

A Case of Infantile-onset Cavernous Hemangioma with Status Epilepticus

Yuko OKAWA¹⁾, Goro SHIROTANI²⁾, Yukiko IHARA¹⁾,
Hiroshi IDEGUCHI^{1),3)}, Shinichi HIROSE^{1),3)}, and Sawa YASUMOTO⁴⁾

¹⁾ *Department of Pediatrics, Fukuoka University Hospital*

²⁾ *Medical Corporation, Kyoritsu Clinic*

³⁾ *Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Fukuoka University*

⁴⁾ *Medical Education Center, Faculty of Medicine, Fukuoka University*

Abstract

Cavernous hemangioma, most common in those from 20 to 50 years of age, can be a cause of intracranial hemorrhage and epileptic seizures. We herein report a rare infantile-onset case of cavernous hemangioma with status epilepticus. The patient was an 8-month-old boy. On his first day in the hospital, he was splenetic and showed generalized clonic seizures with eyeball levoversion. The seizures lasted in excess of 30 minutes and were stopped by an intravenous injection of diazepam. His JCS was II-30, and a visual field defect was suspected, as his eyeball movement from midline to the left was only 45 degrees. CT findings showed a high density area in the right temporal lobe; EEG findings showed high-amplitude slow spikes and wave complexes in the front right-center temporal region—polyspike waves and slow waves in succession. MRI findings revealed multilocular bleeding and neoplastic lesions with edema in the right temporal lobe. According to these images, we diagnosed the patient to have cavernous hemangioma. The patient has since started taking carbamazepine (CBZ) orally and underwent lumpectomy. The pathologic diagnosis was hemangioma. Although eyelid myoclonia persisted even after surgery, CBZ lessened the attack frequency and improved the EEG findings. Currently, the patient has experienced no further seizures and his prognosis is good. Using excision surgery and drug therapy, it was possible to eliminate the epileptic seizures caused by a very large hemangioma. Bleeding is rare in childhood hemangiomas. Although we must be extremely cautious in employing surgical avulsion, the epileptic seizures experienced by four of past six cases, including the one herein reported, were reduced or eliminated, thus enabling the patients to discontinue anti-epileptic drugs.

Key words: Cavernous hemangioma, Status epilepticus, Symptomatic epilepsy

乳児期にけいれん重積を契機に発症した海綿状血管腫の一例

大川 優子¹⁾ 城谷 吾郎²⁾ 井原由紀子¹⁾
井手口 博^{1),3)} 廣瀬 伸一^{1),3)} 安元 佐和⁴⁾

- ¹⁾ 福岡大学病院小児科
²⁾ 医療法人 共立医院
³⁾ 福岡大学医学部小児科
⁴⁾ 福岡大学医学部医学教育推進講座

要旨: はじめに: 海綿状血管腫は 20 歳から 50 歳代が好発年齢であり, 頭蓋内出血やてんかん発作で発症する. 今回我々は, けいれん重積で発症した海綿状血管腫の乳児例を経験した. 乳児期発症例は稀であり, その臨床像, 治療予後について文献例を含めて報告する.

症例: 8 か月男児. 1 病日に不機嫌, 眼球左方偏位を伴う全身性間代性けいれんが出現. 30 分以上持続する重積発作で, ジアゼパムの静注により頓挫した. 来院時 JCSII-30, 左方への追視が正中より 45° までと不完全で, 視野障害を示唆した. 脳波では右前・中心側頭部に高振幅棘徐波複合, 多棘波, 徐波が連続して出現. 頭部 CT で右側頭葉に 5 × 3 × 3 cm 大の周囲に浮腫を伴う高吸収域を認め, 頭部 MRI で右側頭葉に多房性の出血巣, 周囲に浮腫を伴う腫瘍性病変を認めた. 脳波所見と画像所見より海綿状血管腫, 症候性てんかんと診断し, カルバマゼピン (CBZ) 内服を開始, 腫瘍摘出術を施行した. 病理組織検査では Hemangioma であった. 術後も眼瞼ミオクローヌスが持続したが, CBZ 増量で発作, 脳波所見の改善を認めた. 現在, 発作は消失しており, 発達経過も良好である.

考察: 本症例は巨大な血管腫であり, 早期摘出手術と薬物療法によりてんかん発作を消失する事が出来た. 小児期における海綿状血管腫において腫瘍から出血する頻度は少ないと報告されており, 摘出手術の適応には極めて慎重でなければならないが, 摘出報告例ではてんかん発作は軽減, または消失し, 抗てんかん薬を中止出来ており, 乳児期発症症例において診断早期に摘出することの是非については今後さらに検討を要する.

キーワード: 海綿状血管腫, けいれん重積, 症候性てんかん

はじめに

海綿状血管腫とは血管奇形のひとつで, 異常に拡張した洞様血管が限局的に密に集合したものである. 20 歳から 50 歳代に症状が現れることが多く, 乳児例は稀である.^{1),3)} 今回乳児期にけいれん重積で発症した海綿状血管腫の一例を経験したので報告する.

症 例

患者: 8 か月, 男児.
主訴: けいれん, 不機嫌
現病歴: 発症 2 週間前に浴室で頭部打撲の既往はあったが, 特に症状なく経過していた. 発症当日早朝より不機嫌で 19 時に眼球左方偏位が数秒あり, 翌 0 時に左上肢屈曲後に全身性間代性けいれん, 眼球左方偏位が起

こった. 0 時 30 分に前医到着時もけいれんが持続しており, ジアゼパムを静注しけいれんは頓挫した. 精査加療目的に当科へ紹介入院となった.

周産期歴: 在胎 37 週 2 日, 2408g で仮死なく出生. 二卵性双生児の第 2 子.

既往歴: 特記事項なし

発達歴: あやし笑い 2 か月, 追視 2 か月, 顎定 3 か月, 独座 6 か月

家族歴: 特記事項なし

現症: 身長 66.2cm (-1.8SD), 体重 8.2kg (-0.4SD), 頭圍 43.0cm (-1.0SD), 体温 37.3℃, 血圧 86/50mmHg, 心拍数 126 回 / 分, SpO₂ 98% (room air), 意識 JCS II-30 痛み刺激には反応し開眼, 顔色不良なし, 内出血斑なし, 外傷痕なし, 咽頭異常なし, 呼吸音心音正常, 腹部平坦, 軟, 肝脾腫なし, 瞳孔正円同大, 対光反射両側迅速, 眼球運動制限なし, 眼振なし, 視野右) 正中より 90° まで追視, 左) 正中より 45° までの追視で不完全,

顔面麻痺なし，四肢麻痺なし，筋トーン正常，深部腱反射正常。

入院時検査所見：血液検査（表1）：特記事項なし。

表1 入院時血液検査所見

血算			生化学		
WBC	7700	/ μ L	TP	7.3	g/dL
Hb	12.0	g/dL	Alb	5.2	g/dL
Ht	36.4	%	AST	49	U/L
PLT	33.2	万/ μ L	ALT	15	U/L
			LDH	285	U/L
			CK	113	U/L
凝固系			γ -GTP	20	U/L
PT	105	%	BUN	7	mg/dL
PT-INR	0.98		Cr	0.3	mg/dL
APTT	25.0	sec	Na	135	mEq/L
Fib	158	mg/dL	K	4.8	mEq/L
D-dimer	2.8	mg/dL	Cl	98	mEq/L
			Ca	9.9	mg/dL
			IP	5.1	mg/dL
			CRP	0.0	mg/dL
			Glu	106	mg/dL
			Lac	16	mg/dL

非発作時脳波（図1-①，②）：右前・中心側頭部に高振幅棘徐波複合，多棘波，徐波が連続して出現。左側は低振幅徐波が頻発しており，左右差あり。

頭部CT（図2）：右側頭葉に5×3×3cm大の周囲に浮腫を伴う高吸収域を認める。

頭部MRI/MRA（図3）：右側頭葉に多房性の出血集簇様の腫瘍性病変。内部信号は不均一でT2WIでは低信号，高信号の部位が混在，T1WIでは大半が高信号。周囲に浮腫を認め，mass effectを伴う。造影効果なし。

血管造影（図4）：右中大脳動脈が内側上方へ偏位，側頭部の無血管領域あり。

経 過

脳波所見と画像所見より海綿状血管腫，症候性てんかんと診断し，入院後，抗てんかん薬カルバマゼピン50mg/dayの内服を開始し120mg/dayまで増量したが，全身性間代性けいれん，左片側の眼瞼ミオクローヌス，意識減損発作は持続した。2週間に1回の頻度でSpO₂の低下を伴う5分以上の全身性間代性けいれんを起こ

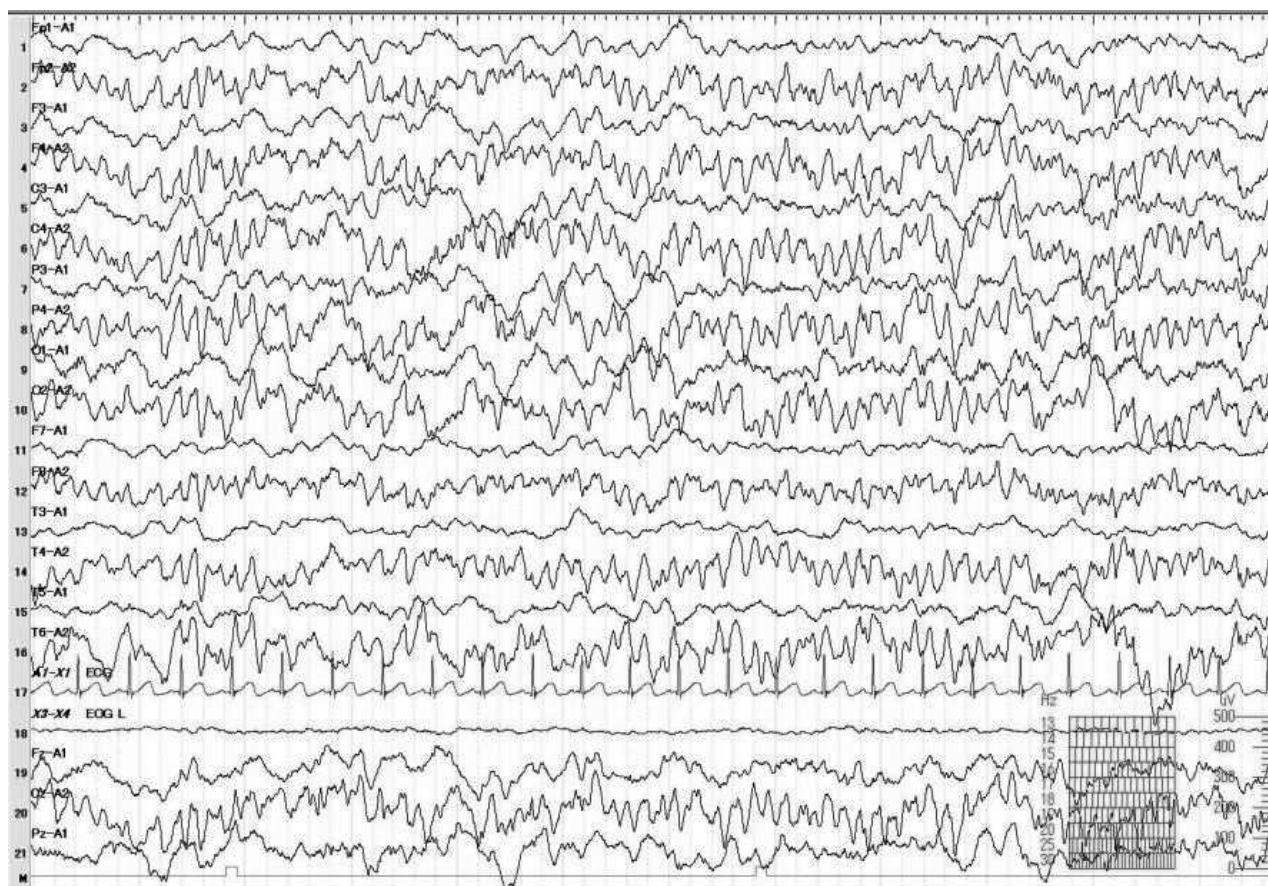


図1-① 非発作時脳波：左右差があり，左半球は低振幅不規則な徐波，右半球に高振幅鋭波が持続。

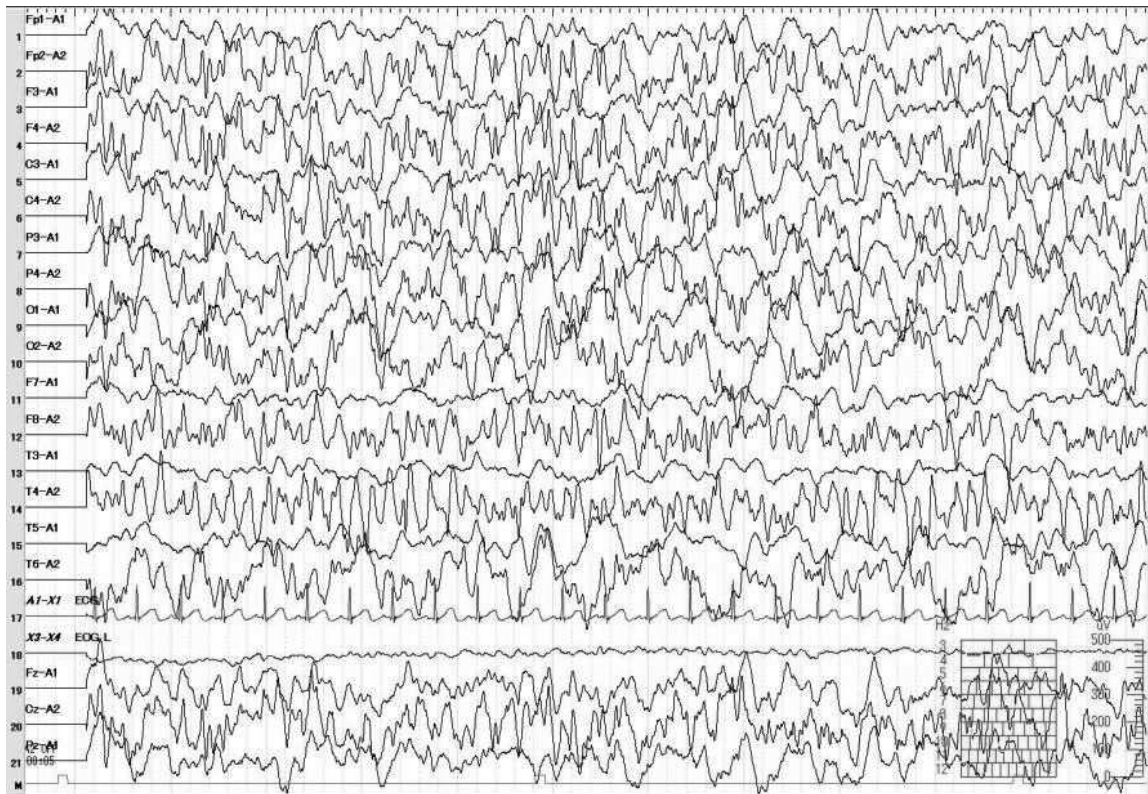


図 1-② 右半球に高振幅棘波，多棘波，鋭波が不規則，持続性に出現。

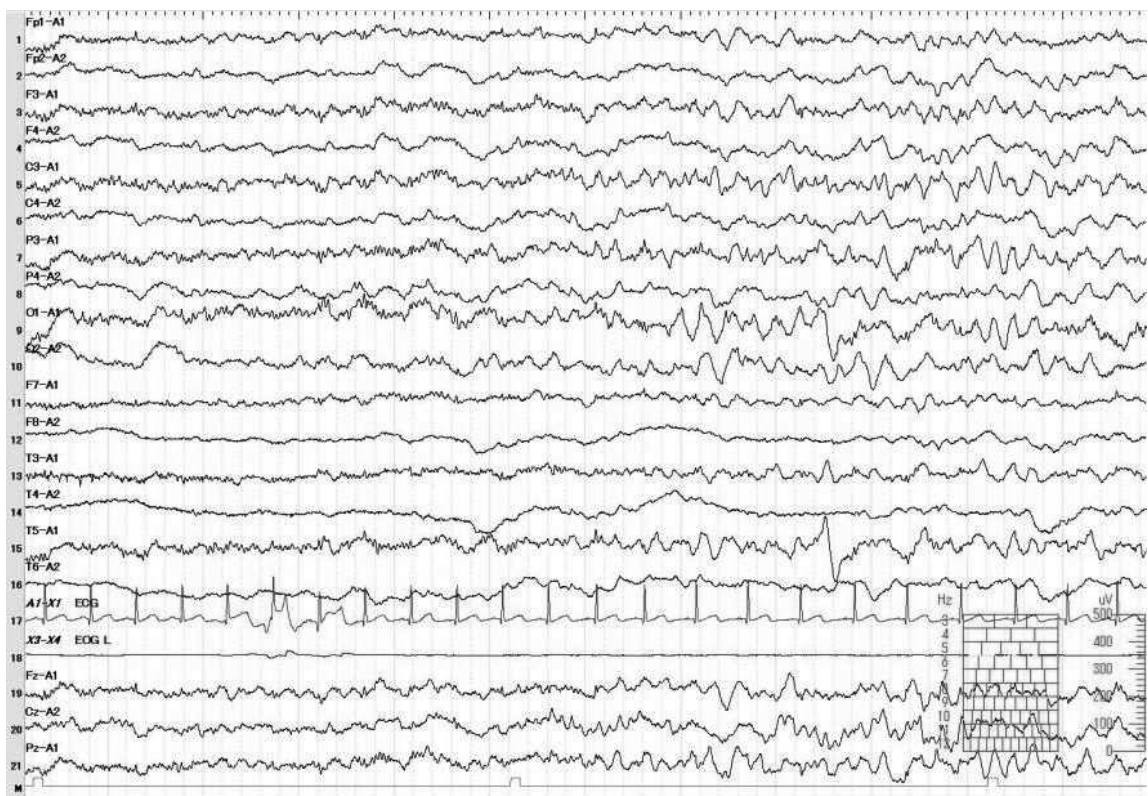


図 1-③ 海綿状血管腫摘出術後脳波：右側が低振幅，左右差の残存はあるが明らかな突発波なし。



図2 頭部CT: 右側頭葉に5×3×3 cm大の周囲に浮腫を伴う高吸収域.

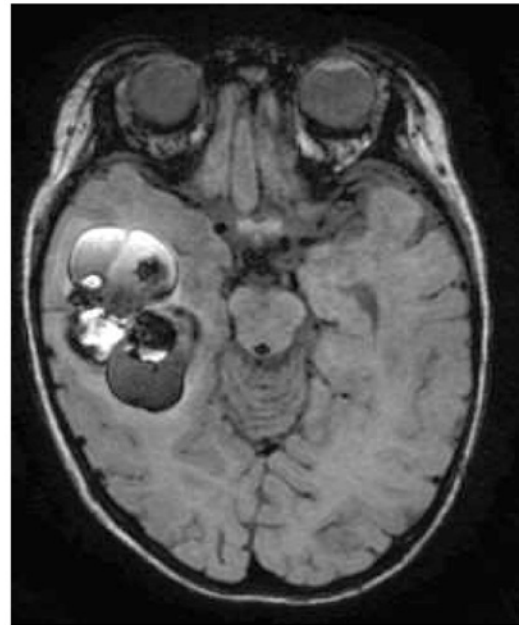


図3 頭部MRI: 多房性の出血集簇様病変.

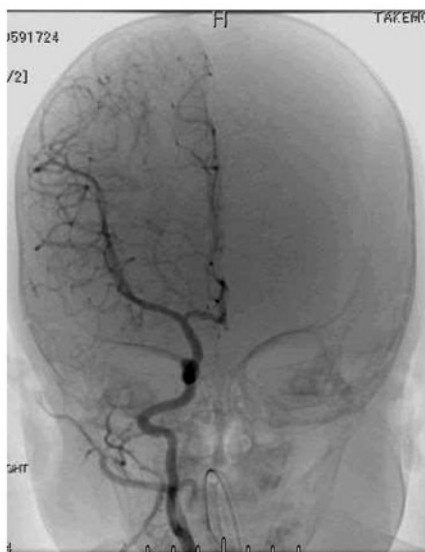


図4 血管造影: 右中大脳動脈が内側上方へ偏位, 側頭部の無血管領域.



し, ジアゼパム静注を要した. 36病日に右側頭開頭腫瘍摘出術を施行した. 病理組織検査では hemangioma であった. 術後も1分半程度持続する眼瞼ミオクローヌスが術後3日目まで, SpO₂低下を伴う意識減損発作が数日毎に13日目まで起こり, その都度ジアゼパム使用を要したがカルバマゼピンを160mg/day (血中濃度9.1mg/dl)まで増量したところ発作は消失した. 術後10日目の脳波(図1-③)では右側が低振幅, 左右差の残存はあるが明らかな突発波は消失した. 53病日に退院

し, 2歳6か月の時点では, 熱性けいれんのみで, てんかん発作なく経過している.

考 察

海綿状血管腫の好発部位はテント上, 特に前頭葉と側頭葉に発生頻度が高い.²⁾ 無症状のものもあるが, 7%は頭蓋内出血, 65%はてんかん発作で発症する. 小児期発症50例のうち, 幼児期までの発症は15例,³⁾ 乳児期

表 2 外科的摘出治療を施行した小児報告例

症例	発症年齢	症状	治療	予後
1	1歳5か月 女児	意識減損, 眼球偏位, 半身 脱力, 麻痺, 1日に数十回	51 病日に右頭頂葉腫瘍摘出術	6歳まで発作なし 経過中4歳3か月再発 5歳で再摘出
2	1歳4か月 女児	右片麻痺	緊急開頭摘出により歩行可能	後遺症なし
3	9か月女児	意識障害, 左片麻痺, 大泉 門膨隆	緊急摘出手術	左顔面ミオクロニー発作残存
4	5か月女児	左上肢けいれん	腫瘍摘出術 (手術時期不明)	後遺症なし, 経過良好
5	1歳女児	けいれん	7歳で腫瘍摘出術	不明
6	8か月男児 (本症例)	全身性間代性けいれん	36 病日に腫瘍摘出術	術後発作なし 後遺症なし

発症8例においては、3例で頭囲拡大が初発症状であった。⁴⁾ 本症例では発症前に頭部打撲の既往があったが、打撲から2週間経過しており、てんかん発作との因果関係は不明である。海綿状血管腫の手術適応は薬剤でコントロール困難な難治てんかん例、出血を繰り返す例、進行性増大を繰り返す例などである。手術時期とてんかんの予後との検討では、術前にけいれん歴が短い場合、特に発病2ヶ月以内では予後良好であった。⁵⁾ しかし、一方で小児期の海綿状血管腫の出血頻度は低いため、摘出手術の適応には極めて慎重でなければならない。外科的摘出治療を施行した小児報告例を表2に示す。^{1), 6), 7)}

1歳以下で外科治療を受けた症例報告では、初発症状はけいれん発作が4例中3例と多く、術後の発作コントロールは良好であった。てんかん発作は繰り返し起こる腫瘍からの小出血と、これに伴うヘモジデリン沈着やグリオーシスが強く関与していると考えられている。術後にてんかん発作は軽減、または消失することが多く、抗てんかん薬を中止することができる場合もある。

今回の症例は早期摘出手術と抗てんかん薬の内服によっててんかん発作がコントロールできた。1歳以下の海綿状血管腫の外科的療法後の予後は良好で、てんかん発作も抑制される事が多い。今後の発達の評価が課題であるが、過去の報告例では発達予後も良好である。しかし、乳児における全身麻酔下での手術は侵襲を伴い、親の同意を得るために十分なインフォームドコンセントを必要とし、また小児の脳外科専門医が在籍する手術可能な施設に限られてくる。乳児期発症の海綿状血管腫の報告数は少ないため、症例報告を蓄積し、症例ごとの慎重な検討と対応が望まれる。

文 献

- 1) 遠山潤, 赤坂紀幸, 齋藤なか, 金澤治, 師田信人, 亀山茂樹: 幼児期に頻回の部分発作で発症した多発性海綿状血管腫の1例. 脳と発達 39: 295-299, 2007.
- 2) Moran NF, Fish DR, Kitchen N, Shorvon S, Kendall BE, Stevens JM: Supratentorial cavernous haemangiomas and epilepsy: a review of the literature and case series. J Neurol Neurosurg Psychiatry 66: 561-568, 1999.
- 3) 中瀬裕之, 大西英之, 東保肇, 渡部安晴, 伊東民雄, 山田圭介, 唐澤淳, 榊寿右, 川合省三, 久永学: 小児海綿状血管腫の臨床的検討. 小児の脳神経 18: 21-26, 1993.
- 4) 熊野宏一, 大橋雅広, 伊東正太郎, 飯塚秀明: 乳児にみられた側頭葉海綿状血管腫の1例. 小児の脳神経 21: 166-170, 1996.
- 5) Cohen DS, Zubay GP, Goodman RR: Seizure outcome after lesionectomy for cavernous malformations. J Neurosurg 83: 237-42, 1995.
- 6) 紙谷秀規, 赤塚啓一, 黒崎雅道, 田淵貞治, Hasan MM, 金崎佳子, 小川敏英, 渡辺高志: 小児期無症候性血管腫のMRI評価—磁化率強調画像撮影の意義—小児の脳神経 33(4): 396-401, 2008.
- 7) 三浦洋一, 松原年生, 滝和郎: 乳児の頭蓋内海綿状血管腫の2例. 小児の脳神経 31(2): 188-188, 2006.

(平成 27. 4. 10 受付, 平成 27. 5. 20 受理)

「本論文内容に関する開示すべき著者の利益相反状態: なし」