

Detailed anatomy of intracranial venous anomalies associated with atretic parietal cephaloceles revealed by high-resolution 3D-CISS and high-field T2-weighted reversed MR images

Morioka T, Hashiguchi K, Samura K, Yoshida F, Miyagi Y, Yoshiura T, Suzuki SO, Sasaki T

Childs Nerv Syst 25 : 309-315, 2009

Atretic parietal cephalocele (APC) には vertical embryonic positioning of the straight sinus (VEP of SS) などの頭蓋内静脈奇形が合併することはよく知られている。本論文では 3D Fourier-transformation-constructive interference in steady-state (CISS) 画像や 3T MRI による T2-weighted reversed (T2R) 画像などの高分解能 MRI を用いて、静脈奇形と静脈洞や脳槽・脳瘤との解剖学的関係を評価している。APC 3 例に

対して、通常の MR 画像と高分解能 MR 画像とを行い、静脈奇形の描出能を比較検討した。2 例は典型的な VEP of SS で、高分解能 MR 画像で両側の内大脳静脈やガレン大静脈、直静脈洞が、大脳半球間裂内の帯状の髄液腔の前方を上行し、上矢状静脈洞に流入しているのがより明瞭に描出できた。また、この髄液腔は上矢状静脈洞を貫通して頭蓋骨欠損部に連続していたが、これらの所見は通常の MR 画像では明らかではなかった。1 例は、通常の MR 画像では静脈奇形はみられなかったが、高分解能 MR 画像では下矢状静脈洞から髄液腔内を上行して上矢状静脈洞に流入する異常な静脈を明瞭に描出した。以上より、高分解能 MR 画像による静脈奇形の精査所見は APC の診断への手がかりとなると結論付けている。

【コメント】 Atretic cephalocele は脳瘤の不全型で、頭蓋骨欠損（二分頭蓋）を伴い頭蓋内と髄膜由来の組織でつながった非囊腫性の頭皮腫瘍であるが、その発生機序についてはまだ不明な点が多い。高分解能 MR 画像の発達で、頭蓋内合併奇形の詳細が明らかにされることにより、本疾患の病態解明につながることが期待される。

Neurosurgical management of occult spinal dysraphism associated with OEIS complex

Morioka T, Hashiguchi K, Yoshida F, Matsumoto K, Miyagi Y, Nagata S, Yoshiura T, Masumoto K, Taguchi T, Sasaki T

Childs Nerv Syst 24 : 723-729, 2008

OEIS complex は臍帯ヘルニア (omphalocele)、総排泄腔外反 (exstrophy of the cloaca)、鎖肛 (imperforate anus)、二分脊椎 (spinal deformity) からなる稀な症候群で、出生直後に前 3 者に対して小児外科の治療がなされ、後 1 者の脳神経外科の治療については開放性二分脊椎でない限りは待機的に行われるが、その適切な時期については明らかではない。自験 3 例から、この時期を後方視的に検討した。1 例は脊髄髄膜瘤、2 例は terminal myelocystocele (終末部脊髄囊胞瘤) で、うち 1 例では脊髄空洞症が囊胞瘤と交通

していたが、これらの診断には 3D Fourier-transformation-constructive interference in steady-state 画像が有用であった。神経学的には出生時より下肢変形を伴う対麻痺がみられた。出生 2 ～ 6 カ月で、瘤切除と脊髄係留解除を行った。待機中体重は平均 1,911 g から 3,368 g に増加した。瘤自体も明らかに増大したが、神経学的増悪はなく、術後脳室腹腔短絡術 (VP shunt) を要したものは 1 例もなかった。生後 3 カ月位で、小児外科の処置が終了し、体重が 3 ～ 4 kg になるのを待てば、脳神経外科の手術も安全に行うことができると結論づけている。

【コメント】 OEIS complex に伴う二分脊椎は終末部脊髄囊胞瘤が典型的である。OEI により既に膀胱直腸障害があるので、潜在性二分脊椎に対する手術適応は問題となるが、脊髄係留によるさらなる神経学的増悪を防ぐために係留解除が行われることが多い。今回の 3 例では瘤そのものも増大しており、この点からも手術適応となったものであるが、術後 VP shunt が必要となることが予想されたので、腹腔内の小児外科的治療が安定するまで待機したものである。
(森岡隆人 九州労災病院脳神経外科)