

MRI CISS (constructive interference in steady state) 法により 出血源の硬膜欠損部が同定でき、硬膜閉鎖術が有効であった 脳表ヘモジデリン沈着症の1例

迫田 礼子¹⁾ 山下謙一郎¹⁾ 林田 光正²⁾
岩本 幸英²⁾ 山崎 亮¹⁾ 吉良 潤一^{1)*}

要旨：症例は64歳男性である。1998年に頭部を打撲し慢性硬膜下血腫を来した既往がある。2000年から頭痛、ふらつき、聴力低下が出現し徐々に増悪した。2011年、他院精査で血性髄液を認め、MRIでT₂/T₂*強調画像にて脳・脊髄表面に沿った低信号病変を認めた。脳表ヘモジデリン沈着症と診断されるも出血源は不明で、止血剤も無効であった。2015年当科受診時、水平性注視方向性眼振、両側高度感音性難聴、四肢・体幹失調を認め、MRIではCISS法にてTh2~3レベル硬膜前面に欠損を認めた。硬膜欠損に対して硬膜欠損閉鎖術を行ったところ、血性髄液の改善を認め、術後頭痛、失調の改善を認めた。

(臨床神経 2017;57:180-183)

Key words：脳表ヘモジデリン沈着症、硬膜欠損、硬膜欠損閉鎖術、CISS

はじめに

脳表ヘモジデリン沈着症 (superficial siderosis; SS) は、くも膜下腔への持続性・反復性の出血により、ヘモジデリンが脳・脊髄表面に沈着し神経症状を呈する疾患である。感音性難聴、小脳失調、錐体路障害を主徴とし、MRIでは主にT₂*強調画像で脳・脊髄表面を縁取るような低信号域を来す¹⁾。脊椎・脊髄疾患や脳血管疾患、外傷などが契機となるが、出血源が同定できることは少ない。今回私たちは、MRI CISS (constructive interference in steady state) 法にて脊髄硬膜欠損が同定でき、硬膜閉鎖術を施行した症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：64歳、男性

主訴：頭痛、ふらつき、難聴

既往歴：1998年右慢性硬膜下血腫に対し血腫除去術。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：患者は2000年頃から頭痛、ふらつき、聴力低下が出現し徐々に増悪した。2011年、他院でのMRIでT₂/T₂*強調画像にて脳・脊髄表面に沿った低信号病変を認め、SSお

よび低髄液圧症と診断された。血性髄液を認めたが出血源は不明であった。ブラッドパッチ施行後頭痛は軽度軽快したが、ふらつき・難聴は次第に増悪した。止血剤投与も無効であったため、2015年2月に当科へ紹介、入院となった。

入院時所見：身長165cm、体重60.3kg。一般理学所見では特記事項を認めなかった。意識は清明。認知機能障害はなかった。神経学的所見として嗅覚低下、衝動性眼球運動、水平性注視方向性眼振、聴力低下、断続性発語を認めた。失調性歩行で、継ぎ足歩行やMann肢位は不能であった。反復拮抗運動、鼻指試験ともに両側拙劣であった。錐体路徴候や感覚障害、自律神経症候は認めなかった。

入院時検査所見：血液検査では特記すべき異常を認めなかった。髄液外観は血性で、初圧は1/mm³と低下、細胞数8/μl(単核球50.0%、多形核球50.0%)、赤血球数4,144/μl、蛋白92mg/dlと上昇していた。細胞診では鉄染色でヘモジデリン貪食組織球様の細胞を少量認めた。頭部全脊椎MRIでは、T₂/T₂*強調画像や磁化率強調画像でヘモジデリンと考えられる低信号病変が脳・脊髄表面に沿って広範囲に見られ、さらに小脳萎縮を認めた(Fig. 1A)。C3/4、5/6、6/7では骨棘や椎間板の後方突出が見られ、脊柱管狭窄を認めた。C2/3、4/5では髄内中心灰白質にT₂延長域が見られ、以前の外傷に伴うmyelomalaciaが疑われた。C7~Th7レベルで脊柱管内前面に

*Corresponding author: 九州大学大学院医学研究院神経内科学 [〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出3-1-1]

¹⁾ 九州大学大学院医学研究院神経内科学

²⁾ 九州大学大学院医学研究院整形外科

(Received October 29, 2016; Accepted February 14, 2017; Published online in J-STAGE on March 30, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-000960

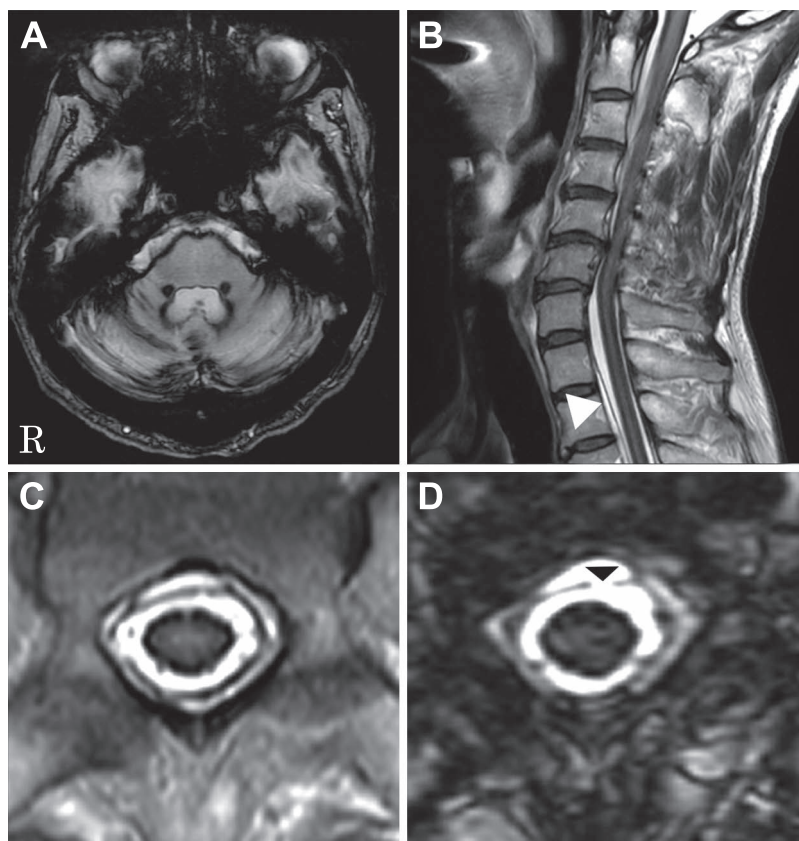


Fig. 1 MRI.

A) An axial T_2^* -weighted head MRI (3-Tesla, TR 600 ms, TE 18 ms) shows hypointensity band-like lesions surrounding the brainstem and cerebellum, together with mild cerebellar atrophy. B) A sagittal T_2 -weighted MRI of the cervical spine (3-Tesla, TR 2,500 ms, TE 72.02 ms) shows superficial hypointensity band-like lesions of the spinal cord, which are more prominent at the lower cervical to upper thoracic levels. Spinal canal stenosis at the C3/4, 5/6, 6/7 levels are also evident. Moreover, ventral longitudinal intraspinal fluid-filled collection is seen at the lower cervical to upper thoracic levels (white arrowhead). C) An axial spinal MRI at the Th2–3 spine levels (3-Tesla, TR 6,541.64 ms, TE 80.50 ms). Despite the same spine levels as Fig. 1D), the dural defect is unclear. D) A CISS spinal MRI at the Th2–3 spine levels (3-Tesla, TR 6.81 ms, TE 3.41 ms) shows a dural defect (arrowhead).

硬膜外腔と思われるスペースが拡大しており、硬膜外の液貯留が疑われた (Fig. 1B)。さらに、 T_2 強調画像では不明瞭であったが (Fig. 1C)、CISS 法では Th2～3 レベルで硬膜前面左側に欠損を認めた (Fig. 1D)。

以上より、硬膜欠損に由来するヘモジデリン沈着症と診断し、当院整形外科にて硬膜閉鎖術を施行した。脊椎背側からアプローチし、Th2～3 レベルの脊椎腹側で径 2 mm×6 mm の硬膜欠損を認めた (Fig. 2)。欠損部腹側の偽腔には血管と複数の小凝血塊を認めた。欠損部を2針縫合し手術を終了した。

術後1ヶ月の髄液所見は、外観は無色透明、初圧 15 cmH₂O と正常化しており、赤血球数は 25/ μ l と著明に減少したため、脊椎硬膜欠損がヘモジデリン沈着の原因と診断した。臨床症状は術直後より頭痛・ふらつき・難聴の自覚的な改善を認め、神経診察では失調性歩行の軽度改善を認めた。術後の MRI では硬膜外の液貯留所見は消失した。

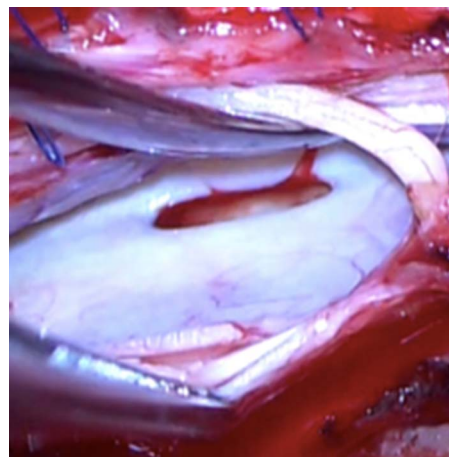


Fig. 2 Operative findings in the present case.

In the dural defect closure operation, a 2 mm×6 mm size defect of the dura mater is visible at the anterior side of the spinal cord. Small clots of blood are attached, surrounding the defect, suggesting that the defect lesion was a source of the bleeding.

考 察

本症例は MRI CISS 法の撮像により脊髄硬膜欠損部位を特定でき、硬膜欠損閉鎖術で症状の軽減を認めたことから、脊髄硬膜欠損に関連した SS と考えられた。

SS の治療は出血源の治療が第一選択とされる²⁾。このため出血源の検索が肝要だが、ヘモジデリンは小脳や第 8 脳神経などグリア細胞が豊富な部位に沈着しやすい³⁾ため、ヘモジデリン沈着部位は必ずしも出血部位と一致しない。従って SS の原因検索時には頭部・全脊椎 MRI の撮像が必要である。

SS の病因は特発性が 35% とされているが⁴⁾、近年脊椎における脳脊髄液貯留所見と SS との関連が指摘されており、SS 患者連続 30 症例のうち 14 例に脳脊髄液貯留を認めたとの報告もある⁵⁾。これらの中にしばしば硬膜欠損を有する症例があることから、硬膜欠損周囲の脆弱な血管による慢性出血が SS の原因となるとされる³⁾⁵⁾。欠損が生じる原因として、外傷の他硬膜内の手術、椎間板ヘルニア、骨棘、脊柱管狭窄と様々なものが挙げられている³⁾⁶⁾。硬膜欠損部位の同定は MRI や CT アンギオグラフィーが有効であり、特に MRI CISS 法や FIESTA (fast imaging employing steady state acquisition) 法などの MR cisternography (脳槽撮影) により欠損部位同定が可能となる⁷⁾。本症例でも過去に繰り返し脊椎 MRI が撮像されていたが、CISS 法での撮像により初めて欠損部位を同定し得た。

本例は慢性硬膜下血腫手術既往があり、頸椎に骨棘形成、頸椎脊柱管狭窄を認めたが、実際の硬膜欠損部位は胸椎レベルであった。既報告でも脊椎・脊髄異常所見部位と硬膜欠損部位が異なる症例は散見され⁸⁾、硬膜欠損部位は胸髄上部に多い傾向にある。胸髄上部は硬膜構造が 2 層から 1 層になる移行部である⁹⁾ため、外傷などの影響を受けやすいと考えられる。本例において SS を来した主因は不明であるが、経過や硬膜欠損を来した部位から、外傷の既往が影響した可能性が高いと推察された。

SS に対して硬膜閉鎖術を施行し長期的に観察した報告はまだ少ないが、術後経過は不変とされるものが多い¹⁰⁾。一度沈着したヘモジデリンによる症状の改善は困難と推測されるため、SS と診断した場合には MRI による脳及び全脊髄の画像検索を行い、硬膜欠損を認めた場合は速やかに閉鎖術を施行すべきと考えられる。

※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) 山脇健盛. 脳表ヘモジデリン沈着症. 神経内科 2010;73(2): 147-155.
- 2) 南里悠介, 薬師寺祐介, 雪竹基弘ら. 止血剤の点滴および内服加療で改善を認めた脳表ヘモジデリン沈着症の 1 例. 臨床神経 2013;53:470-473.
- 3) 山脇健盛, 櫻井圭太. 脳表ヘモジデリン沈着症の診断と治療. Brain Nerve 2013;65(7):843-855.
- 4) Levy M, Turtzo C, Linas RH. Superficial siderosis: a case report and review of the literature. Nat Clin Pract Neurol 2007;2:54-58.
- 5) Kumar N, Cohen-Gadol AA, Wright RA, et al. Superficial siderosis. Neurology 2006;66:1144-1152.
- 6) Kumar N. Beyond superficial siderosis: introducing 'duropathies'. Neurology 2012;78:1992-1999.
- 7) 柳下 章. 脳表ヘモジデリン沈着症 (superficial siderosis). 影山博之編. 神経内科疾患の画像診断. 第一版. 東京:秀潤社; 2014. p. 119-122.
- 8) Kumar N, Lindell EP, Wilden JA, et al. Role of dynamic CT myelography in identifying the etiology of superficial siderosis. Neurology 2005;65:486-488.
- 9) 内田 雄, 瀬良敬祐, 山本尚幸ら. 特発性脊髄ヘルニアの 1 例. 整形外科と災害外 2002;51:324-329.
- 10) Egawa S, Yoshii T, Sasaki K, et al. Dural closure for the treatment of superficial siderosis. J Neurosurg Spine 2013;18: 388-393.

Abstract**A case of superficial siderosis ameliorated after closure of dural deficit detected by MRI-CISS (constructive interference in steady state) imaging**

Ayako Sakoda, M.D.¹⁾, Ken-ichiro Yamashita, M.D., Ph.D.¹⁾, Mitsumasa Hayashida, M.D., Ph.D.²⁾,
Yukihide Iwamoto, M.D., Ph.D.²⁾, Ryo Yamasaki, M.D., Ph.D.¹⁾ and Jun-ichi Kira, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

²⁾Department of Orthopaedic Surgery, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

A 64-year-old male developed headache, dizziness, and difficulty hearing, two years after an operation for chronic subdural hematoma due to head injury. These symptoms gradually worsened over the following 15 years. As he showed bloody cerebrospinal fluid (CSF) and marginal hypointensity on the surface of the brain and spinal cord on T₂/T₂*-weighted MRI, he was diagnosed with superficial siderosis (SS), although the source of the bleeding was unclear and anti-hemorrhagic drugs were ineffective. When he was admitted to our hospital, neurological examination disclosed horizontal gaze-evoked nystagmus, severe bilateral hearing loss, scanning speech, and limb and truncal ataxia. CISS (constructive interference in steady state) MRI detected a dural defect at the Th2–3 level on the anterior side of the spinal canal. On operation, a 2 mm × 6 mm size dural defect with blood clots was found at the Th2–3 level. After closure of the dural defect, bloody CSF became transparent, and his persistent headache, dizziness, and hearing impairment improved. Brain and whole spine MRI, especially CISS imaging, should be considered for detecting the source of bleeding in intractable cases of SS.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2017;57:180-183)

Key words: superficial siderosis, dural defect, dural closure, CISS
