

## 長期間経過を追えた鞍上部クモ膜嚢胞の1例

改正 良江<sup>1)</sup>, 宮崎 茂雄<sup>1)</sup>, 下奥 仁<sup>1)</sup>, 林 公子<sup>1)</sup>, 谷 栄一<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>兵庫医科大学眼科学教室, <sup>2)</sup>兵庫医科大学脳神経外科学教室

### 要 約

12年間にわたり経過を追えた鞍上部クモ膜嚢胞の1例を経験した。症例は当科初診時16歳の女性で、全身的には著変を認めなかったが、眼科的に両眼視神経萎縮および左眼の軽度の視神経乳頭形成不全と同眼での下耳側1/4半盲が認められた。クモ膜嚢胞はクモ膜下腔との交通性が認められ、トルコ鞍内にも進展しempty sellaを示した。脳神経外科で嚢胞開放術および嚢胞腹腔短絡術を受け、術後12年間で視野障害部位での若干の感度低下が認められた。鞍上部クモ膜嚢胞による視神経障害については、詳細な報告はほとんどなされていないが、若年

者で乳頭浮腫、視神経萎縮を来しやすく、視野障害として下耳側1/4半盲、同名半盲が報告されている。視野障害の発症機序としてクモ膜嚢胞の圧迫および陳旧性乳頭浮腫によるものが最も考えられるが、empty sellaに進展していく過程での視神経への影響、あるいはクモ膜嚢胞による視神経の発育に対する影響が考えられた。(日眼会誌 99:109-114, 1995)

キーワード：鞍上部クモ膜嚢胞, 視野障害, 視神経萎縮, empty sella, 視神経乳頭形成不全

## A Case of Suprasellar Arachnoid Cyst Followed Up for a Long Time

Yoshie Kaisho<sup>1)</sup>, Shigeo Miyazaki<sup>1)</sup>, Masashi Shimo-oku<sup>1)</sup>  
Tomoko Hayashi<sup>1)</sup> and Eiichi Tani<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Ophthalmology, Hyogo College of Medicine

<sup>2)</sup>Department of Neurosurgery, Hyogo College of Medicine

### Abstract

We followed a case of suprasellar arachnoid cyst for 12 years. The patient was a sixteen-year-old girl without particular problems in her general condition. She showed optic atrophy in both eyes and optic nerve hypoplasia with an inferotemporal quadrantanopsia in the left eye. A suprasellar arachnoid cyst communicating with the tubarachnoid space was found to extend into the sella turcica as an empty sella. A cyst wall was resected and a cyst-peritoneal shunt performed. After 12 years from the operation, sensitivity was slightly depressed in the visual field where it had already been disturbed. Although there are few reports in the literature on involvement of the optic nerves and chiasma by suprasellar arachnoid cysts, papilledema and optic

atrophy are often found in children, and inferotemporal quadrantanopsia or homonymous hemianopsia have been reported. Visual field defects were most likely caused by compression of the optic nerve by cyst or prolonged papilledema. We also suspect that some kind of disturbance to the optic nerve occurred during extension of the arachnoid cyst as an empty sella, or during formation of arachnoid cyst in the fetus stage. (J Jpn Ophthalmol Soc 99: 109-114, 1995)

Key words: Suprasellar arachnoid cyst, Visual field defect, Optic atrophy, Empty sella, Optic nerve hypoplasia

### I 緒 言

頭蓋内クモ膜嚢胞は全頭蓋内占拠病変の約1%に認められ<sup>1)</sup>, トルコ鞍上に発生する鞍上部クモ膜嚢胞 (su-

prassellar arachnoid cyst) は頭蓋内クモ膜嚢胞の4%<sup>2)</sup> ~16%<sup>3)</sup>と稀なものである。本症では、その解剖学的位置関係から視野、視力障害、視神経萎縮などの神経眼科的症候を合併しやすいことが考えられ、Hoffmanら<sup>4)</sup>は彼

別刷請求先：663 兵庫県西宮市武庫川町1-1 兵庫医科大学眼科学教室 改正 良江

(平成4年6月22日受付, 平成6年7月22日改訂受理)

Reprint requests to: Yoshie Kaisho, M.D. Department of Ophthalmology, Hyogo College of Medicine, 1-1 Mukogawa-cho, Nishinomiya-shi, Hyogo-ken 663, Japan

(Received June 22, 1992 and accepted in revised form July 22, 1994)

ら自身の鞍上部クモ膜嚢胞8例のうちの5例で、また文献報告例46例を加えた54症例の29.6%に視力視野障害が認められたとし、Gentryら<sup>5)</sup>は8例中6例で視神経萎縮、蒼白が、4例で視野欠損がみられたとし、Pierre-Kahnら<sup>6)</sup>も35%に視神経視交叉症状が認められたと報告している。このように比較的高率に視神経障害が合併しているにもかかわらず、視機能障害について詳細に検討した報告はほとんどなされていない<sup>7)8)</sup>。

今回、両眼視神経萎縮と片眼の軽度視神経乳頭形成不全から発見された鞍上部クモ膜嚢胞の1例を経験し、これに嚢胞開放術、嚢胞腹腔短絡術を施行し、術後12年間にわたり眼科的に経過を追えたので、その視神経合併症を中心に若干の文献的考按を加えて報告する。

## II 症 例

症 例：16歳，女性。

初 診：1978年1月26日。

主 訴：両眼視神経萎縮の精査希望。

現病歴：10歳の時、視力低下のため近くの眼科を受診したところ、両眼の軽度の視神経萎縮を指摘されたが放置していた。16歳の時、再度近くの眼科を受診し、精査目的のため当科を紹介された。

既往歴：水頭症による頭囲の拡大や精神発育の遅延、痙攣発作などの既往はなく、特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

初診時所見：眼位、眼球運動には異常は認めなかった。視力は右眼=0.2 (1.0×-5.0 D ⊖-[cyl 0.75 D A 180°])、左眼=0.2 (1.0×-5.0 D ⊖-[cyl 0.75 D A 180°])で、対光反応は迅速かつ十分であった。その他前眼部、中間透光体には著変を認めなかった。眼底では、

両眼とも視神経乳頭は境界鮮明で、蒼白化し視神経萎縮となっていた。また、近視の程度は左右眼でほぼ同等であったが、視神経乳頭の形状に左右差が認められ、右眼の視神経乳頭はほぼ正円ながら、左眼では神経線維束の状態は明確ではなかったものの、上方および下方耳側での形成不全が考えられた(図1)。中心フリッカー値は、右眼40 Hz、左眼34 Hzであった。Goldmann(ゴールドマン)視野検査では、右眼では異常を認めなかったが、左眼では下耳側1/4半盲傾向を認めた(図2上)。単に近視による両眼の視神経乳頭の蒼白化および左眼視神経乳頭形成不全に伴った視野変化の可能性も否定しきれないが、頭蓋内病変による視神経萎縮の可能性、また視神経乳頭形成不全には頭蓋内奇形を伴っている可能性もあるため、神経眼科的精査を行っていった。

一般的検査、内分泌機能検査：正常範囲内。

神経学的検査：両眼視神経以外著変なし。

X線検査：頭部単純撮影では、著変は認められなかった。CTでは第3脳室、側脳室の拡大があり、鞍上部には髄液と等吸収値の円形の低吸収域が認められた。また、トルコ鞍内も髄液が充満していた。脳血管撮影では、サイフォン部のopening以外に異常は認められず、トルコ鞍付近の占拠性病変を示唆する所見は認められなかった。気脳写では側脳室の中等度拡大(Evans' index=0.39)と、第3脳室の高度拡大を認めた。また、トルコ鞍および鞍上に空気の貯留像が認められ、クモ膜下腔との交通性が認められるとともに、empty sellaの状態が確認された(図3)。また、RI脳槽撮影でもトルコ鞍内および鞍上にhighly hot areaが認められた。これらのことから、トルコ鞍内にまで進展した鞍上部クモ膜嚢胞と診断された。



図1 初診時眼底写真。

両眼ともに視神経萎縮と、左眼の視神経乳頭低形成が認められる。

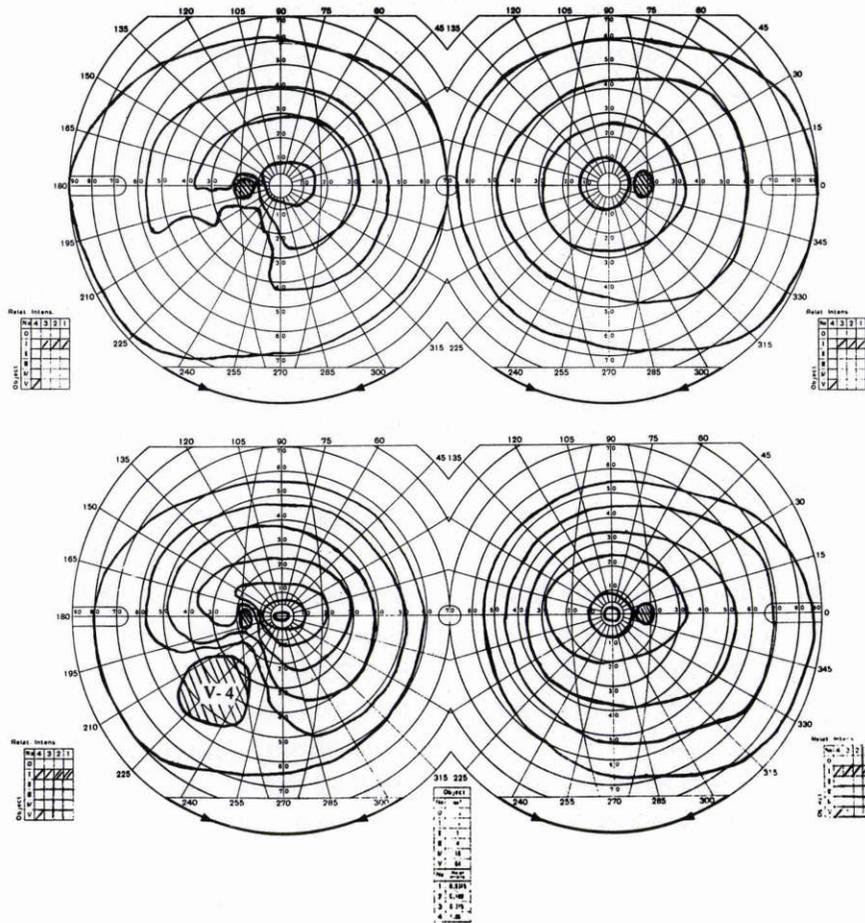


図2 Goldmann (ゴールドマン) 視野。  
上：初診時，下：12年後



図3 気脳写所見。

第3，側脳室の拡大と，トルコ鞍上から鞍内にかけて空気の貯溜を認める。

経過：脳室の拡大をみる水頭症の発症が認められたこと，および左眼の視野欠損を伴った両眼の視神経萎縮の原因として，鞍上部クモ膜嚢胞による巣症状が考えられたことにより，同年9月11日，嚢胞開放術，嚢胞腹腔短絡術が施行された。手術所見としては，視交叉と右内頸動脈の間が広がり，強い膜組織による嚢胞が形成されていた。この嚢胞壁を切除すると，正常な外観を示す髄液が多量に流出した。

術直後には視力，視野ともに変化なく，その後も年に1回程度の経過観察を1984年まで行っていたが，1990年6月25日，出産のため当院産婦人科入院となり，当科を再診した。眼科的所見としては，視力右眼＝(1.2×-7.5 D)，左眼＝(1.0×-7.0 D)と良好で，対光反応も迅速かつ十分であった。前眼部，中間透光体には著変を認めず，視神経乳頭所見にも近視の増強による変化などは認められなかった。ゴールドマン視野検査でも初診時とほぼ同様であったが，初診時に下耳側1/4半盲を呈した部位での若干の感度低下が認められた(図2下)。

### III 考 按

頭蓋内クモ膜嚢胞は，髄液の貯溜による良性的脳実質

外の囊腫様病変であり、頭部外傷、頭蓋内感染症、頭蓋内出血などに続発するものもあるが、大部分は原因不明の原発性（先天性）のものである。鞍上部クモ膜嚢胞の発生機序についても諸説あるが<sup>9)10)</sup>、Foxら<sup>10)</sup>は、奇形や炎症、出血によってLiliequistのクモ膜憩室が拡大したものと推定し、Caemaertら<sup>11)</sup>は、内視鏡的手術の際に、嚢胞壁に従来指摘されていたような髄液貯溜を促す小さな弁状構造が確認されたことを報告している。

鞍上部クモ膜嚢胞の発症年齢については、横手ら<sup>9)</sup>は、文献的に生後3か月～46歳までの発症例が報告されており、そのうちの45%が5歳以下であったとし、Hoffmanら<sup>4)</sup>もほぼ同様の数字を挙げている。また、Pierre-Kahnら<sup>6)</sup>は20例の全例が15歳以下で、70%が5歳までであったと報告している。

初発症状としては、①乳幼児期に水頭症として発症する型、やや後年に周囲組織への巣症状として、②視力障害により発症する型、③内分泌障害により発症する型に大別され<sup>9)12)13)</sup>、ほとんどが①の型であり、②、③の型は比較的少数である。その他、眼科的症状としては、斜視や眼振、眼瞼下垂なども報告されている<sup>7)</sup>。

今回は、視神経病変とこれに伴う視野障害を中心に、自験例と比較的詳細に記載された文献<sup>7)12)~24)</sup>20症例について検討を行った(表1)。21例中では、年齢は7か月～36歳で、5歳以下が33.3%であり、鞍上部クモ膜嚢胞の一般的発症年齢よりやや高齢となっている。また、性別については、男性13例、女性6例(記載なし2例)で

男性に多かった。

21例中、視神経乳頭所見の記載のあるものは20例であるが、視神経萎縮を呈したものは11例(このうちの1眼では視神経乳頭欠損を伴っている)、乳頭浮腫が7例、正常2例であった。乳頭浮腫は低年齢者に多く認められ、視神経萎縮も陳旧性乳頭浮腫によるものが推測される。視野異常の記載のある症例は6例と少ないが、片眼もしくは両眼下耳側1/4半盲3例<sup>14)16)</sup>、両耳側半盲性傍中心暗点1例<sup>15)</sup>、同名半盲2例<sup>20)22)</sup>となっている。これらの視野異常の発症機序として、陳旧性乳頭浮腫による視野障害、嚢胞による視神経視交叉への圧迫がまず考えられる。

視野障害と手術所見とを比較すると、Barlow<sup>15)</sup>の報告例では、トルコ鞍部から視交叉部に向かって生じたクモ膜嚢胞が、視交叉前部を圧排しながら左側視神経を圧平しており、視野変化として両耳側半盲性傍中心暗点から、左眼視力の光覚弁にまでの悪化と一致している。また、Segallら<sup>20)</sup>の報告例では、クモ膜嚢胞が左側で脳幹部付近まで進展し左上同名1/4半盲を呈し、Kasdonら<sup>22)</sup>の症例では右側の視索から視交叉、視神経にかけて嚢胞により圧排され、左同名半盲と一致しており、嚢胞の進展方向や視神経周囲組織との癒着の強い箇所にはほぼ対応する視野変化が認められている。

自験例では、右視神経と内頸動脈との間が嚢胞による圧排のため拡大しており、特にこの部分には嚢胞壁を形成している強い堅固な膜が存在していたが、視野障害としては、右眼はほぼ正常で、むしろ左眼に下耳側1/4半

表1 視神経、視野障害についての記載のある21症例

報告者	年齢/性	視神経乳頭	視野	その他の眼科的所見	水頭症
1 Hamby	17歳/?	浮腫	右眼)下耳側1/4半盲		+
2 Barlow	29歳/男	正常	両耳側半盲性傍中心暗点		- <sup>1)</sup>
3 Sansregret	25歳/女	右眼)萎縮	両下耳側1/4半盲		+ <sup>2)</sup>
4 Harrison	4.5歳/女	両眼)浮腫	?		+
5 "	14月/男	両眼)浮腫	?	右眼)内斜視	+
6 Obenchain	26歳/女	両眼)萎縮	?		+
7 Danziger	4歳/男	両眼)萎縮	?		+
8 "	9歳/男	両眼)萎縮	?		+
9 Segall	3歳/男	両眼)萎縮	?		-
10 "	9歳/男	正常	左上同名1/4半盲		+
11 Schimmel	7月/女	両眼)萎縮	?	右眼)乳頭欠損, 内斜視	-
12 "	6歳/女	右眼)萎縮	?		+
13 Kasdon	19歳/男	?	左同名半盲		+
14 Murali	9歳/?	両眼)萎縮	?		+
15 Raimondi	7歳/男	浮腫	?	眼振様眼球運動	+
16 "	6歳/男	浮腫	?		+
17 "	9歳/男	浮腫	?	上転障害	+ <sup>3)</sup>
18 高橋	4歳/男	両眼)萎縮	?	外斜視	+
19 Jones	15月/男	浮腫	?	斜視	+
20 Pappaport	36歳/男	両眼)萎縮	正常		+
21 改正	16歳/女	両眼)萎縮	左眼)下耳側1/4半盲	左眼)視神経乳頭形成不全	+

- 1) 水頭症は指摘されていないが、頭蓋内圧亢進を認める。
- 2) クモ膜にサルコイドによる病変を認める。
- 3) 出生時での脳出血の既往がある。

盲として検出されており、嚢胞による直接圧迫以外の関与が疑われた。

自験例では、鞍上部クモ膜嚢胞はトルコ鞍内にも進展し empty sella の状態となっており、今回の眼科的所見の記載のある Barlow<sup>15)</sup>, Kosdon<sup>22)</sup>, 高橋<sup>7)</sup>の報告例でも同様に鞍上部クモ膜嚢胞のトルコ鞍内への進展を認めている。このような症例では、比較的高齢者でみられるトルコ鞍内クモ膜嚢胞のトルコ鞍上への進展例との鑑別が問題となるが、この場合にも視神経障害を来しやすいことが指摘されている<sup>25)26)</sup>。内容的に多くの病態が含まれているものの、empty sella の状態ではその機序は明確でないが、下耳側1/4半首を含む様々な視野欠損をみることが多い<sup>27)28)</sup>。自験例のように鞍上部クモ膜嚢胞で empty sella を合併している症例では、視野障害の機序として empty sella に至る過程での要因も関連している可能性がある。

また、重度の視神経乳頭形成不全では、時に septo-optic dysplasia などの頭蓋内正中中部での奇形に合併していることが知られており、鞍上部クモ膜嚢胞にも関しても、Schimmel<sup>21)</sup>は両眼の視神経萎縮でさらに右眼の視神経乳頭欠損（やや高度の視神経乳頭形成不全？）がみられた7か月女児の1例を報告している。自験例では左眼で軽度の視神経乳頭形成不全が考えられた。このような軽度のもは臨床的にも見逃されているものが多く、難波<sup>29)</sup>は sectorial hypoplasia としてその臨床所見を報告し、1例で部位は記載されていないが、arachnoidal cyst を合併していたとしている。これらのことは、先天性鞍上部クモ膜嚢胞の胎生期での形成時期に、視神経の形成発育に何らかの影響を与えていた可能性も考えられる。

自験例では術後12年間の経過観察によって視神経乳頭所見には変化を認めなかったが、左眼の視野障害部位での若干の感度低下が認められたことから、視野変化は視神経乳頭形成不全のみならず、残存しているクモ膜嚢胞壁組織による影響、あるいは empty sella による影響などが関与していることが考えられた。

#### 文 献

- 1) **Robinson RG**: Congenital cysts of the brain: Arachnoid malformations. *Prog Neurol Surg* 4: 133-174, 1971.
- 2) **林 隆士, 本田英一郎, 姉川繁敬, 倉本進賢**: 小児の頭蓋内クモ膜嚢腫手術例の検討. *小児の脳神経* 12: 185-192, 1987.
- 3) **Raffel C, McComb JG**: To shunt or to fenestrate: Which is the best surgical treatment for arachnoid cysts in pediatric patients? *Neurosurgery* 23: 338-342, 1988.
- 4) **Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP, Armstrong EA**: Investigation and management of suprasellar arachnoid cysts. *J Neurosurg* 57: 597-602, 1982.

- 5) **Gentry LR, Smoker WRK, Turski PA, Menezes AH, Ramirez L, Cornell SH**: Suprasellar arachnoid cysts: 1. CT recognition. *AJNR Am J Neuroradiol* 7: 79-86, 1986.
- 6) **Pierre-Kahn A, Capelle L, Brauner R, Sainte-Rose C, Renier D, Rappaport R, et al**: Presentation and management of suprasellar arachnoid cysts, Review of 20 cases. *J Neurosurg* 73: 355-359, 1990.
- 7) **高橋 徳, 川合省三, 上農哲朗, 平松謙一郎, 前川基継, 湯浅隆史, 他**: Suprasellar arachnoid cyst の1例. *脳神経外科* 10: 435-441, 1982.
- 8) **Miller NR**: Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology (4th ed). Williams & Wilkins, Baltimore, 1410-1425, 1988.
- 9) **横手英義, 藤井 徹, 森脇 宏, 林 靖二, 駒井則彦**: Suprasellar arachnoid cyst の1例. *脳神経外科* 10: 1015-1021, 1982.
- 10) **Fox JL, Al-Mefty O**: Suprasellar arachnoid cysts: An extension of the membrane of Lilliequist. *Neurosurgery* 7: 615-618, 1980.
- 11) **Caemaert J, Abdullah J, Calliauw L, Carton D, Dhooze C, van Coster R**: Endoscopic treatment of suprasellar arachnoid cysts. *Acta Neurochir* 119: 68-73, 1992.
- 12) **Murali R, Epstein F**: Diagnosis and treatment of suprasellar arachnoid cyst, Report of three cases. *J Neurosurg* 50: 515-518, 1979.
- 13) **Raimondi AJ, Shimoji T, Gutierrez FA**: Suprasellar cysts: Surgical treatment and results. *Child's Brain* 7: 57-72, 1980.
- 14) **Hamby WB, Gardner WJ**: Visualization of suprasellar tumors by encephalography, A report of nine cases. *Am J Roentgenol Radium Therapy* 33: 1-9, 1935.
- 15) **Barlow A**: Suprasellar arachnoid cyst. *Arch Ophthalmol* 14: 53-60, 1935.
- 16) **Sansregret A, Ledoux R, Duplantis F, Lamoureux A, Chapdelaine A, Leblanc P**: Suprasellar subarachnoid cysts, Radioclinical features. *Am J Roentgenol* 105: 291-297, 1969.
- 17) **Harrison MJG**: Cerebral arachnoid cysts in children. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 34: 316-323, 1971.
- 18) **Obenchain TG, Becker DP**: Head bobbing associated with a cyst of the third ventricle. Case report. *J Neurosurg* 37: 457-459, 1972.
- 19) **Danziger J, Bloch S**: Suprasellar arachnoid pouches. *Br J Radiol* 47: 448-451, 1974.
- 20) **Segall HD, Hassan G, Ling SM, Carton C**: Suprasellar cysts associated with isosexual precocious puberty. *Radiology* 111: 607-616, 1974.
- 21) **Schimmel DH, Weinstein M**: Suprasellar subarachnoid cysts. *Neuroradiology* 11: 141-146, 1976.
- 22) **Kasdon DL, Douglas EA, Brougham MF**: Suprasellar arachnoid cyst diagnosed preoperatively by computerized tomographic scanning. *Surg Neurol* 7: 299-303, 1977.

23) Jones RFC, Warnock TH, Nayanar V, Gupta JM: Suprasellar arachnoid cysts: Management by cyst wall resection. *Neurosurgery* 25: 554-561, 1989.

24) Rappaport ZH: Suprasellar arachnoid cysts: Options in operative management. *Acta Neurochir* 122: 71-75, 1993.

25) Meyer FB, Carpenter SM, Laws ER Jr: Intracellular arachnoid cysts. *Surg Neurol* 28: 105-110, 1987.

26) Hasegawa M, Yamashima T, Yamashita J, Kuroda E: Symptomatic intrasellar arachnoid cyst: Case report. *Surg Neurol* 35: 355-359, 1991.

27) 西本育夫, 児島 至, 山川和夫, 尾形悦郎: Empty sella と下垂体疾患—その概念と診断へのアプローチ. *医学のあゆみ* 117: 919-933, 1981.

28) 宮崎茂雄, 改正良江, 林 公子, 下奥 仁: Primary empty sella syndrome にみられた視神経障害の1例. *眼科* 33: 175-179, 1991.

29) 難波龍人, 若倉雅登, 白川慎爾, 石川 哲: 視神経の Sectorial hypoplasia について. *神眼* 4: 444-450, 1987.