

硬膜欠損を伴う脳表へモジデリン沈着症に対し 硬膜閉鎖術を行い良好な経過を得た1例

永野祐志 山畑仁志 花谷亮典

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経外科学

【はじめに】

脳表へモジデリン沈着症は、くも膜下腔の慢性もしくは反復性出血により、脳表や脊髄にへモジデリンが沈着し、神経障害を来す稀な疾患である。臨床症状として、小脳症状や感音性難聴を高頻度に認めるほか、歩行障害、膀胱直腸障害、感覚障害などの脊髄症状や認知機能障害を呈することがある¹⁾。近年、本疾患と硬膜欠損との関連性が注目されている。

【症例】

70代女性、2年前よりめまい、頭重感を自覚するようになった。さらに1年前からは、両手のしびれと歩行時のふらつきを自覚するようになり、近医を受診した。受診時、両手の痺れを認め、片足立ちは左右とも不可能で小脳失調症状を呈していた。頭部MRIのSWIでは、へモジ

デリン沈着を示唆する小脳表面を縁取るようなびまん性の明瞭な低信号を認めた(図1)。さらに、脊髄MRI撮像では、第7頸椎～第4胸椎レベルの脊髄腹側に硬膜外髄液貯留を認め(図2A)、硬膜欠損および瘻孔を伴う脳表へモジデリン沈着症が疑われた。この時点で当科紹介となり、硬膜欠損および瘻孔の有無を評価する目的で、同レベルのCISSを追加すると、第1胸椎レベルの腹側正中に硬膜の欠損が確認できた(図2B)。以上の所見から、硬膜欠損に起因する脳表へモジデリン沈着症と診断し、硬膜欠損部の閉鎖術を行う方針とした。手術では、まず第1胸椎レベルの脊髄腹側に瘻孔を確認した(図3A)。瘻孔部には血餅が存在し、吸引除去すると奥の髄液スペースが視認出来た。カラーゲンマトリックス(DuraGen[®])を複

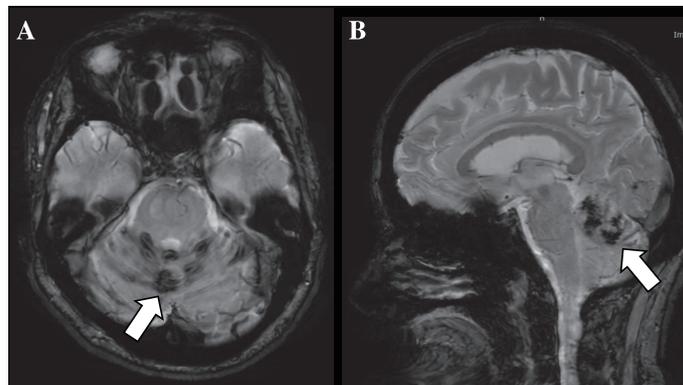


図1: 前医初診時のMRI。A: SWI 水平断、B: SWI 矢状断。
小脳上面の表面を縁取るびまん性の明瞭な低信号を認め、へモジデリン沈着を示唆(A,B矢印)。

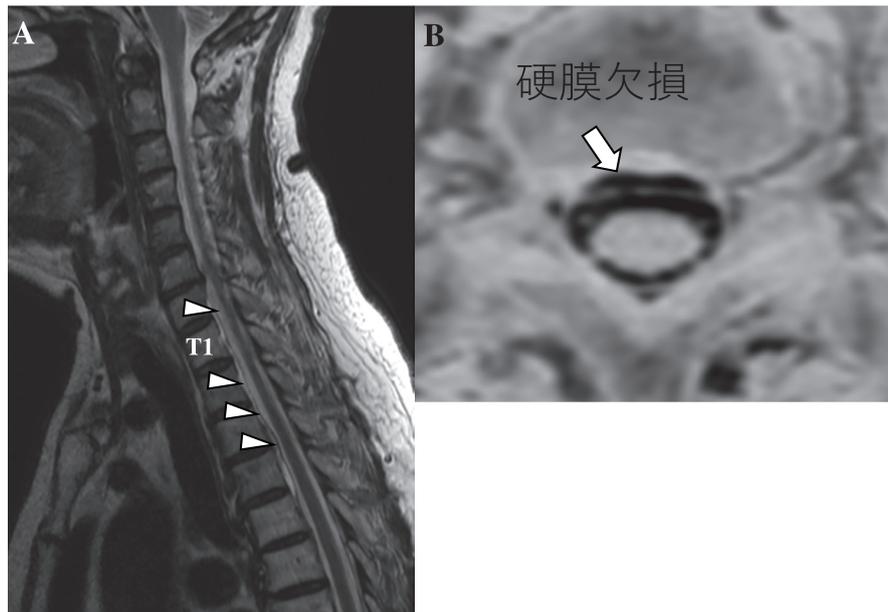


図2：術前脊髓MRI(頸椎～胸椎)。A:T2強調画像矢状断、B:CISS画像水平断、第1胸椎レベル、白黒反転。
第7頸椎～第4胸椎レベルの脊髓腹側に硬膜外髄液貯留を認めた(A矢頭)。CISSでの精査では第1胸椎腹側に硬膜欠損像が確認できる(B矢印)。

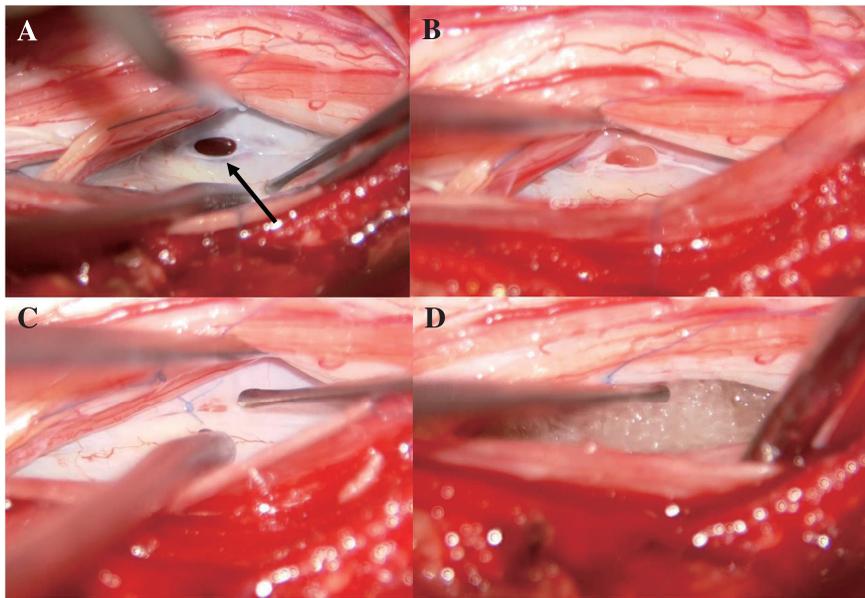


図3：術中所見。A：第1胸椎レベルの脊髓腹側に硬膜の欠損を認めた(矢印)。B：硬膜外のスペースにDuraGenを充填した。C：硬膜を1針縫合し、欠損部を閉鎖した。D：DuraGenとフィブリン糊付きのサージセルで欠損部を補強した。

数枚、硬膜外スペースに敷き詰め(図3B)、9-0プロリンで1針縫合した(図3C)。瘻孔表面はフィブリン糊付きの酸化セルロース(サージセル[®])と1cm幅のDuraGenで被覆し(図3D)、脊髓で圧迫した。術中は体性感覚誘発電位モニタリング/運動誘発

電位モニタリングを行ったが、いずれも術中変化は認めなかった。術後のMRIでは脊髓硬膜外の髄液貯留は消失していた(図4)。その後、リハビリテーション加療を行い、1週間で自宅退院となった。術後1ヶ月の再診時は軽度のめまいは残

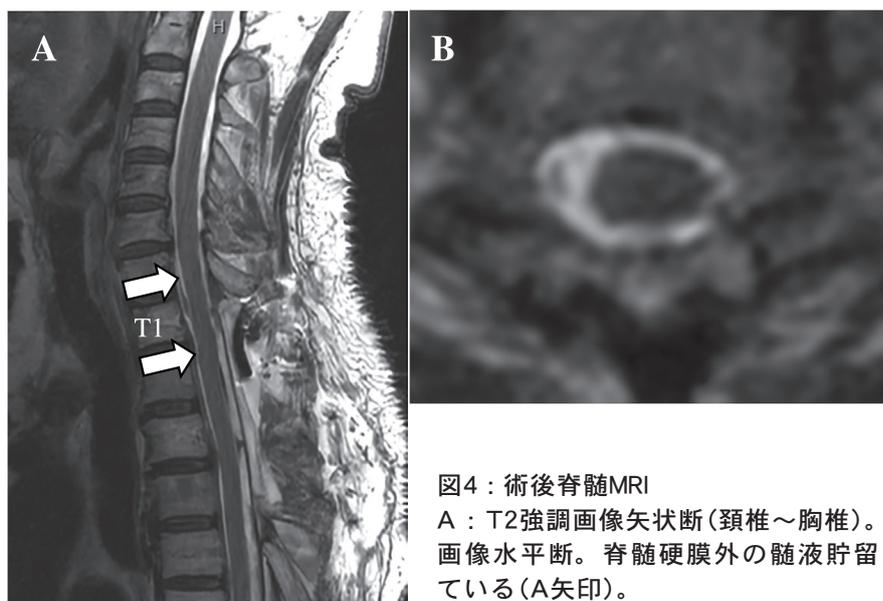


図4：術後脊髄MRI

A：T2強調画像矢状断(頸椎～胸椎)。B：CISS画像水平断。脊髄硬膜外の髄液貯留は消失している(A矢印)。

存しているものの、小脳失調症状や痺れは完全に回復した。発症前と同様の生活ができており、経過は良好である。

【考察】

脳表ヘモジデリン沈着症は、くも膜下腔に持続的あるいは反復して出血が生じることにより、小脳・脳幹・大脳・脊髄の軟膜下や上衣下にヘモジデリンが沈着し、小脳失調、感音性難聴、脊髄症状などを呈する。生命予後は比較的良好であるが、進行性の経過をたどることが多く、ADLの著明な低下を来たすことが問題となる。原因としては、特発性35%、腫瘍21%、外傷13%、動静脈奇形9%、腫瘍以外の術後7%、腕神経叢や神経根の外傷6%と報告されているが、近年、出血源不明とされてきた一部の症例において、硬膜欠損や瘻孔形成により硬膜外へ脳脊髄液が貯留する病態が関与している可能性が指摘され、注目されている²⁾。この病態は、硬膜欠損孔から髄液が漏出し、硬膜欠損部周囲の脆弱な血管の損傷による慢性出血をきたし、脳表にヘモジデリンが沈着すると考えられている。これは低侵襲な全脊椎MRIで特徴的な硬膜外への脳脊髄液貯留を確認することで診断が

可能である。硬膜欠損の閉鎖術により、症状の進行を防ぐことができるとの報告も複数あり²⁾、特徴的な硬膜外への脳脊髄液貯留を認める症例においては、さらなる精査MRI(FIESTA法やCISS法など)で硬膜欠損部位を同定し、硬膜閉鎖術を早期に施行することが重要である。

【結語】

脳表ヘモジデリン沈着症は稀な疾患であるがMRIの普及とともに診断例が増加している。進行性であり難聴や小脳失調をはじめとする症状を呈し、ADLの著しい低下を来たすが、本症例のように硬膜欠損・瘻孔を伴う症例では、閉鎖術により症状の進行を抑えることが可能である。このような症例を1例でも多く救うためにも脳表ヘモジデリン沈着症を発見した際には、早期に適切な検査・治療を行うことが重要である。

【参考文献】

- 1) 山脇健盛. 脳表ヘモジデリン沈着症の臨床症候. 神経治療. 2021 ; 38 : 86 - 91.
- 2) Shih P, et al. Surgical management of superficial siderosis. Spine J. 2009 ; 9 : e16 - e19.