

## 〔症例〕 急性四肢麻痺および呼吸麻痺により 発症した頸髄神経鞘腫の1例

加藤 啓 清水 純人 佐藤 正 樹  
染谷 幸男 山崎 正志<sup>1)</sup>

(2010年4月5日受付, 2010年5月10日受理)

### 要 旨

症例は27歳男性。約2年前から持続していた頸部痛が増悪し、その後急激に完全四肢麻痺、呼吸麻痺となった。MRIで頸椎部硬膜内髄外に占拠性病変が確認され、緊急手術にて摘出した。術中所見で右第4頸神経根発生の神経鞘腫の腫瘍内出血が疑われ、病理所見で確定診断された。頸髄神経鞘腫の診療に際しては、麻痺の急性発症・増悪の可能性を念頭におく必要がある。

**Key words:** 頸髄神経鞘腫, 腫瘍内出血, 急性発症, 四肢麻痺

### I. 緒 言

脊髄神経鞘腫は一般に緩徐に成長するため、症状進行もゆるやかである。しかし、まれに出血が生じて急性増悪することがある。今回、急性完全四肢麻痺と呼吸麻痺で発症した頸髄神経鞘腫の腫瘍内出血の一例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

### II. 症 例

【患者】27歳男性。

【主訴】頸部痛。

【既往歴・家族歴】特になし。

【現病歴】平成19年より誘因なく頸部痛を自覚していた。近医を受診するも、MRI等の精査は受けていなかった。頸部痛は右側優位で、徐々に増悪傾向にあった。平成21年7月、頸部痛に加え

て咽頭痛、発熱が出現し、翌日より固形物の嚥下が困難となった。さらにその翌日、誘因なく頸部痛が急性増悪したため、前医に救急搬送された。到着後に四肢麻痺が出現し、徐々に進行して完全四肢麻痺、自発呼吸停止、意識消失となった。直ちに気管内挿管され、人工呼吸管理にて意識は回復したが、四肢麻痺、呼吸麻痺は回復しなかった。その後のMRI検査にて、頸髄の占拠性病変が麻痺の原因であることが疑われ、翌日、当院の脊椎脊髄病センターへ転送された。

【初診時理学所見】経口気管内挿管されているため、発語は不能であったが、意識は清明であった。四肢体幹は完全麻痺で、顔面および頸部の運動は可能であった。四肢の深部腱反射は消失しており、球海綿体反射も認めなかった。感覚は明確なcervical lineを認め、体幹、下肢では肛門周囲を含め完全脱失であった。

【血液・生化学所見】軽度の肝胆道系酵素の上

国保小見川総合病院整形外科

<sup>1)</sup>千葉大学大学院医学研究院整形外科学

Kei Kato, Sumito Shimizu, Masaki Sato, Yukio Someya and Masashi Yamazaki<sup>1)</sup>: A case of cervical schwannoma presenting acute onset respiratory quadriplegia.

Department of Orthopaedic Surgery, Omigawa General Hospital, Chiba 289-0332.

<sup>1)</sup>Department of Orthopedic Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University, Chiba 260-8670.

Tel. 043-226-2117. Fax. 043-226-2116. E-mail: katoo.kk@nifty.com

Received April 5, 2010, Accepted May 10, 2010.

昇が存在したが、他には凝固系を含め異常所見を認めなかった。

【画像所見】頸椎単純X線、および頭部・頸椎単純CTでは異常所見を認めなかった。頸髄MRIにおいて、第2頸椎から第4頸椎高位にかけて、T1強調画像では等信号、T2強調画像では高信号内に低信号領域が混在する、境界明瞭、辺縁整、内部不均一な占拠性病変を認めた(図1 a, b)。頸髄は右側から著しく圧迫されていた。占拠性病変でのガドリニウム造影効果は乏しかった(図1 c)。

MRI所見から、占拠性病変は硬膜内髄外に存在すると判断された。急性四肢麻痺、呼吸障害などの発症が急激であり、外傷の既往がないことより、髄外出血等の原因により脊髄が急激に圧迫された病態が疑われた。手術による早急な脊髄除圧が必要と判断し、血管奇形や腫瘍などを念頭において緊急手術を行った。

【手術所見】第2頸椎から第4頸椎の右側椎弓切除を行った。硬膜外には血腫などの病変を認めず、硬膜下にも病変は存在しなかった。髄液は無色透明で、くも膜下出血も否定的であった。くも膜下領域で、暗赤色の腫瘍が頸髄を圧迫しており、右第4頸神経根と連続していた。腫瘍は境界明瞭で、周囲との癒着も認めなかった。右第4頸神経根の後根発生の神経鞘腫と判断し全摘出した。

【病理組織所見】弱拡大像では、腫瘍細胞の配列の中に多数の赤血球がびまん性に介在してお

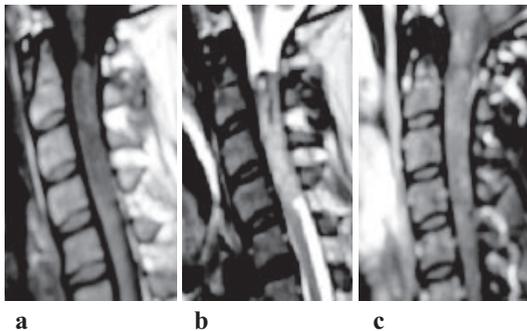


図1 初診時頸髄MRI像

- a: T1 強調正中矢状断像
- b: T2 強調正中矢状断像
- c: ガドリニウム造影T1 強調正中矢状断像

り、腫瘍内出血に矛盾しない所見であった(図3 a)。強拡大像では腫瘍は紡錘形細胞が密に増生して柵状配列(Palisading)を呈するAntoni A型の領域(図3 b)と、細胞成分が疎なAntoni B型の領域(図3 c)からなり、細胞異型はなく典型的な神経鞘腫の所見であった。また、腫瘍周囲には豊富な血管が存在した。

【術後経過】術後も四肢麻痺は回復しなかった。呼吸筋麻痺のため自力呼吸が困難であり、術後6日目に気管切開を行った。術後1ヵ月で左上肢の

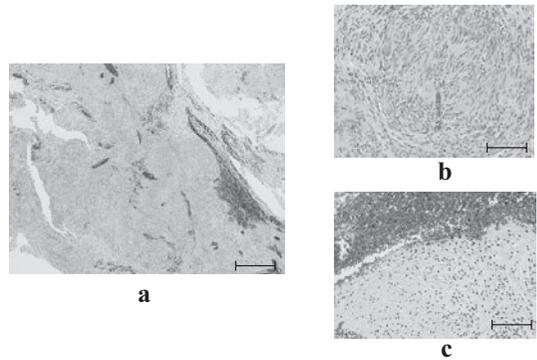


図2 病理組織像(HE染色)

- a: 弱拡大像(×4)
- b: 強拡大像(×20)
- c: 強拡大像(×20)



図3 術後2ヵ月経過時頸髄MRI像

- a: T1 強調正中矢状断像
- b: T2 強調正中矢状断像

触覚がわずかに回復したが、四肢の動きは出現せず、人工呼吸器からの離脱もできなかった。術後2ヵ月経過時の頸髄MRIでは第2頸椎から第4頸椎高位で、著明な脊髄の萎縮像を認めた(図3)。腫瘍の残存は認めなかった。術後6ヵ月の時点でも、四肢麻痺は改善していなかった。

### Ⅲ. 考 察

脊髄神経鞘腫は通常、疼痛、しびれなどを初発症状とし、緩徐に進行することが多い[1]。しかし、まれに出血によって急激に麻痺が進行し、緊急手術が必要となることがある[2-7]。Ciappettaらは、出血性素因や外傷歴がない頭蓋頸椎移行部の神経鞘腫腫瘍内出血で、急性四肢不全麻痺を呈した症例に対し、早期に腫瘍摘出術を行い、麻痺が完全に回復したと報告している[2]。Ichinoseらは、胸腰移行部の馬尾神経鞘腫の腫瘍内出血により、急性不全対麻痺と尿失禁で発症した症例に対し、腫瘍摘出により神経症状が著しく改善したと報告している[3]。この症例では受傷前に抗凝固治療が行われていた。いずれの報告でも神経鞘腫の出血による急性増悪が稀であることを述べている。発症時の症状の程度にもよるが、手術によって腫瘍を摘出することで、症状の改善が得られたとする報告が多い。本症例のように頸髄神経鞘腫の腫瘍内出血で急激に完全四肢麻痺、呼吸麻痺にまで至り、腫瘍摘出術を行ってもほとんど症状が改善しなかった例は、我々が渉猟しえた範囲では存在しなかった。

脊髄神経鞘腫は、ほとんどが硬膜内髄外に存在し、被膜に覆われている。したがって、被膜下で出血すれば、本症例のように腫瘍内出血となり、被膜を穿破すれば、くも膜下出血、くも膜も穿破すれば硬膜下出血へ至ると考えられる。

出血の機序は十分に解明されていないが、出血性素因がない場合には、二つの説が提唱されている[8]。第一は、拡張したヒアリン化血管が絶えず血栓症を引き起こし、続発的に血管内皮増殖による腫瘍血管の閉塞により腫瘍が壊死、出血するという説である。これは組織学的に細胞成分が豊富なAntoni A型だけでなく、細胞成分が疎で出血や壊死、嚢胞形成を伴うAntoni B型が混在し

ていることを反映していると考えられる。Antoni B型の領域では微細な出血が日常的に起こっている可能性が示唆される。第二は、外傷や体動などの力学的要因で、脊髄軸に沿って牽引力が加わることで神経根の血管と接触し出血が起こるという説である。本症例では出血性素因がなく、体動との関連も低いため、第一の説との関連が考えられる。

本症例の診断において、術前MRIは非常に有用であった[9]。脊髄神経鞘腫のMRI信号強度は非特異的であるが、T1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号を呈することが多い[10,11]。通常は、ガドリニウム造影にて充実部分は強く造影されるが、嚢胞や壊死部は造影されない。すなわち、Antoni A型の領域が多いとガドリニウムで均一に造影され、Antoni B型の領域が多いと不均一に造影される可能性が示唆される[10]。また、脊髄あるいは硬膜外に出血をきたすと、①血管外に漏出したヘモグロビン(Hb)の酸化、還元による変化、②溶血、③貪食に影響され、経時的にMRI信号強度の変化が起こる[12]。血腫は急性期(発症から1週)にはdeoxy Hbの影響により、T1強調画像で等信号、T2強調画像で低信号となる。本症例では、T2強調画像で高信号を呈した部分が腫瘍実質で、内部に出血を伴ったために低信号領域が混在したと考えられる。また、ガドリニウムでの造影効果が乏しかったことに関しては、出血がびまん性に広範囲に及んだことや、出血により腫瘍自体が広範囲に壊死したことによる影響を受けた可能性が推測される。

脊髄神経鞘腫は組織学的特徴より、微細な出血を起こしやすいと推測されるが、急激に症状が増悪するほどの肉眼的な出血を起こす可能性は少ないとされている[2-7]。治療法としては摘出術が基本であるが、手術に伴うリスクを考慮すると、軽症例や無症候性の患者に対しての手術適応の判断は非常に難しい。通常、腫瘍は緩徐に成長するため、軽症例や無症候性の患者には経過観察が選択されることが多いと考えられる。しかし、本症例の経験から、頸髄神経鞘腫の診療に際しては、麻痺の急性発症・増悪の可能性があることを念頭におく必要がある。

## SUMMARY

A 27-year-old man presented with acute onset quadriplegia with respiratory paralysis. MR images showed an occupied lesion at the intradural and extramedullary area of the cervical spine. The patient underwent an emergency operation, and removal of the subarachnoid mass was performed. Pathological examination revealed that intratumoral hemorrhage occurred in a schwannoma, which developed at the 4th cervical nerve root of right side. When we treat patients with cervical spinal schwannoma, we should consider the possibility of rapid onset or deterioration of the symptoms.

## 文 献

- 1) Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004; 61: 35-44.
  - 2) Ciappetta P, D'Urso PI, Colamaria A. Giant craniovertebral junction hemorrhage schwannoma: case report. *Neurosurgery* 2008; 62: E1166.
  - 3) Ichinose T, Takami T, Yamamoto N, Tsuyuguchi N, Ohata K. Intratumoral hemorrhage of spinal schwannoma of cauda equine manifesting as acute paraparesis: case report. *Neurol Med Chir* 2009; 49: 255-7.
  - 4) De Divitis E, Maiuri F, Corriero G, Donzelli R. Subarachnoid hemorrhage due to a spinal neurinoma. *Surg Neurol* 1985; 24: 187-90.
  - 5) Ng PY. Schwannoma of the cervical spine presenting with acute haemorrhage. *J Clin Neurosci* 2001; 8: 277-8.
  - 6) Tanaka H, Kondo E, Kawato H, Kikukawa T, Ishihara A, Toyoda N. Spinal intradural hemorrhage due to a neurinoma in an early puerperal woman. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; 104: 303-5.
  - 7) Cohen ZR, Knoller N, Hadani M, Davidson B, Nass D, Ram Z. Traumatic intratumoral hemorrhage as the presenting symptom of a spinal neurinoma. Case report. 2000; 93: 327-9.
  - 8) Mills B, Marks PV, Nixon JM. Spinal subarachnoid haemorrhage from an 'ancient' shwannoma of the cervical spine. *Br J Neurosurg* 1993; 7: 557-9.
  - 9) Uemura K, Matsumura A, Kobayashi E, Tomono Y, Nose T. CT and MRI presentation of acute hemorrhage in a spinal schwannoma. *Spine* 1998; 50: 219-20.
  - 10) 伊藤俊一, 伊藤達雄, 加藤義治, 山本直也. 脊髄神経鞘腫, 脊髄髄膜腫の術前MRI画像所見の検討. *骨・関節・靭帯* 2003; 16: 685-93.
  - 11) 田中雅人, 中原進之助, 末長 敢, 甲斐信生, 山内太郎. 脊髄神経鞘腫と脊髄髄膜腫の画像上の鑑別点. *整形外科* 1998; 49: 1164-8.
  - 12) 宮坂和男. 脊髄血管病変におけるMRI. *Orthopedics* 1994; 7: 112-20.
-