症例報告

発生初期にクモ膜嚢胞と診断された嚢胞性髄膜腫の1例

吉本 祐介^{*1} 佐々田 晋^{*1} 進藤 徳久^{*1}
 西口 充久^{*1} 日下 昇^{*1} 荻原 浩太郎^{*1}
 西浦 司^{*1} 高田 理恵^{*2}

Cystic Meningioma misdiagnosed as an Arachnoid Cyst in the Early Stage of Tumor Growth:
 A Case Report

by

Yusuke Yoshimoto, M.D.^{*1}, Susumu Sasada, M.D.^{*1}, Tokuhisa Shindou, M.D.^{*1},
 Mitsuhiisa Nishiguchi, M.D.^{*1}, Noboru Kusaka, M.D.^{*1}, Kotaro Ogihara, M.D.^{*1},
 Tsukasa Nishiura, M.D.^{*1}, and Rie Takada, M.D.^{*2}

from

Department of ^{*1}Neurosurgery and ^{*2}Pathology, National Hospital Organization Iwakuni Clinical Center

We report a case of a cystic lesion mimicking an arachnoid cyst, which developed to a large cystic space-occupying lesion with peritumoral cysts. A 56-year-old man who had been experiencing mild weakness in the right hand and mental lethargy over a period of 1 month was admitted to our hospital. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a round cystic tumor with large peritumoral cysts in the left frontal lobe. The cystic tumor contained a solid component, which appeared to be attached to the cyst wall just under the dura matter. Eight years before the admission, the tumor was misdiagnosed as an arachnoid cyst by the evaluation via plain CT scan. During surgery, a cystic tumor with the solid component was totally removed and the peritumoral cyst walls were subtotally resected. Histological examination indicated that the tumor was a microcystic meningioma and that the wall of the peritumoral cyst was a degenerated arachnoid membrane. This case suggests that cystic meningiomas may be mistaken for arachnoid cysts. The diagnosis of arachnoid cysts on the basis of plain CT images may be problematic, and knowledge of this variability during the differential diagnosis of an arachnoid cyst can help avoid diagnostic pitfalls. Thus, MRI with gadolinium enhancement appears to have diagnostic value in the cases of cystic meningiomas resembling arachnoid cysts.

(Received July 7, 2010; accepted July 13, 2010)

Key words : cystic meningioma, arachnoid cyst, MRI

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 19 : 931-937, 2010

はじめに

髄膜腫は、頭蓋内腫瘍の中ではグリオーマに次いで頻度の多い腫瘍であるが、嚢胞形成を示すのはまれであり⁷⁾、その形態的分類については Nauta ら⁶⁾の分類が広く知られているが、嚢胞形成の成因そのものについてはい

まだ不明な点も多い。今回われわれは、発生初期段階と思われるクモ膜嚢胞に酷似した嚢胞性髄膜腫が、その後多房性腫瘍周辺嚢胞を伴った腫瘍に増大した症例を経験した。嚢胞性髄膜腫の嚢胞形成の機序を考察するうえで示唆に富む症例であり、本例での嚢胞形成のメカニズムおよび発生初期における嚢胞性髄膜腫の診断上の留意点

^{*1}独立行政法人国立病院機構岩国医療センター脳神経外科／〒740-8510 岩国市黒磯町 2-5-1 [連絡先: 吉本祐介]

Address reprint requests to: Yusuke Yoshimoto, M.D., Department of Neurosurgery, National Hospital Organization Iwakuni Clinical Center, 2-5-1 Kuroiso-cho, Iwakuni-shi, Yamaguchi 740-8510, Japan

^{*2}同 臨床研究科

Fig. 1 Plain CT showing a low density crescent shaped mass in the left frontal region

A|B|C

Fig. 2 A round cystic tumor with large peritumoral cysts that had increased considerably over the eight years since it was found when the patient was 48 years old

- A :** Plain CT in 2002, showing a round cystic mass without peritumoral cysts and perifocal edema.
B : Enhanced CT in 2006, showing a cystic tumor containing a small solid component with peritumoral cysts and perifocal edema.
C : Plain CT in 2008, showing a cystic tumor with large peritumoral cysts and perifocal edema.

について考察した。

症例提示

症 例: 56 歳, 男性

主 訴: 意欲低下, 右手の脱力

既往歴: 26 歳より統合失調症

現病歴: 統合失調症にて某精神科病院に 26 歳時より入院中であった。2000 年 48 歳時に頭部単純 CT にて偶然左前頭葉の脳表に三日月型の低吸収域を指摘され (Fig. 1), 当科紹介となった。当時の初診医により, クモ膜嚢胞と診断され, 紹介医にて経過観察されることとなった。その後も, 本人の精神神経症状に変化は認めなかったが, 2002 年 4 月, 同院での経過観察単純 CT にて,

同部が 3.4×2.6 cm の嚢胞性腫瘤に増大したため (Fig. 2A), 再度当科紹介となった。この際にも精査を勧めたが, 患者の易怒性, 易興奮性が強く, 本人の協力がまったく得られないため, やむを得ず紹介医にて画像経過観察されることとなった。その後, 初診から 4 年後および 5 年後の頭部 CT では病変に著変は認めなかったが, 当科初診より 6 年後の造影頭部 CT にて嚢胞とされていた部は壁在結節をもつ嚢胞性腫瘍であることが判明し, さらに腫瘍周辺にも嚢胞を伴っていたことから, 3 度目の紹介となった (Fig. 2B)。この際も, 強く精査加療を勧めたが, 本人に自覚症状がないため, まったく協力が得られず, その結果, 本人の治療に対する了解が得られた時点で加療をする方針となった。その 2 年後の 2008 年 5 月中旬より会話中の活気がなくなり, 興奮する

Fig. 3 MRI showing a round cystic tumor with large peritumoral cysts in the left frontal lobe. The cystic tumor contains a solid component, which appeared to be attached to the cyst wall just under the dura matter.

A: Axial view (Gd-enhanced T1WI). B: Coronal view. C: sagittal view.

Fig. 4 Digital subtraction angiogram showing no evidence of meningeal vascularization nor tumor stain. The tumor is shown as an avascular space occupying lesion (arrow) in the left frontal lobe.

A: Arterial phase. B: Capillary~venous phase.

こともなく、おとなしくなるなどの性格変化が出現した。同院で施行された単純 CT にて腫瘍周辺嚢胞が最大 7 cm 弱まで増大していた (Fig. 2C)。また、本人も軽度の右手の脱力感を自覚するようになり、自ら進んで 2008 年 6 月 16 日当科を受診した。

入院時所見: 意識は清明。右上肢にごく軽度の麻痺あり (Barre's sign で回内のみ)。歩行は安定。会話に支障はないが、発語は少なく活気がない。

神経放射線学的所見: 当科入院時頭部造影 MRI では、左前頭葉に直径約 3 cm のリング状に造影される嚢胞性占拠性病変を認め、内部に硬膜に基部をもつ 1 cm 程度の腫瘍実質と思われる部分が造影されており (Fig. 3A,

C)、さらに、この実質部分と思われる部の内部にも複数の小さな嚢胞を認めた。また、腫瘍周辺にはガドリニウムで増強されない壁によって分画された最大径 7 cm 弱の多房性の嚢胞を認め、これら占拠性病変により左側脳室は著明に圧排されていた (Fig. 3A)。脳血管写では、占拠性病変に相当する部に明らかな腫瘍濃染像はみられず、avascular mass の所見を呈していた (Fig. 4)。

手術所見: 嚢胞性髄膜腫の術前診断の下、2008 年 6 月 19 日、左前頭側頭開頭による腫瘍摘出術を施行した。硬膜を翻転し、硬膜切開を腫瘍実質部の硬膜付着部付近に向けて進めると、腫瘍嚢胞は開放され、その中に腫瘍の実質部分を認めた (Fig. 5A)。まず、この部の腫瘍を囊

Fig. 5 Intraoperative picture showing an overview of the cystic meningioma with peritumoral cysts

A: Cystic tumor with solid component.

B: Peritumoral cysts resembling arachnoid cysts.

C: Peritumoral cavity with walls consisting of degenerated brain parenchyma.

胞と実質部分を一塊として周囲脳組織および腫瘍周辺嚢胞から剥離し、全摘出した。その際、嚢胞性腫瘍が腫瘍周辺の嚢胞に強く癒着している部分を一部で認めた。腫瘍摘出後に、腫瘍周辺の嚢胞の切除を行ったが、この部の嚢胞は肉眼的にはクモ膜嚢胞類似の所見で (Fig. 5B)、薄くやや白濁した隔壁によって2~3の腔に分画されており、切除した嚢胞壁の一部を病理組織として提出した。これらの膜を可及的に切除して嚢胞を開放した後、さらに奥を観察すると、変性した脳実質で囲まれて形成されたと思われる腔が観察された (Fig. 5C)。

病理組織学的所見：腫瘍細胞は小型ないし中型の類円形の核をもち、好酸性胞体を有する腫瘍細胞が空胞や小嚢胞を背景に増生しており、microcystic meningioma と診断された (Fig. 6A)。腫瘍の嚢胞壁には硝子化を伴う硬膜と思われる厚い線維性結合組織の壁の一部に腫瘍成分がみられた (Fig. 6B)。腫瘍周辺部に認めた腫瘍周辺嚢胞の嚢胞壁は硝子化したクモ膜と思われる像で腫瘍細胞は認めなかった (Fig. 6C)。

術後経過：術後頭部MRIにて腫瘍は全摘出され (Fig.

7)、術前腫瘍周辺に存在した嚢胞腔は著明に縮小し、脳の良好な再膨隆が確認された。精神神経学的には、術前に認めた右手の麻痺は消失し、活気も戻り、多弁となり紹介元へ転院となった。

考 察

本例では、初診時に造影検査がなされていないので、単純CTでクモ膜嚢胞と診断された部分が一体何であったかという点がまず問題になるが、その後の造影CTで嚢胞性腫瘍が存在する位置と合致するので、嚢胞性髄膜腫本体であった可能性がきわめて高いと思われる。そうであるならば、本例はまれな嚢胞性髄膜腫の発生初期段階を捉えることのできた貴重な症例であるといえよう。本例は当初クモ膜嚢胞と診断されており、このような症例の存在を考慮すると、一見単純CT上でクモ膜嚢胞と思われる例でも、1~2回のCT検査でそう断定するのは避けるべきであると思われる。可能であれば造影MRIを施行するのが望ましいが、単純CTで経過観察をするに

Fig. 6 Photomicrographs of the surgical specimen

The solid component attached to the cyst wall demonstrating a menigothelial meningioma largely composed of microcystic areas. Tumor cells are also observed in the cyst wall (arrow).

A : HE stain $\times 100$.

B : HE stain $\times 20$.

C : The wall of peritumoral cyst is an arachnoid membrane with hyaline degeneration. No tumor cells are seen in the membrane. HE stain $\times 100$

Fig. 7 Postoperative Gd-enhanced T1WI

The cystic meningioma was totally removed and the compression of the left frontal lobe due to the peritumoral cysts was significantly reduced.

しても長期にわたり適切な間隔で評価していく必要がある。通常単純 CT で典型的なクモ膜嚢胞と診断して、その後の経過を追う場合にはクモ膜嚢胞が大きくなかないかどうかを観察するのが主な目的となるが、その際には、本例のような例が紛れ込んでいる可能性も常に念頭に置く必要がある。そして、必要があれば造影 MRI 検査の追加を検討する必要があるだろう。

さて、髄膜腫において嚢胞が形成される機序としては、まず腫瘍内嚢胞の成因としては、①腫瘍内部の微小嚢胞変性³⁾、②腫瘍内虚血性壊死⁴⁾、③腫瘍内出血²⁾、④腫瘍細胞の分泌能⁸⁾、⑤血漿成分の分泌など⁵⁾が、また腫瘍周辺嚢胞の成因としては、①腫瘍により圧迫されたクモ膜下腔の 2 次的拡大⁵⁾、②著明な腫瘍周辺浮腫の終末像など¹⁾が挙げられる。本例では、発生当初の腫瘍のサイズがまだ小さい段階ですでに嚢胞形成をしていたことから、通常小さな腫瘍で起こることはほとんどない腫瘍内出血や、腫瘍内部の虚血壊死が原因であったとは考えにくい。病理診断で microcystic meningioma と診断されていることから、①の腫瘍内部の微小嚢胞変性が主な要因の一つであるのは間違いないと思われるが、元々の腫瘍の実質部分がさほど大きくないと思われるにもかかわらず腫瘍内嚢胞が大きくなっていることを考慮すると、単に microcyst が癒合して macrocyst になったとするだけでは説明が困難で、その他の原因として腫瘍血管からの血漿成分の分泌などもその要因の一つと考える必要がある。

腫瘍周辺の嚢胞については、Nauta ら⁶⁾は周囲のクモ膜下腔内に存在するものと腫瘍周辺の脳内に存在するものとに分類しているが、今回の症例ではそのいずれのタイプも術中に確認された。本例では、腫瘍の嚢胞部分が腫瘍周辺のクモ膜と強く癒着している部位が部分的に確認され、こうした部分が髄液の entrapment の発生と関係していたのかもしれない。本例では、腫瘍自体の大きさよりも髄液の entrapment により二次的に発生したと考えられる腫瘍周囲のクモ膜嚢胞のほうがはるかに大きく、脳実質に対する圧排も強かった。このクモ膜嚢胞は腫瘍を摘出した後に現れた奥のスペースに主に存在しており、さらに脳実質内に形成された腔と思われる部は、このクモ膜嚢胞を摘出した部よりさらに深部に存在していた。すなわち、脳実質内に存在する嚢胞は、これまで著明な腫瘍周辺浮腫の終末像と考えられていたが、必ずしも腫瘍そのものによる圧排である必要はなく、2 次的に発生したクモ膜嚢胞によるものであっても起こりえることが示唆された。

本例は、患者の理解と協力が得られれば、もっと早期

に手術が行われていたと思われる症例である。通常であれば、おそらく発症 2 年目の段階で精査がなされ、腫瘍摘出術が施行されていた可能性が高い。しかしながら、それは定期的な画像チェックを受けていたからこそいえる議論であろう。外来診療において、単純 CT のみでクモ膜嚢胞と診断し、経過観察をすることは決して珍しいことではない。たとえ単純 CT のみの評価であっても、長期にわたり適切な間隔で画像評価がなされているならば実際に問題になることは少ない。しかしながら、定期チェックを受けるはずの患者がいつの間にか来院しなくなったりすることは現実問題としてしばしば経験することであり、CT 上典型的なクモ膜嚢胞と思われる症例であっても、可能であるならば造影 MRI も含めた初期評価をするのがよいのかもしれない。

結 語

発生初期にクモ膜嚢胞と誤診された嚢胞性髄膜腫の 1 例を報告した。初診時には単純 CT 上クモ膜嚢胞を疑わせる画像所見であったが、8 年間の経過で巨大な腫瘍周辺嚢胞を伴う嚢胞性髄膜腫へと増大した。発生初期の嚢胞性髄膜腫を捉えた貴重な症例であり、その診断上の問題点を中心に報告した。

文 献

- 1) Becker D, Norman D, Wilson CB: Computerized tomography and pathological correlation in cystic meningiomas. Report of two cases. *J Neurosurgery* 50: 103-105, 1979.
- 2) 井上 優, 酒井 淳, 福嶋政昭, 三宅仁志, 安永暁生, 川野正七, 徳安清昭, 宮崎久彌, 松村豪一: 腫瘍出血を伴った小児の嚢胞性髄膜腫の 1 例—症例報告および文献的考察—. *No Shinkei Geka* 10: 661-664, 1982.
- 3) Lake P, Heiden JS, Minckler J: Cystic meningioma. Case report. *J Neurosurg* 38: 638-641, 1973.
- 4) 末松克美, 徳田禎久, 宮崎雄二: 乳児髄膜腫. 脳と神経 26: 453-464, 1974.
- 5) 元持雅男, 牧田泰正, 鍋島祥男, 板垣徹也, 鄭 台瑱, 樺 篤: 嚢胞性髄膜腫: 1 治験例と 96 文献例. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 23: 282-288, 1983.
- 6) Nauta HJW, Tucker WS, Horsley WJ, Bilabao JM, Gonsalves C: Xanthochromic cysts associated with meningioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 42: 529-535, 1979.
- 7) 尾金一民, 野々垣洋一, 畑山 徹, 鈴木重晴, 岩淵 隆: 髄膜腫の嚢胞形成—2 症例と考察. *No Shinkei Geka* 18: 457-461, 1990.
- 8) Zee CS, Chen T, Hinton DR, Tan M, Segall HD, Apuzzo MLJ: Magnetic resonance imaging of cystic meningiomas and its surgical implications. *Neurosurgery* 36: 482-488, 1995.

要 旨

発生初期にクモ膜嚢胞と診断された嚢胞性髄膜腫の1例

吉本 祐介 佐々田 晋 進藤 徳久
 西口 充久 日下 昇 荻原浩太郎
 西浦 司 高田 理恵

今回われわれは、発生初期にクモ膜嚢胞に酷似した単純 CT 像を呈した嚢胞性髄膜腫が、その後 8 年の経過で巨大な多房性腫瘍周辺嚢胞を伴う腫瘍へと増大する過程を捉えた 1 例を報告した。初診時の単純 CT では左前頭葉の脳表に三日月型の低吸収域を認め、クモ膜嚢胞と診断された。その後 8 年間で腫瘍は徐々に増大し、術前の造影 MRI で腫瘍は直径約 3 cm のリング状の嚢胞部分とその内部に硬膜に基部をもつ約 1 cm の実質部分から成り、共にガドリニウムで造影された。また腫瘍周辺にはガドリニウムで増強効果を認めない壁によって分画された大きな多房性の嚢胞を認めた。腫瘍本体の病理所見は microcystic meningioma で、腫瘍周辺嚢胞の嚢胞壁は変性したクモ膜より形成されていた。本例が示唆するように嚢胞性髄膜腫が、その発生初期段階でクモ膜嚢胞に酷似した単純 CT 所見を呈する場合があります。まれな疾患ではあるがクモ膜嚢胞の鑑別診断として本疾患も念頭に置いて画像診断をする必要があり、その鑑別には造影 MRI が有用と思われた。

脳外誌 19: 931-937, 2010

Editorial Comment

クモ膜嚢胞診断の pitfall

関西医科大学脳神経外科 浅井昭雄

Incidental にみつかったクモ膜嚢胞で紹介受診される患者をしばしば診る機会があるが、著者らも指摘しているように、診断のため最低限 MRI のルーチン (T1WI, T2WI, FLAIR, DWI, T2*) は撮るべきであろう。クモ膜嚢胞は発生が胎生期であり、生まれてから偶然みつかるまでの何年 (何十年) 間も無症候であったこと、画像上 mass effect がなく嚢胞が存在する部位の脳組織が低形成であること、その後何年間も経過をフォローしても変化しないことが圧倒的に多いことなどから、多忙な外来をこなしている先生方の中には MRI のルーチンを撮ったうえで、上記のような典型的な所見が確認できた場合にはそれで終診とされている方も多いであろう。筆者もその一人であり、将来何らかの機転で増大したり内部に

出血したりする可能性が皆無ではなく、これまでにない頭痛など何らかの異状が出たら再診するように説明していったん終診としている。これは MRI を撮ってクモ膜嚢胞に典型的な所見が確認できれば許容される判断と言えるであろう。本症例では著者らも反省点として述べているように、局在がクモ膜嚢胞として典型的でなく、CT では mass effect の有無、脳組織の低形成の有無の判断が困難であるため、MRI を施行すべきであったと考えられる。MRI のルーチンを施行していれば腫瘍の実質部分もみつかった可能性もある。著者らが主張するように典型的なクモ膜嚢胞に造影 MRI 検査を施行することには違和感を感じるが、非典型例では造影 MRI も必要であろう。