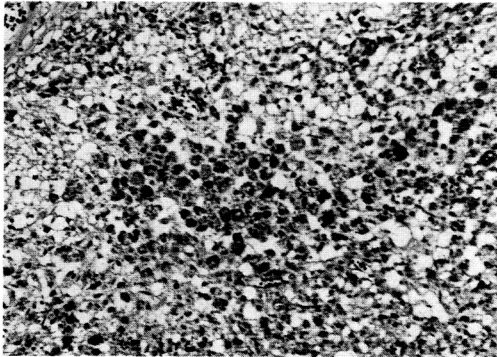


図6 病理組織所見 (HE 染色, ×100)

の核を持つ細胞よりなる(図5)。新旧の出血が見られヘモジデリンを貧食したマクロファージを多数認めた(図6)。第Ⅷ因子関連抗原による染色では内皮細胞のみが陽性を示し、病理診断は血管腫であった。

術後経過：神経学的に異常なく、入院1か月後のCTで新たな病巣が2、3か所出現した。以前よりの病巣はやや縮小し、周囲の浮腫も軽減していた。

## 考 察

鑑別診断として転移性腫瘍をまず考え、脳膿瘍、原発性腫瘍、脳寄生虫症等も考えた。手術所見よりCT、MRIの嚢胞状部分はやや時期を経た血腫で、MRIの病巣周囲のリング状低信号はヘモジデリンと考えられた。壁在結節状の部分は血管腫自体で、多発性の血管腫が何ヵ所かほぼ時期を同じく出血したために頭蓋内圧亢進、外転神経麻痺をきたしたと思われる。中枢神経系の血管腫は血管性腫瘍、血管奇形、母斑症に分類され、多発するのは血管芽腫、海綿状血管腫が知られている<sup>3)</sup>。本例は組織学的にこれらとは異なり、血管内皮腫の可能性が高いが、Ulex Europaeus lectin 染色、電顕等による確定がさらに必要である<sup>3,5)</sup>。血管内皮腫は血管内皮および血管周皮細胞からなり、主に軟部組織、肝等に発生し浸潤性性格を持つとされる<sup>1,3)</sup>。しかし脳実質に生じるのは極めて稀で<sup>1,3)</sup>、渉猟し得たのは4例に過ぎず、本例のように多発性かつ出

血をくり返した報告はない。血管内皮腫や海綿状血管腫にステロイド剤が奏功したという報告があり<sup>2)</sup>、現在ステロイド剤を投与中である。また血管性腫瘍という観点より今後放射線療法も考慮すべきと考え慎重に経過を観察している<sup>4)</sup>。

## 文 献

- 1) Pearl GS, Takei Y: Hemangioendothelioma of the neuraxis: An ultrastructural study. *Neurosurgery* 11: 486-490, 1982
- 2) Prensley AL, Gado M: Angiographic resolution of a neonatal intracranial cavernous hemangioma coincident with steroid therapy. Case report. *J Neurosurg* 39: 99-103, 1973
- 3) Russell DS, Rubinstein LJ: Tumours of vascular origin, in *Pathology of Tumours of the Nervous System*, ed 5. London: Edward Arnold, 1989, Chapter 9, pp 639-663
- 4) 柴田尚武, 栗原正紀, 森 和男, 天本裕平: 中頭蓋窩海綿状血管腫に対する術前照射とCT. *脳外* 9: 211-215, 1981
- 5) Weiss SW, Enzinger FM: Spindle cell hemangioendothelioma. A low-grade angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 10: 521-530, 1986

## 討 論

本例の症状、検査結果をまとめると、

(1) 両側の大脳や一側小脳半球等に、多発性の病変が、皮質直下にあり、それ等はCTスキャンやMRIで出血巣とsignet-ring CE-lesionとして認める。

(2) 示されたfollow up CTスキャン等で、新たに小さなCE-lesionが出現したり、また血腫巣部分等の増大や縮小も認められ、これが症状経過の変動とほぼ一致している。

(3) 脳血管写では、動脈相ではっきりした

blush, stain 様の像と、静脈相に至る venous pooling 様の像が特徴的である。血中の第Ⅷ因子等は検査されていない。

この様な、multiple でvascular rich lesions を、すべて同一の病変と一元的に考え鑑別診断を推めると、

① secondary lesions

{ neoplastic : melanoma, sarcoma, carcinoma  
infectious : parasite

② primary lesions

{ benign : vascular tumor or anomaly  
malignant : vascular sarcoma

等が挙げられる。臨牀的に全身他臓器に異常所見は認めていない様だが、(イ)診療を進めていく過程では、secondary のもの、malignant のもの等、不利なものを優先して鑑別すべきである事、(ロ)多発性で経過中に新たな病巣が脳に出現している事、(ハ)そしてすべての病巣は、皮質と白質の境界辺りに見られ、この部は転移性腫瘍や膿瘍等、血行性播種病変が好発する事等を根拠に、鑑別診断の第1には『secondary, malignant vascular rich tumors or vascular sarcoma』を挙げた。

他に viral infection, tuberculoma, 新しい疾患等についても討論された。高松市民病院より12歳女児で、1歳頃より脳内出血で発症、以後CT スキャンで20数個の血腫が認められ、6回の脳血管写はすべて occult の所見、6回開頭されたうち2回に venous angioma の組織像を得たという興味深い類似例の発言があった。

## コ メ ン ト

外転神経麻痺、うっ血乳頭といった頭蓋内圧亢進症状で発症し、画像診断上血管にとむ多発性病巣をしめし、しかもそれらが縮小したり新たな病巣が出現したりするという極めて興味ある経過をとった12歳小児の例である。

鑑別診断は多発性病変ということから当然転移性のものが鑑別の対象になるが頭蓋外に原発巣と思われる病変は何も認められない。また、サワガニを食べたことがあるという既往以外感染性疾患を疑わせる検査所見はなにもない。画像診断を支持する検査所見に乏しく術前診断は非常に難しかった。

組織学的にも確定診断が難しく血管原性腫瘍と思われるが海綿状血管腫、血管芽腫とは異なっており、第Ⅷ因子関連抗原が内皮細胞に陽性で血管内皮腫が疑われている。しかし、電顕上 Weibel-Palade 小体ははっきりせず、血管内皮腫の確定診断はなされていない。非常に興味ある1例なのでぜひ組織学的診断をはっきりさせていただきたいと思う。症例提示者によれば、その後患者は steroid, interferon の投与を受け、そのためか否かははっきりしないが、画像上病巣は縮小してきているという。なお、類似症例が他施設より発表されているので、参照されたい。(Spontaneous resolution of multiple hemangiomas of the brain. JNS 73 : 448-452, 1990)