

原 著

“くも膜のう腫”を伴った側頭葉欠損症の2症例

竹 前 紀 樹 小 林 茂 昭
横 尾 昭 中 川 福 夫

信州大学医学部第一外科教室

TWO CASES OF THE TEMPORAL LOBE AGENESIS ASSOCIATED WITH ARACHNOID CYST

Toshiki TAKEMAE, Shigeaki KOBAYASHI,
Akira YOKOO and Fukuo NAKAGAWA

Department of Surgery, Shinshu University Faculty of
Medicine, Matsumoto

Key words: くも膜のう腫 (arachnoid cyst)
脳欠損 (cerebral agenesis)

I はじめに

くも膜のう腫は比較的稀な疾患であるが、本邦においても最近小児神経学、神経放射線診断学の発達とともに少なからぬ症例が報告されてきた¹⁾⁻⁴⁾。

くも膜のう腫の病因、病態に関して不明な点が多いが、大きくわけて、成因不明の先天性(原発性)のものと、炎症、外傷ならびに腫瘍に伴う続発性のものにわけられる。またこのくも膜のう腫には様々な名称がつけられていて、まだ統一された疾患となっていない。すなわち、supratentorial arachnoid cyst, intraarachnoid cyst, subarachnoid cyst, benign cyst of the brain, cerebral arachnoid cyst, brain cyst, extracerebral cyst, external hydrocephalus due to cerebral agenesis, temporal lobe agenesis syndrome, arachnoid malformation, arachnoid pouch, leptomeningeal cyst, porencephaly, chronic subdural hydroma (hygroma, hematoma) ならびに hydroencephalodysplasia 等と呼ばれている⁵⁾⁻¹⁰⁾。

われわれは、けいれん発作と精神運動発達遅延を主訴とした2例のくも膜のう腫を伴う側頭葉欠損症に対して、開頭術を行い、1症例に対しては、う腫の壁切除、他の1症例に対しては、う腫の壁切除、cyst

(subdural)-peritoneal shunt を行い症状が軽快した症例を経験したので、その概要を報告する。

II 症 例

症例 1: 2才4ヵ月女児。昭和47年4月27日生。

主訴: けいれん発作、性格変化、言語発達の低下、右麻痺性歩行。

家族歴: 特記すべきものはない。

既往歴: 10ヵ月正常分娩で出生、仮死もなかったが、新生児黄疸が強いので9日間入院治療をうけていた。成長および発達正常、2才2ヵ月頃母親が誤って1.5mの高さより木製の床へ落とし、後頭部を打撲したが、意識喪失や嘔吐は伴わなかった。

現病歴: 2才2ヵ月頃より性格が変化し、おこりっぽくなったことに母親が気がついた。昭和49年7月6日突然右半身の tonic and clonic seizure が20分位続いて、その後右上下肢が約5時間にわたって動かなかった。直ちに本学付属病院小児科へ入院、そのさい傾眠状態で腰椎穿刺の結果初圧 180mm H₂Oで、髄液は水様透明、細胞数は $5/3$ であった。翌日には意識清明となり、ごく軽度の麻痺性歩行を示すのみで、右上肢の運動は正常であった。昭和49年7月24日に記録した脳波では、左前中側頭部に低電位徐波を認め、一部に spike and slow wave を認めたため脳腫瘍の疑

いて昭和49年8月26日、2才4カ月の時当科に転科した。

外科転科時所見：意識清明であるが、おこりっぽく、言語発達がやや遅れていた。頭蓋の変形はなく大泉門は閉じており、頭囲は46.5cmで正常範囲であり、神経学的にはごく軽度右麻痺性歩行を認めたのみで、眼底には異常なかった。なお一般臨床検査所見は正常であった。

頭蓋単純写の前後像では頭蓋は左右対称で、骨の菲薄、蝶形骨小翼の挙上などは認められなかったが、左linea innominataが消失していた(図1)。側面像では中頭蓋窩前壁の左右差はなく指圧痕も認められなかった。

左頸動脈造影所見上、前後像では前大脳動脈の偏位はないが、左側頭部に無血管野が認められたが(図2)、内大脳静脈の偏位はなく、またよく発達した左脳底静脈が認められた。側面像では、内頸動脈終末部が挙上しており、中大脳動脈 Sylvius 群は上方に凸な形で挙上しており(図3)、前後像と総合して側頭葉の部分に相当して無血管野が存在することがわかった。浅中大脳静脈は欠如していた。

気脳写所見では、両側の側脳室はやや拡大していたが偏位はなく、第3脳室、第4脳室も正常であった。左側脳室下角は小さくなっていたが、側頭葉の無血管野に相当する部分には空気は注入されていなかった。ラジオアイソトープ ^{99m}Tc を使用した脳シンチグラム上、特に異常所見は認められなかった。

手術所見：左側頭葉のう胞性腫瘍の診断のもとに昭和49年8月30日左側頭開頭術を行った。側頭骨の厚さはとくに薄くなっていなかったが、硬膜は青味をおびて膨隆しており、硬膜切開を加えると、白い不透明な薄い被膜で覆われたのう腫が認められた。硬膜とのう腫壁の間に癒着はなかった。のう腫の壁を切開し水様透明の液を排除したが、こののう腫内容については細胞数 $5/3$ 、pandy 反応(-)、蛋白 22mg/dl、糖 60mg/dl でほぼ髄液と同様な性状を示していた。のう腫があった部位に相当して側頭葉先端部の欠損が認められ、硬膜が露出していた。なお、のう腫壁の後面、内側面は脳実質と強く癒着していたが、凍結切片診断によると、この脳実質の一部には腫瘍組織はなく gliosis が認められるのみであった。のう腫の外側壁を広範囲に切除し側脳室への交通部を拡大した。

手術後経過は良好で10日後退院した。術後14日目一度けいれん発作があったが、現在抗けいれん剤の使

用により、けいれんは完全に抑えられており、精神運動発達も正常である。

症例 2：3才4カ月女児。昭和48年4月27日生。

主訴：けいれん、精神運動発達遅延、右不全麻痺。

家族歴：特記すべきものはない。

既往歴：妊娠9カ月、正常分娩にて出生、仮死なし、生下時体重 2800g、生下時頭囲 31cm、頭部外傷の既往はない。

現病歴：3カ月で首はすわり、6カ月でつかまり立ちができ、正常の発育を示すようにみえたが、その後発育が遅れ1才7カ月になって初めて歩行ができた。歩きはじめができた頃、指を強く握ったままで右上肢が屈曲位をとり、歩行にさいして右下肢は外旋伸展した状態で半円を描くことに家族が気がついた。2才頃に“パパ”“ママ”など簡単な発語はできるようになったが、2才8カ月以降頻回に右半身のけいれん発作を起こすようになってからそれまで話することができた単語をもしやべらなくなった。この頃から歩行に際して尖足位をとるようになり、またよく泣き不気嫌な状

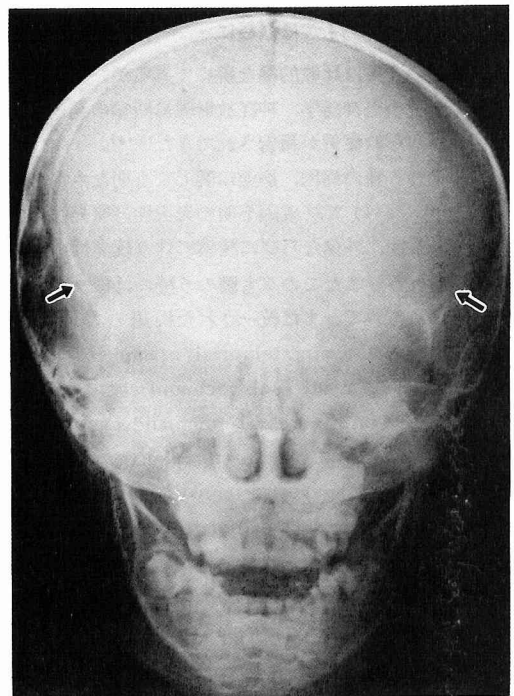


図1 頭部単純線正面像

右：linea innominata (↑)

左：linea innominata (↑) の消失

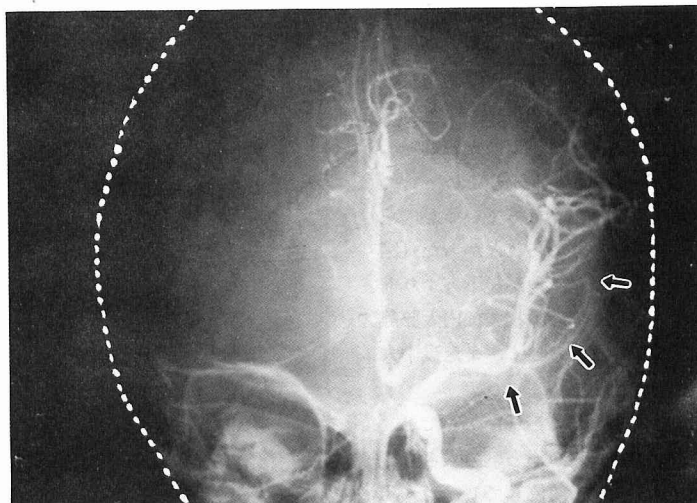


図 2 左 CAG 正面像
左側頭部の無血管野を示す (↑)

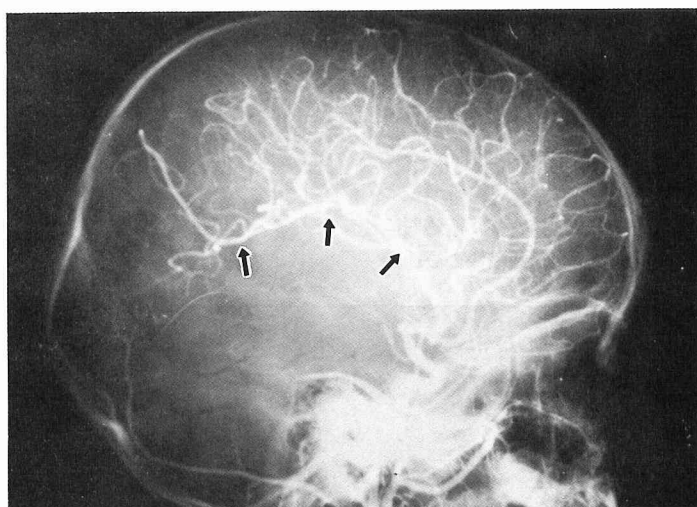


図 3 左 CAG 側面像
中大脳動脈の上方への挙上 (↑)

態が続くようになった。本学附属病院小児科に、けいれん発作、精神運動発達遅延、右半身不全麻痺の精査のため入院し、CT スキャンを行ったところ左側頭部に low density area が認められ、くも膜のう腫の診断のもとに昭和51年10月9日、3才4カ月の時当科に転科した。

外科転科時所見：落ちつきなく、つねに気嫌が悪い。自発言語もなく、また言語の了解も不能のようで

あり、さらに右上下肢に rigidity を伴う痙性不全麻痺も認められた。眼底所見は正常であり、頭蓋の変形もなく、頭囲 49.5cm で正常範囲であり大泉門は閉じていた。腰椎穿刺の結果初圧 220mmH₂O、髄液は水様透明、細胞数 5/3、蛋白 20mg/dl、糖 44mg/dl であった。睡眠中の脳波には左前側頭、側頭を中心にして不規則な polyspike and slow wave の burst が認められ、また左側頭部は低電位であった。

頭蓋単純写の前後像では、頭蓋は対称性であり、蝶形骨小翼の挙上、linea innominataの消失も認められず、側面像でも中頭蓋窩前壁の左右差は認められなかった。

左頸動脈造影上、動脈相前後像では前大脳動脈のproximal部分は右から左へ軽度ながら偏位し、いわゆるUループは右に比して左で狭くなっているが、左側頭部には明らかな無血管野は認められなかった(図4)。側面像動脈相ではSylvius三角が後下方より前上方に圧迫されていた(図5)。静脈相では内大脳静脈は正常に造影され、偏位も認められず、また浅中大脳静脈は造影されなかった。

脳シンチグラム上特に異常は認められなかったが、気脳写では、左側脳室前角部が右にくらべて大きく、透明中隔が右から左へ軽度ながら偏位していた。CTスキャン像では左側頭部に脳室と同じdensityのlow density areaが認められ、左側脳室は中等度拡大して透明中隔はわずかに左側へ偏位していた(図6)。

手術所見：左大脳半球萎縮、左側頭葉欠損、くも膜のう腫の診断のもとに昭和51年10月15日左側頭開頭術を行った。側頭骨はやや薄く、硬膜を通して青黒いのう腫が膨隆しているのが透見され、硬膜を切開すると、う腫が突出してきた(図7)。硬膜とのう腫の壁との間には癒着はなく、このう腫壁はうすく、透明に近く、う腫の穿刺により水様透明な髄液様の液約50

mlが採取された。穿刺液の性状は細胞数 $2/3$ 、Nonne反応(-)、蛋白40mg/dl、糖63mg/dlでほぼ髄液

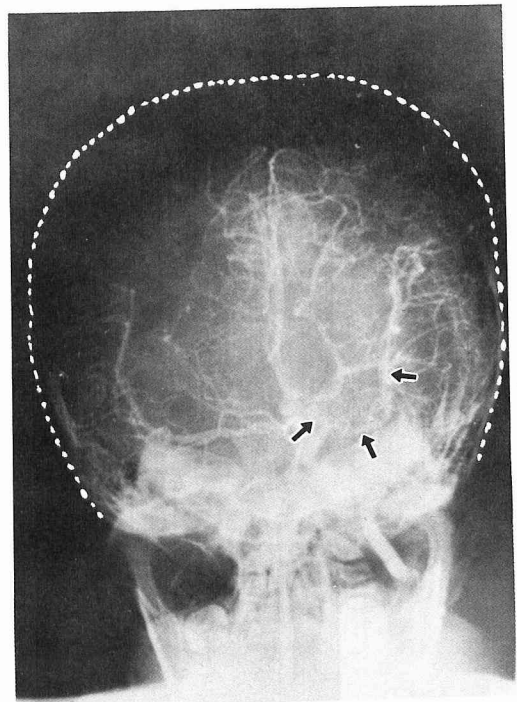


図4 左CAG正面像(右頸動脈圧迫)
Uループが左側で狭少化している(↑)

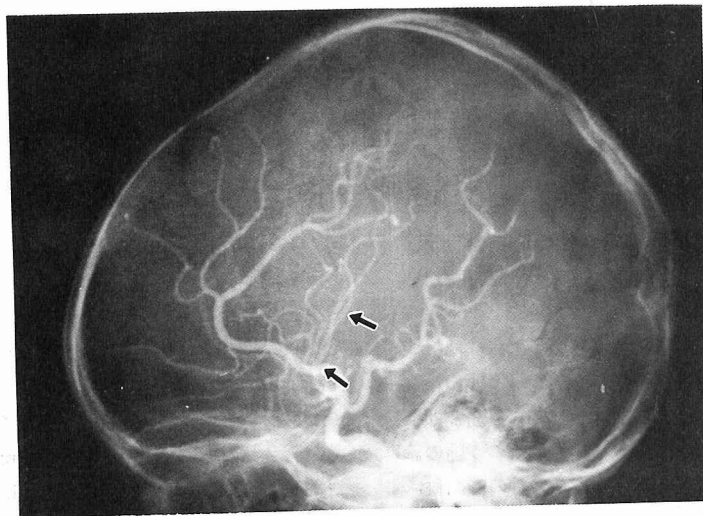


図5 左CAG側面像
Sylvius三角が前上方に圧迫されている(↑)

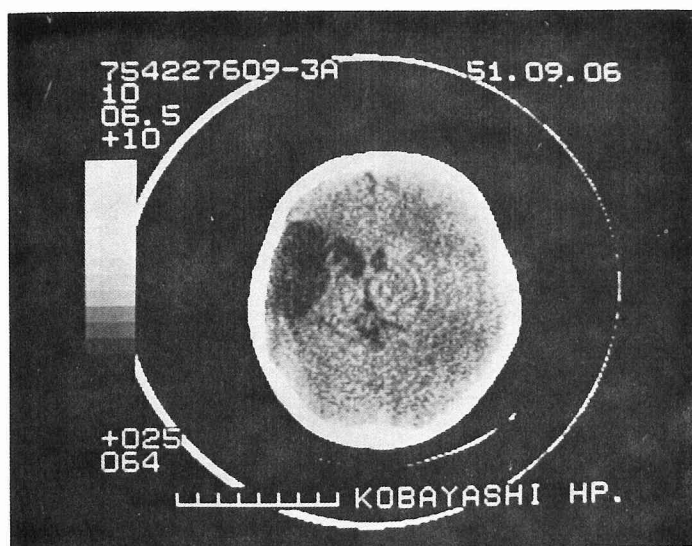


図 6 CT スキャン

左側頭葉に low density area
左側脳室中等度拡大
透明中隔が左側へ偏位

と同じであった。のう腫の外側壁を切除すると、底部に中頭蓋窩底が露出され、側頭葉先端が欠損し、Sylvius 裂が拡大し frontal operculum も欠損しており、前頭葉、側頭葉の白質および島が露出していた（図8）。しかし、のう腫と側脳室の間に直接交通はなく、のう腫の内側壁は脳実質と強く癒着していた。のう腫の外側壁を広範囲に切除して、のう腫内腔を Sylvius 裂のくも膜下腔と交通させたのち、硬膜を密に縫合閉鎖し、骨片をもどし手術を終了した。

手術直後より右手の rigidity は緩解し、またにこにこ笑うようになった。3日目から創部皮下に血性髄液が貯溜し穿刺排液と圧迫を繰返しても消退せず、術前と同じ症状が出現してきたため、初回手術後10日目に第2回目の手術を行った。過剰の髄液が硬膜縫合部から漏出して帽状腱膜下に貯溜したものと判断して cyst (subdural)-peritoneal shunt を行った。shunt 手術後低脳圧症候群の症状を呈したが、約1週間で消退し、術前にくらべて、落ちつきをまして、笑顔をみせるようになり、また術前指を握ったままであった右手でも指を開くようになった。しかし痙性歩行は変わらなかった。病理組織像では、のう腫の外側壁、内側壁とも炎症所見のないくも膜であり、のう腫は intraarachnoid cyst であった（図9）。

Ⅲ 考 察

くも膜のう腫は Oliver²⁰⁾によれば Richard Bright (1831) が最初に報告した。以来、本症に関する報告が数多くあるが、その成因、病態等に関してまだ統一の見解が得られていない。一般に、くも膜のう腫は先天性（原発性）と続発性の二つに分けられており¹⁶⁾²⁰⁾ 21)前者は原因不明のものをいい、後者は明らかな原因、たとえば炎症、外傷、ならびに腫瘍に伴うものをさす。筆者らの2症例とも脳欠損症を伴っている点で先天性（原発性）のものと考えられる。

原発性くも膜のう腫の発生部位については、この2症例のように中頭蓋窩に発生するものの他に、大脳半球、トルコ鞍近傍、小脳橋角部などが報告されている³⁾⁸⁾¹⁴⁾。中頭蓋窩のくも膜のう腫は、側頭葉の欠損を伴う例が多いので、1964年に Robinson¹³⁾は一つの疾患単位として temporal lobe agenesis syndrome としたが1971年には¹⁴⁾、上記の発生部位全部を含めて、congenital cyst of the brain : arachnoid malformation とまとめ、そのなかで temporal lobe agenesis syndrome は中頭蓋窩 malformation として位置づけている。

のう腫の内容物については、黄色で蛋白が高い場合も

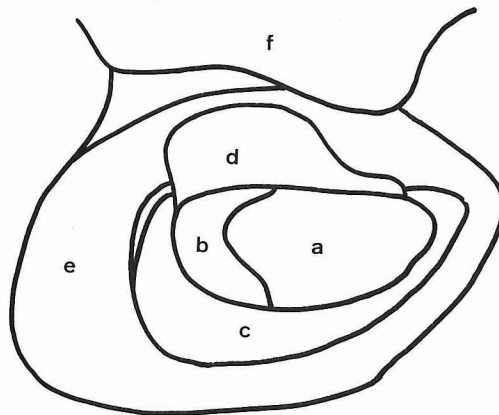
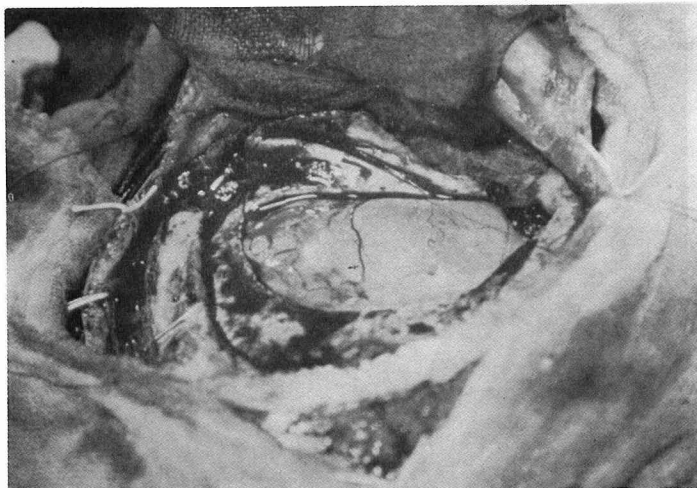


図7 術中写真(1)

- a 左側頭葉先端部のくも膜のう腫
- b 側頭葉の一部
- c 硬膜切開縁
- d 翻転した硬膜
- e 骨
- f 翻転した骨片

あるが¹⁾²⁰⁾，多くの報告例では⁸⁾¹⁶⁾²²⁾，ほぼ髄液と同じ性状であり，今回報告した2例でもう腫内容は髄液と同じ性状を示した。

くも膜のう腫を伴う側頭葉欠損症の臨床症状としては，けいれん発作，頭痛，頭蓋の変形，精神運動発達遅延，水頭症ならびにうっ血乳頭などが記載されているが²⁾¹³⁾²¹⁾²²⁾，Starkman⁹⁾の報告のように無症状の場合もあり，う腫がexpanding lesionとしての性格をもっているか否かにより臨床症状が左右される

と考えられる。またexpanding lesionとしての作用は，軽度のものと高度のものにわけられ，高度のものは，うっ血乳頭，水頭症など脳圧亢進症状を示している²⁾³⁾⁸⁾²²⁾²³⁾。症例1では脳圧亢進症状を示さずに，正常な成長を示していたものが，ある時点で軽度のexpanding lesionとしての性格を示し症状を呈するようになったもので，手術によって，側脳室と交通していたう腫を更に硬膜下腔，くも膜下腔と交通させたことにより，う腫のexpanding lesionとしての

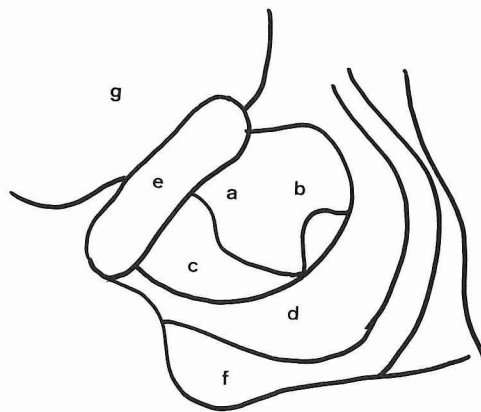
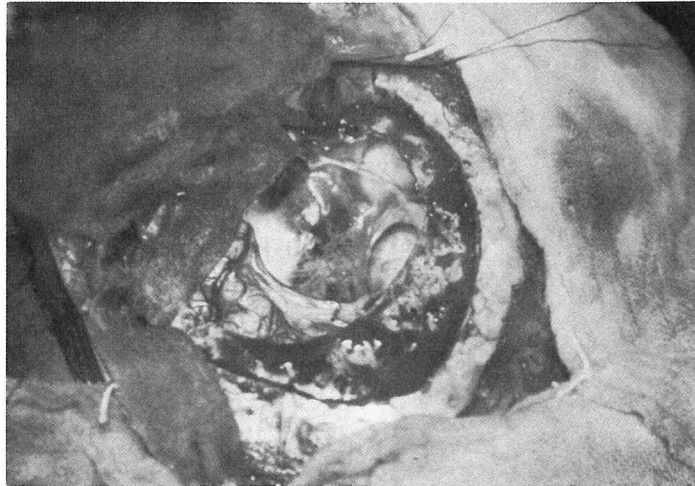


図 8 術中写真 (2)

- a のう腫外側壁摘除したあとの中頭蓋底
- b 露出した島および前頭葉白質
- c 残存した側頭葉
- d 硬膜切開縁
- e 翻転した硬膜
- f 骨
- g 翻転した骨片

性格が消失し症状が軽快したものと考えることができる。症例 2 では、左大脳半球萎縮が存在するため病態を断言することは困難であるが、出生直後よりある期間脳圧亢進症状を示さず、6 カ月でつかまり立ちも可能となったように正常の発育過程をとっていたが、のう腫が何らかの時期に expanding lesion としての性格をもつようになったものと推定される。筆者らの 2 症例とも嘔気、嘔吐、頭囲拡大、うっ血乳頭、水頭症など高度の脳圧亢進症状を示しておらず、また術中所

見としてのう腫は交通性を示しており、脳血管造影にて前大脳動脈の対側への偏位もなく、脳脊髄圧も軽度が高い程度である点などからも、軽度の expanding lesion の症状を呈しているものと考えられる。

くも膜のう腫を伴う側頭葉欠損症の病因について Robinson¹²⁾¹³⁾¹⁴⁾は、くも膜のう腫が大脳の形成不全に続発するものと考えており、また玉木²⁾も大脳半球外套の発達停止状態 (developmental arrest of the cerebral mantle) と推測しており、これらの考え方

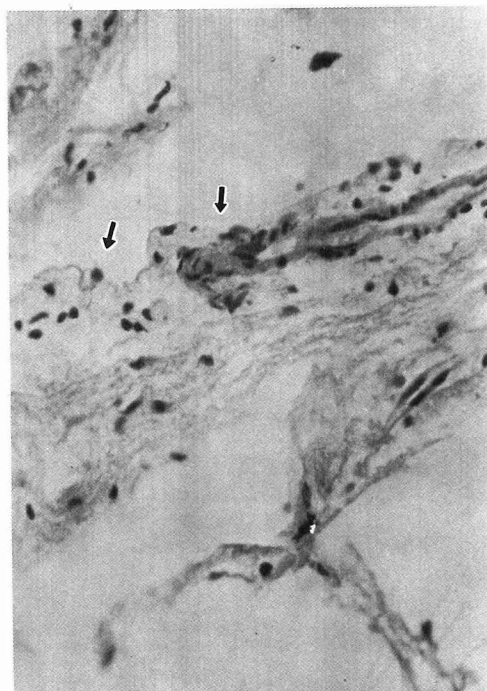


図 9 のう腫壁の組織像
のう腫壁を形成しているくも膜 (↑)

によれば、くも膜のう腫自体は、expanding lesion としての作用を持たないことになる。一方 Starkman⁹⁾はくも膜のう腫に対する脳表の圧迫性変化を伴う症例を示し、のう腫は expanding lesion の作用をもつと考え、のう腫が原因で側頭葉の変化は二次的におこるものと考えた。症例 2 では術野に先天性の脳欠損を疑わせる脳白質の露出が認められたことと、生後早い時期から症状を示さなかったことから、くも膜のう腫それ自体は本来 expanding lesion としての性格を示すものではなく、何らかの時期に expanding lesion を示すようになったと考えられ、Robinson ならびに玉木等の説に賛成したい。

本症の手術適応としては、全例に手術適応があるという考え方もあるが²⁾、一般に無症状のものに対して手術適応なしとするものが多い。^{5) 13)} 筆者らも上記報告症例のように、のう腫が軽度あるいは高度の expanding lesion の性格を示すものに対して手術適応があると考えたい。手術方法に関しては、のう腫壁切除、のう腫とくも膜下腔あるいは側脳室との間に交通性をもたせる手術方法、cyst-peritoneal shunt なら

びに穿孔排液術などがあるが、術前くも膜のう腫と診断がついた例では、のう腫壁部分切除とくも膜下腔との間に交通性をもたせる手術法を行い、更に圧亢進が続くような場合には shunt 手術を行なう方針が妥当であろうと考えている。

IV 結 語

われわれは先天性くも膜のう腫を伴った側頭葉欠損症の 2 症例に対して開頭術を行い、症状を軽快させることができた。側頭葉欠損症と欠損部に存在するくも膜のう腫に関する病因、病態はまだ確立されていないが、この 2 症例のくも膜のう腫は、脳欠損症を合併しており、何らかの時期に expanding lesion としての性状を備えるようになった症例であろう。

御校閲いただいた信州大学医学部第一外科林四郎教授に感謝致します。症例 2 の CT スキャンを行っていただいた上田市小児脳神経外科病院小林茂博士に感謝致します。

引用文献

- 1) 唐沢淳, 菊地晴彦, 古瀬清次, 石島裕, 岩山馨, 田中允: くも膜のう腫を伴った側頭葉欠損症の 1 例. 脳神経, 25: 1357-1364, 1973
- 2) 玉木紀彦, 峠本勝司, 藤原潔, 朝田雅博, 大洞慶郎, 白滝邦雄, 白方誠弥, 松本悟: 小児の側頭部 "Arachnoid Cysts" — 神経放射線学および病因論的考察 —. 脳神経, 28: 937-950, 1976
- 3) 蛭名国彦, 三田札造, 鈴木重晴: 原発性クモ膜嚢腫の成人例. 脳外, 4: 89-94, 1976
- 4) 大門 勝, 末吉 俊, 新井紀元, 竹内一夫: Benign intracranial cyst の 6 例. 臨床神経, 14: 115, 1974
- 5) Matson, D. D.: Neurosurgery of infancy and childhood. pp 179-186, Ed2, C. C. Thomas. Springfield, 1969
- 6) Ghatak, N. and Mushrush, G. J.: Supratentorial intraarachnoid cyst. J. Neurosurg., 35: 477-482, 1971
- 7) Drew, J. H. and Grant, F. C.: Benign cysts of the brain; An analysis with comparison of operative and non-operative treatment in thirty cases. J. Neurosurg. 5: 107-123, 1948
- 8) Handa, H. and Bucy, P. C.: Benign cysts of

- the brain simulating brain tumor. J. Neurosurg., 14 : 489-499, 1965
- 9) Starkman, S. P., Brown, T. C. and Linell, E. A. : Cerebral arachnoid cysts. J. Neuropath. Eep. Neurol., 17 : 484-500, 1958
 - 10) Jakubiak, P., Dunsmore, R. H. and Becktt, R. S. : Supratentorial brain cysts. J. Neurosurg., 28 : 129-136, 1968
 - 11) Aicardi, J. and Bauman, F. : Supratentorial extracerebral cysts in infants and children. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 38 : 57-68, 1975
 - 12) Robinson, R. G. : Local bulging of the skull and external hydrocephalus due to cerebral agenesis. Brit. J. Radiol., 31 : 691-700, 1958
 - 13) Robinson, R. G. : The temporal lobe agenesis syndrome. Brain, 87 : 87-106, 1964
 - 14) Robinson, R. G. : Congenital cysts of the brain ; Arachnoid malformations. Prog. Neurol. Surg., 4 : 133-174, 1971
 - 15) Williams, B. and Guthkelch, A. N. : Expansion of central arachnoid pouches. Childs Brain, 1 : 364-367, 1975
 - 16) Wilson, C. B. and Bertan, V. : Cerebral leptomeningeal cyst of developemental origin. Am. J. Roentgenol., 98 : 570-574, 1966
 - 17) 生塩元敬, 奥 謙, 山田良平, 早川徹, 神川喜代男, 井奥匡彦 : 頭蓋骨膨隆を伴った硬膜下 hygroma の 1 例. 脳神経, 19 : 505-508, 1967
 - 18) 高梨邦彦, 伊東洋, 三輪哲郎 : 側頭葉形成不全に伴った subdural hydroma の 1 症例, 特に Radioisotope 診断の意義について. 脳と発達, 4 : 250-257, 1972
 - 19) 佐野圭司, 桑原武夫 : 小児脳神経外科学. pp 78 ~85, 医学書院, 東京, 1974
 - 20) Oliver, L. C. : Primary arachnoid cysts ; Report of two cases. Brit. Med. J., 1 : 1147-1149, 1958
 - 21) Berkman, Y. M., Brucher, J. and Salmon, J. H. : Congenital arachnoid cysts. Amer. J. Roentgenol. Rad. Therapy and Nucl. Medicine, 105 : 298-304, 1969
 - 22) Anderson, F. M. and Landing, B. H. : Cerebral arachnoid cysts in infants J. Pediat., 69 : 88-96, 1966
 - 23) Weiman, D. F. : Arachnoid cysts in the Sylvian fissure of the brain. J. Neurosurg., 22 : 185-187, 1965

(52. 8. 1 受稿)