経鼻内視鏡手術を中心とした頭蓋咽頭腫に対する積極的な病変切除と治療成績

Aggressive resection for craniopharyngiomas via endoscopic endonasal approach

森迫 拓貴 大畑 裕紀 児嶋悠一郎 一ノ瀬 努 後藤 剛夫

大阪市立大学 脳神経外科

はじめに

頭蓋咽頭腫の治療は良性髄外腫瘍という病理像から手術で全摘出することが望ましく、摘出率の向上により再発率を抑え、加えて視機能温存や周囲組織への障害を最小限にするために、緻密な手術戦略を術前に計画することが重要である。我々は、以前より術前画像をもとに種々の到達法を組み合わせることで多段階に手術を行うことで、患者の機能を長期に保ちつつ、徹底的に腫瘍を摘出するよう努めてきた^{1), 2)}。一方で、近年頭蓋底正中中部病変に対する経鼻内視鏡手術の適応が拡大しており、頭蓋咽頭腫に対しても経鼻内視鏡手術が基本アプローチとなっている。当院での経鼻内視鏡手術を中心とした手術戦略と治療成績について報告する。

1. 対象と方法

対象は2016年1月–2020年12月当院で経鼻内視鏡手術を行った頭蓋咽頭腫51例である。初発症例は30例、再発症例は21例であり、男性20例、女性31例、年齢は3-74歳、平均年齢42.0歳であった。病変の内訳はトルコ鞍内型3例、視交叉前方型5例、視交叉後方型28例、第3脳室型15例であった。そのうち11例では大型石灰化を伴っており、また5例は多分葉化病変であった

(表1)。経鼻内視鏡手術は extended approach を基本術式とし、視交叉後方型および第3脳室型病変に対しては、鞍背や後床突起を削除して腫瘍を摘出した。さらに病変が内頸動脈や動眼神経、後交通動脈を超えて側方進展を有した大型分葉下病変の3例に対しては経鼻内視鏡と開頭顕微鏡の同時手術または多段階手術での摘出を行った(図1)。

表 1. Summary of the clinical data of 51 patients with craniopharyngiomas resected via EEA

Demographic & Treatment Data	Value
Mean age (range), yrs	42 (3-74)
Male / Female ratio	20:31
Previous OP or/and radiation, no. (%)	21 (41.2%)
Mean clinical follow-up (range), mos	26.4
Type of lesion according to anatomical sub-classification, no. (%)	
intrasellar type	3 (5.9%)
prechiasmatic type	5 (9.8%)
retrochiasmatic type	28 (54.9%)
intra-3 rd -ventricle type	15 (29.4%)
Surgical procedure	
EEA	48 (94.1%)
EEA + transcranial approach	3 (5.9%)
Intraoperative morphological preservation of stalk, no. (%)	10 (19.6%)

*EEA: endoscopic endonasal approach

図 1. Illustrations showing the surgical strategy for craniopharyngiomas base on the anatomical sub-classification

2. 結 果

腫瘍摘出度は、43 例で肉眼的全摘出が可能であり、その他の 7 例は亜全摘出、1 例は部分摘出であった。術後の視機能は 28 例で改善、23 例で不変であった。また、認知機能は 8 例で改善、43 例で不変であった。肥満は術後 2 例で新たに認めたが、その他の症例では維持された。髄液漏の発生頻度は 3.9%、下垂体茎は 19.6%で術中形態を温存し、術後の下垂体前葉機能維持は 2 例、後葉機能維持は 1 例であった。平均経過観察期間 26.4 ヶ月で、初発症例では全摘出 28 例中 1 例(3.6%)、亜全摘出 1 例中 1 例(100%)、部分摘出 1 例中 1 例(100%)に腫瘍再発を認めた。一方で、再発 21 症例では全摘出 15 例中 6 例(40%)、亜全摘出 6 例中 1 例(16.7%)に腫瘍再発を認めた。(表 2)。

表 2. Summary of the surgical outcomes of 51 patients with craniopharyngiomas resected via EEA

Outcome data	Value
Extent of resection, no. (%)	
GTR	43 (84.3%)
STR	7 (13.7%)
PR	1 (2.0%)
CSF leakage, no. (%)	2 (3.9%)
Postoperative visual outcomes, no. (%)	
Improved	28 (54.9%)
Same	23 (45.1%)
Aggravated	0
Postoperative cognitive outcomes, no. (%)	
Improved	8 (15.7%)
Same	43 (84.3%)
Aggravated	0
Replacement of pituitary hormones, no. (%)	
Anterior pituitary	50 (98.0%)
Posterior pituitary	49 (96.1%)
Recurrence rate, no. (%)	10/51 (19.6%)
Primary 30 cases	
GTR	1/28 (3.6%)
STR	1/1 (100%)
PR	1/1 (100%)
Recurrent 21 cases	
GTR	6/15 (40.0%)
STR	1/6 (16.7%)

*GTR: Gross total resection, STR: Subtotal resection, PR: Partial resection

3. 症 例

症例提示 1：20 歳男性、頭痛精査で第 3 脳室型の頭蓋咽頭腫を認め、水頭症を呈していた。同病変に対して鞍背や後床突起の削除を追加した拡大経鼻内視鏡手術での摘出を行った。実際の手術では、トルコ鞍底部から鞍結節部にかけて骨削除を行った後、両側内頸動脈が露出されるまで開窓を広げた。続いて鞍背および上部斜台骨の骨削除および両側後床突起の削除を追加して、腫瘍の後方端を確認した。鞍上部で腫瘍と下垂体茎の位置関係を確認したが、腫瘍はinfundibular recess

へ連続して第 3 脳室底全体が腫大するように発生していた。このため下垂体茎の温存は困難と判断して凝固切除した後に、腫瘍に切開を加えて嚢胞液を排出した。乳頭体を確認し、続いて前方で視交叉との剥離を進めて徐々に後上方へと腫瘍被膜を追いかけると、第 3 脳室壁の境界が確認できた。腫瘍被膜のみ把持して第 3 脳室壁から剥離して腫瘍を徐々に回転させながら腫瘍を全摘出した。術後水頭症の改善が得られ、術後 2.5 年の経過で再発は認めていない(図 2)。

図 2. Preoperative and postoperative MR images of Case 1
A, B: Preoperative enhanced T1 weighted MR image in coronal and sagittal section.
C, D: Postoperative enhanced T1 weighted MR image in coronal and sagittal section.

症例提示 2：5 歳女兒。数か月の経過で視機能障害が悪化し、右動眼神経麻痺も伴うようになった。頭蓋内精査で鞍上部に石灰化を伴う多分葉化嚢胞性の頭蓋咽頭腫を認めた。腫瘍によって右側頭葉は外側へ、視交叉および右視床下部は上方へ、橋部は後方へ圧排され、1 期的に腫瘍被膜を含めて大部分の腫瘍を切除することは困難と判断した。このため内視鏡下経鼻アプローチと顕微鏡下経頭蓋アプローチを同時に施行する方針とした。実際の手術では、まず内視鏡下経鼻アプローチで腫瘍の発生部位である下垂体茎周囲の正中病変を摘出し、さらに後方の嚢胞性成分も摘出して視床下部および脳幹への圧排を取り除いた。顕微鏡下経頭蓋アプローチでは前頭側頭開頭を行ってシルビウス裂を開放し、腫瘍被膜を深部シルビウス静脈および脳表から剥離して、トルコ鞍部側へ徐々に落とし込みながら経鼻側から残存腫瘍被膜を摘出して、最終的に腫瘍を全摘出した。術後新たな神経症状の出現はなく、ホルモン補充療法を開始し経過観察中である(図 3)。

図3. Preoperative and postoperative MR images of Case 2
A, B: Preoperative enhanced T1 weighted MR image in coronal and sagittal section.
C, D: Postoperative enhanced T1 weighted MR image in coronal and sagittal section.

4. 考 察

頭蓋咽頭腫の再発率は腫瘍切除度に依存しており全摘出例における再発率は10～20%と報告される^{1)～5)}。このため長期の腫瘍制御のためには、視床下部障害および視力障害をきたさず病変の徹底切除を目指した上で、下垂体機能の温存を図るべきであると考えており、近年は開頭術との比較で経鼻内視鏡手術でより高い摘出率が得られたとの報告が散見される^{6), 7)}。我々も頭蓋咽頭腫に対する経鼻内視鏡手術の適応を拡大させてきたが、積極的に病変を切除するためには発生部位ごとの摘出における特徴を理解しておくことが重要と考えている。具体的には、トルコ鞍内型や視交叉前方型では通常の下垂体腺腫と同様に摘出が可能であるが、視交叉後方型や第3脳室型では、トルコ鞍の拡大がなく視交叉も上方に挙上されていないため、通常の拡大法では視交叉と下垂体の間に腫瘍を安全に摘出するワーキングスペースが存在しない。このため鞍背や後床突起を削除することで、腫瘍と周囲重要構造物との剥離が比較的容易に行え、積極的に腫瘍を切除することが可能となる。このため現在は、いずれの病変部位であっても、基本的に経鼻内視鏡手術を第一選択とし、ウィリス動脈輪や各脳神経を超えて外側

へ進展し、さらに多分葉状となって脳実質へ大きく食い込んでいるような病変に対しては、経鼻内視鏡手術に経頭蓋到達法を組み合わせる方針としている。

結 語

前頭蓋底や脳幹前面－第3脳室に進展している大型病変であっても、病変が正中に位置していれば経鼻内視鏡手術単独で対応可能であった。一方で、腫瘍が内頸動脈や動眼神経、後交通動脈を超えて側方へ進展している場合は積極的な病変切除のために経鼻内視鏡手術と開頭手術の組み合わせが必要と考える。

文 献

- 1) Morisako H, Goto T, Goto H, Bohoun CA, Tamrakar S, Ohata K: Aggressive surgery based on an anatomical subclassification of craniopharyngiomas. *Neurosurg Focus*. 41(6): E10, 2016.
- 2) 後藤剛夫、大畑裕紀、森迫拓貴：頭蓋咽頭腫の病態理解と手術、*脳神経外科ジャーナル*、2021; 30: 41–47.
- 3) Duff J, Meyer FB, Ilstrup DM, Laws ER Jr, Schleck CD, Scheithauer BW: Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas. *Neurosurgery*. 46: 291–302, 2000.
- 4) Karavitaki N, Brufani C, Warner JT, Adams CBT, Richards P, Ansorge O, Shine B, Turner HE, Wass JAH: Craniopharyngiomas in children and adults: systematic analysis of 121 cases with long-term follow-up. *Clin Endocrinol* 62(4): 397–409, 2005.
- 5) Mortini P, Losa M, Pozzobon G, Barzaghi R, Riva M, Acerno S, Angius D, Weber G, Chiumello G, Giovanelli M: Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg*. 114: 1350–1359, 2011.
- 6) Madsen PJ, Buch VP, Douglas JE, Parasher AK, Lerner DK, Alexander E, Workman AD, Palmer JN, Lang SS, Kennedy BC, Vossough A, Adappa ND, Storm PB: Endoscopic endonasal resection versus open surgery for pediatric craniopharyngioma: comparison of outcomes and complications. *J Neurosurg Pediatr*. 7:1–10, 2019.
- 7) Yamada S, Fukuhara N, Yamaguchi-Okada M, Nishioka H, Takeshita A, Takeuchi Y, Inoshita N, Ito J: Therapeutic outcomes of transsphenoidal surgery in pediatric patients with craniopharyngiomas: a single-center study. *J Neurosurg Pediatr* 21(6):549–562, 2018.