

●片頭痛

本症例は初め、片頭痛が疑われてスマトリプタンを処方された。

その後、片頭痛にしては非典型的な症状（意識障害・脱力・感覚鈍麻）が出現したが、これらのうちのいくつかは脳底型片頭痛（脳幹・小脳・頭頂後頭領域に関連した症状が認められる）を示唆するのではないかと考えられ、難治性片頭痛として経過観察されていた。

経過中、視神経乳頭浮腫が認められこれは頭蓋内圧亢進を反映しているものと考えられた。2度目の腰椎穿刺で頭蓋内圧亢進が確認された。

●特発性頭蓋内圧亢進症

過体重の女性に好発する。アセタゾラミドに反応して頭痛の軽快が見られることが多い。本症例ではアセタゾラミドも用いられたが、改善は認められなかった。患者背景も非典型的である。

●血管障害

脳静脈血栓症は急性の頭痛と視神経乳頭浮腫をきたすことがあるが、脳 MRI・MRV で異常が認められない点はこの疾患を否定する。

●髄膜炎

全身状態や CSF 検査所見、Gd 造影脳 MRI で髄膜の増強が認められない点から否定される。

●中枢神経腫瘍

第3脳室脈絡叢嚢胞、松果体腫瘍、頭蓋咽頭腫、上衣腫などの脳室内/周囲腫瘍は間欠的な頭蓋内圧亢進をきたすことがあるが、脳腫瘍は脳 MRI の所見から否定される。脊髄上衣腫や神経線維腫などの脊髄腫瘍は頭蓋内圧亢進をきたすことがあるが、初発症状となることは稀で、頭痛に先行して脊髄症状が出現することが一般的である。本症例では、脊髄症状の出現により脊椎 MRI が撮影され、S2-3 を主座とする嚢胞性の病変が確認された。また、仙骨後面の癒合不全が認められ、これはクモ膜嚢胞に関連する所見として知られている。嚢胞の開窓術が施行され、術中に採取した嚢胞壁の病理検査でクモ膜嚢胞が確定診断された。

※クモ膜嚢胞と鑑別を要する疾患

- 上衣嚢胞
- 皮様嚢腫
- 類皮嚢腫
- 腸原性嚢胞

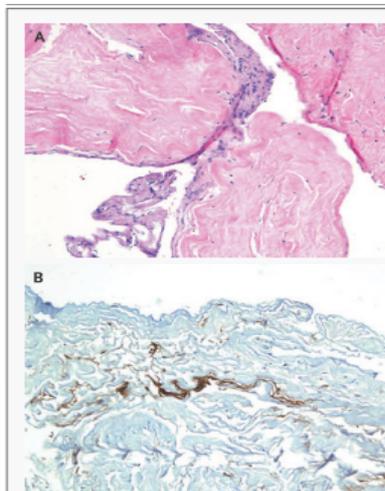


Figure 3. Biopsy Specimen of the Cyst Wall.
There is a fibrous connective-tissue wall with a thin, flattened arachnoid cell lining and an arachnoid granulation (Panel A, hematoxylin and eosin). Immunohistochemical staining for epithelial membrane antigen highlights the thin epithelial lining of the cyst (Panel B, immunoperoxidase stain for epithelial membrane antigen).



Figure 2. Images of the Spine.

Sagittal T₂-weighted (Panel A) and T₁-weighted (Panel B) MRIs show a cystic-appearing mass lesion that nearly fills the sacral canal, compressing the sacral nerve roots. An axial T₂-weighted image of the sacrum (Panel C) shows a bulbous component of the sacral mass protruding through the left S2-S3 anterior sacral foramen. The urinary bladder is distended. Reformatted images from a CT myelogram (Panel D) show an absence of visible injected contrast material in most of the lesion, confirming that there is no wide-open communication with the thecal sac, but a small quantity of contrast material seen in the bulbous sacral portion of the cyst (Panel E, arrow) confirms that some communication is present. Surface rendering produced from CT myelogram images (Panel F) shows spinal dysraphism with congenital nonfusion of the posterior sacral elements (arrows).