症 例 報 告

ラグビーボール状に頭部変形をきたした頭蓋骨・頭皮下髄膜腫の 1 症例

西 嶋 泰生¹⁾, 宇都宮 昭裕¹⁾, 鈴木 晋介¹⁾, 遠藤 俊毅¹⁾, 鈴木 一郎¹⁾,
西村 真実¹⁾, 江面 正幸¹⁾, 鈴木 博義²⁾, 上之原 広司¹⁾

1) 独立行政法人国立病院機構仙台医療センター脳神経外科, 2) 同 臨床検査科病理部

A Case of Intraosseous and Subcutaneous Meningioma Transforming Head Like a Rugby Ball

Yasuo Nishijima, M.D.¹⁾, Akihiro Utsunomiya, M.D., Ph.D.¹⁾, Shinsuke Suzuki, M.D., Ph.D.¹⁾,
Toshiki Endo, M.D., Ph.D.¹⁾, Ichiro Suzuki, M.D., Ph.D.¹⁾, Shinjitsu Nishimura, M.D., Ph.D.¹⁾,
Masayuki Ezura, M.D., Ph.D.¹⁾, Hiroyoshi Suzuki, M.D.²⁾, and Hiroshi Uenohara, M.D., Ph.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, National Hospital Organization Sendai Medical Center, 2) Pathology and Laboratory Medicine, National Hospital Organization Sendai Medical Center

A case of huge intraosseous and subcutaneous meningioma presenting transformation of head like a rugby ball is described. He was admitted to our hospital with an elastic hard, painless growing mass in parietal and occipital region. Neurological examination and laboratory data was revealed no abnormalities. Bone target CT showed a wide range of osteoblastic lesion in parieto-occipital skull. Gd-enhanced magnetic resonance images (MRI) showed large homogeneous enhanced tumor at subcutaneous and intradiploic portions, and small enhanced tumor at subdural parasagittal portion. At biopsy, subcutaneous and intradiploic tumor proved benign meningothe-lial meningioma. After biopsy, subcutaneous, intradiploic and parasagittal meningiomas were resected as far as possible with no complications and cranioplasty was performed with a titanium sheet. Microscopically there was not a relation between extradural tumor and intradural parasagittal tumor. Follow-up MR images was present no tumor regrowth one and a half year after surgery.

Intraosseous meningioma was extremely rare. Especially unusual appearance was presented by this rare case, so we present clinical course of this case and reviewed clinical characteristics on medical literatures.

(Received November 10, 2010 ; accepted May 17, 2011)

Key words : intraosseous, subcutaneous, meningioma, surgery, cranioplasty
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 21 : 32-38, 2012

緒 言

硬膜外髄膜腫 (extradural meningioma) の発生頻度は全髄膜腫の 1~2% とまれであり¹⁵⁾, そのうちの 2/3 が原発性頭蓋骨内髄膜腫 (primary intraosseous meningioma) とされている¹³⁾. 今回われわれは, 頭蓋骨を発生母地とし, 広範な頭蓋骨肥厚と皮下浸潤にて頭部変形をきたし

た硬膜外髄膜腫症例を経験した. 特異な画像所見を呈した本症例について, 若干の文献的考察を加えて報告する.

症例提示

患 者: 35 歳, 男性

主 訴: 頭部変形

連絡先: 西嶋泰生, 〒980-8574 仙台市青葉区星陵町 1-1 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野

Address reprint requests to: Yasuo Nishijima, M.D., Department of Neurosurgery, Tohoku University Graduate School of Medicine, 1-1 Seiryō-cho, Sendai-shi, Miyagi 980-8574, Japan

Fig. 1 Photograph showing skull deformity in the parieto-occipital region like a rugby ball.

Fig. 2 Anterior-posterior (A) and lateral (B) skull X-ray images showing wide osteoblastic change on the parieto-occipital skull. Axial bone target computed tomography scan (C) showing a wide area of osteoblastic lesion on the parieto-occipital skull.

既往歴：頭部打撲などの外傷歴なし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2008年1月、数年ぶりに会った友人から頭部変形を指摘され他院を受診し、画像所見上頭蓋骨腫瘍を疑われ、当院へ紹介となった。

入院時所見：頭部外観は、頭頂部が膨隆しあたかもラグビーボール様の外観を呈していた (Fig. 1)。膨隆部の頭皮表面上には異常所見なく、可動性のない無痛性の皮下腫瘍を触知した。神経学的異常所見は認めなかった。

血液学的検査：特記すべき異常所見は認めなかった。

神経放射線学的所見

頭部単純 X 線写真：頭頂後頭部にかけて広範囲に osteoblastic な骨硬化像を認めた (Fig. 2A, B)。

骨条件 CT：右頭頂後頭部から正中をまたいで対側にまで及ぶ広範囲な外板および内板の増骨性変化を認めた (Fig. 2C)。

MRI：膨隆部皮下は脂肪組織が増殖し、皮下腫瘍は T1 強調画像で低信号、T2 強調画像でやや高信号を呈していた。この皮下腫瘍は Gd-DTPA T1 強調画像においては均一な造影効果を示した。また肥厚した板間層内の一部にも造影効果を示し、さらに頭蓋内硬膜下傍矢状洞部にも均一な造影効果をもつ腫瘍の存在を認めた。明らかな脳実質内への浸潤は認めなかった (Fig. 3)。

脳血管撮影：外頸動脈撮影では両側の浅側頭動脈および後頭動脈は著明に拡張し、頭皮下腫瘍への栄養血管となっていた。また両側の中硬膜動脈が傍矢状洞部腫瘍への栄養血管となっていた。内頸動脈系からの栄養血管は認めなかった。また同部の上矢状静脈洞は開存していた (Fig. 4)。

以上の画像所見からは、板間層内に主座をもち、皮下、頭蓋内へ進展する腫瘍性病変が疑われた。

生 検：2008年2月に皮下腫瘍および骨生検を施行

Fig. 3 MR T1 (A)- and T2 (B)- weighted images showing hypertrophic fat tissue under the scalp (arrow head) and slightly high intensity area of the tumor (arrows).

MR T1-weighted axial (C) and coronal (D) images with gadolinium showing homogeneously enhanced regions of subcutaneous (arrows) and parasagittal tumors (arrow head).

A : Rt. ECAG

B : Lt. ECAG

Fig. 4 A : Right external carotid artery angiogram showing subcutaneous tumor stain supplied from right superficial temporal artery and right occipital artery (arrow heads), and parasagittal tumor supplied from right middle meningeal artery (arrows).

B : Left external carotid artery angiogram similarly showing feeding arteries to these tumors.

した。病理診断にて悪性所見のない髄膜腫と判明した。

手術所見：2008年7月に手術を施行した。術前脳血管撮影で豊富な栄養血管を認めており、術前に腫瘍血管塞栓術も考慮したが、腫瘍栄養血管は正常な頭皮も栄養しているため、塞栓術は不可能と判断した。

自己血輸血の準備をしたうえで手術を行った。冠状切開にて頭皮弁を前後に翻転すると、厚い皮下組織の下に腫瘍が現れた。まず、止血を行いながら頭蓋骨から皮下に進展する腫瘍組織を肉眼的に可能なかぎり切除した。

次に、肥厚した頭蓋骨を可及的に切除した。肉眼的には頭蓋骨内板は保たれており、頭蓋骨内腫瘍の硬膜浸潤はみられなかった。頭蓋内の傍矢状洞部の腫瘍も可能なかぎり切除した。腫瘍の硬膜附着部は傍矢状洞部であり、頭蓋骨内腫瘍からの連続性は確認できるかぎりではないと思われた。

頭蓋形成は、チタンメッシュを用い、頭皮下腫瘍切除により弛んだ頭皮はトリミングし頭皮形成を行った (Fig. 5)。

Fig. 5 Intraoperating view showing subcutaneous tumor mass (A) and cranioplasty with a titanium sheet after tumor resection (B).

Fig. 6 Photomicrographs of intraosseous (A) and subcutaneous (B) meningiomas.
A: HE ×100, B: HE ×400.

The tumor specimens showing meningothelial meningioma with whorl formation of tumor cells.

病理学的所見: 骨の脱灰標本では骨梁間に多数の小型の胞巣を形成する髄膜腫細胞の浸潤が広範囲に認められた。腫瘍細胞がシート状配列をとって小集塊状に多数みられ、渦巻状構造も散見され、meningothelial meningiomaが考えられる組織学的所見であった。細胞異型は軽度で明らかな核分裂像の増加はみられなかった (Fig. 6)。また皮下脂肪組織内および傍矢状洞部の腫瘍組織も同様の組織形態を示していた。MIB-1 免疫染色では陽性細胞はほとんどなく p53 も陰性であった。

術後経過: 頭部変形は改善され、術後 MRI では明らかな残存腫瘍は確認されなかった (Fig. 7)。手術は頭皮下、硬膜下腫瘍とも可及的摘出であり全摘出ではないが、術後 1 年半になる現在も再増大は認めていない。

考 察

頭皮下、頭蓋骨、鼻咽頭などに発生する硬膜外髄膜腫 (extradural meningioma) は全髄膜腫の 1~2% とされ、まれな腫瘍である⁸⁾¹³⁾¹⁵⁾。そのうち頭蓋骨原発のものは primary intraosseous meningioma と呼称され、硬膜外髄膜腫のうちの約 2/3 を占めるとされている¹³⁾¹⁷⁾。以下に、硬膜外髄膜腫について文献的に考察する。

好発年齢は平均 50 歳で、20 歳代と 50~70 歳代に二峰性のピークがみられる¹³⁾。男女の発生頻度については、硬膜内髄膜腫と違い発生頻度はやや女性に多い程度である²⁰⁾。

硬膜外髄膜腫に関しては、過去さまざまな分類が提唱されている。Azar-Kia ら³⁾は頭蓋骨内髄膜腫を、①原発性頭蓋骨内髄膜腫 (primary intraosseous meningioma) と

Fig. 7 Gd-enhanced MR T1-weighted axial (A) and coronal (B) image showing subcutaneous, intraosseous and parasagittal tumor removed almost totally.

頭蓋内髄膜腫が頭蓋骨に浸潤，発育した②続発性頭蓋骨内髄膜腫 (secondary intraosseous meningioma) とに分類した。また Crawford ら⁵⁾は，硬膜への浸潤がない原発性頭蓋骨内髄膜腫を真の原発性髄膜腫 (true primary intraosseous meningioma) と呼ぶことを提唱した。本症例は頭蓋内外にも病変を有しているが，頭蓋外腫瘍部位については画像所見からは osteoblastic な頭蓋骨変化が著明であり，骨原発の腫瘍が皮下に浸潤したと判断するのが妥当と思われ，また肉眼的，病理学的所見からも板間層を発生母地とし皮下に浸潤する形態をとることより，Azar-kia らの①に分類されることが考えられる。さらに本症例では画像所見，手術所見より硬膜下に同時に連続性のない髄膜腫を有し，原発性頭蓋骨内髄膜腫を合併した多発性髄膜腫と解釈でき，その点で非常にまれな症例である。

発生部位は頭蓋骨縫合線周辺部に好発し，眼窩周辺および冠状縫合周辺部に多いと報告されており⁵⁾，腫瘍の発生機序としては以下のごとく諸説ある。

1) 髄膜細胞は間葉系細胞由来であり，皮下，骨をはじめあらゆる場所に髄膜腫が発生しうる理由として，各組織に迷入した異常分化能を有する線維芽細胞や schwann cell などの間葉系幹細胞から直接発生する¹⁴⁾¹⁹⁾。

2) 血管および神経に発生した meningocytes および arachnoid cap cell が頭蓋骨内に移動し腫瘍化する¹⁰⁾。

3) 外傷時に骨折線もしくは縫合線に arachnoid cap cell が trap され，それが腫瘍化する¹⁾²¹⁾。

4) 出生時の頭蓋形成の際に arachnoid cap cell が縫合線に取り込まれ腫瘍化する³⁾⁷⁾²²⁾。

以上が言われている。

本症例では明らかな外傷の既往はなく，1) 2) 4) いずれの可能性も考えられる。

放射線学的所見を整理すると，①Osteoblastic なもの，②Osteolytic なものに分かれ，鑑別診断上また予後予測するうえで重要である。

硬膜内髄膜腫と同様に osteoblastic な骨変化を示すものが大部分⁴⁾であり，X 線写真上のスリガラス状不透過像はしばしば fibrous dysplasia との鑑別を要する⁶⁾。まれに osteolytic なものもみられ，ある報告では後者は全体の 20%である¹⁾。MRI では硬膜内髄膜腫のように dural tail sign は通常示さない。硬膜増強効果を認めた場合には腫瘍の頭蓋内進展が疑われる²⁾。脳血管撮影ではほとんどの症例で外頸動脈からの栄養血管を受け，腫瘍濃染像および early venous drainage を認める⁴⁾¹²⁾²³⁾。

鑑別診断としては，osteoblastic な変化をきたしている場合には，meningioma en plaque, osteoma, osteosarcoma, Paget's disease, fibrous dysplasia などが鑑別対象である⁶⁾¹¹⁾。いずれも造影 MRI や血管撮影により鑑別診断が可能である。

Osteolytic な変化をきたしている場合は，hemangioma, chondroma, chondrosarcoma, dermoid, epidermoid tumor, brown tumor, multiple myeloma, plasmacytoma, giant cell tumor, aneurysmal bone cyst, eosinophilic granuloma, metastatic tumor などである¹⁾⁵⁾¹²⁾¹⁸⁾²⁰⁾。

Osteoblastic な病変と比較し，osteolytic な骨病変は悪性度の高い腫瘍の可能性もあり，早急な診断確定が要求される。本症例では osteoblastic な変化が主体であった。

頭蓋骨内髄膜腫の組織像については 48 症例中 30 例 (63%) が meningothelial type, 12 例 (25%) が transitional type でほとんどを占め，malignant meningioma は 1 例の

みであったとの報告がある²³⁾。しかしながら、ある報告によれば 65 症例中、atypical および malignant meningioma は 17 例 (26%) を占めていたとされている⁹⁾¹⁶⁾²⁴⁾。以上より頭蓋骨内髄膜腫はより慎重な鑑別診断、治療戦略が必要と考えられる。

治療は基本的には骨を含めて全摘出が必要とされる。また広範囲の骨除去を必要とするため整容性を損なわないような頭蓋形成術を施行する必要がある。悪性度の高いもの、残存病変に対しては放射線治療を考慮する。また最近では薬物療法として骨吸収抑制薬である etidronate disodium を intraosseous meningioma の手術不可能例に 200 mg/日を 6 カ月投与したところ、神経症状および画像所見の著明な改善を得たとの報告もされている¹⁰⁾。

本症例は、頭蓋骨を発生母地とし皮下に進展する髄膜腫であった。肉眼的には硬膜下傍矢状洞部の髄膜腫との連続性はなく、多発性髄膜腫ととらえられる。また術前画像所見からは骨融解性変化はみられないものの頭蓋内浸潤を疑わせる硬膜内病変を有し、症例患者の間診では数年間で頭部変形をきたすほどの急速な腫瘍の増大が示唆され、悪性度の高い髄膜腫が予想された。しかしながら病理所見からは良性の髄膜腫と判明した。

またこのような近接する部位に発生した頭蓋内外の多発性髄膜腫の発生因子に関して報告した文献は、渉猟しえたかぎりではなかった。現時点では推測にすぎないが、頭蓋内からの導出静脈を介する血行性骨転移や、何らかの腫瘍増大因子のような液性因子の関与などが存在する可能性がある。

いずれにせよ、本症例のように特異な増大をきたした硬膜外髄膜腫症例はまれであると言える。

結 語

頭蓋骨板間層を発生母地とし、頭皮下に進展し頭部変形をきたした、悪性腫瘍を思わせる頭蓋外髄膜腫症例を経験したので文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Agrawal V, Ludwig N, Agrawal A, Bulsara KR: Intraosseous intracranial meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol* **28**: 314-315, 2007.
- 2) Arana E, Diaz C, Latorre FF, Menor F, Revert A, Beltrán A, Navarro M: Primary intraosseous meningiomas. *Acta Radiol* **37**: 937-942, 1996.
- 3) Azar-Kia B, Sarwar M, Marc JA, Schechter MM: Intraosseous meningioma. *Neuroradiology* **6**: 246-253, 1974.
- 4) Changhong L, Naiyin C, Yuehuan G, Lianzhong Z: Pri-

- mary intraosseous meningiomas of the skull. *Clin Radiol* **52**: 546-549, 1997.
- 5) Crawford TS, Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO: Primary intraosseous meningioma. Case report. *J Neurosurg* **83**: 912-915, 1995.
- 6) Daffner RH, Yakulis R, Maroon JC: Intraosseous meningioma. *Skeletal Radiol* **27**: 108-111, 1998.
- 7) Devi B, Bhat D, Madhusudhan H, Santhosh V, Shankar S: Primary intraosseous meningioma of orbit and anterior cranial fossa: A case report and literature review. *Australas Radiol* **45**: 211-214, 2001.
- 8) Hoyer SJ, Hoar CS Jr, Murray JE: Extracranial meningioma presenting as a tumor of the neck. *Am J Surg* **100**: 486-489, 1960.
- 9) Husaini TA: An unusual osteolytic meningioma. *J Pathol* **101**: 57-58, 1970.
- 10) Inagaki K, Otsuka F, Matsui T, Ogura T, Makino H: Effect of etidronate on intraosseous meningioma. *Endocr J* **51**: 389-390, 2004.
- 11) Jayaraj K, Martinez S, Freeman A, Lyles KW: Intraosseous meningioma—a mimicry of Paget's disease? *J Bone Miner Res* **16**: 1154-1156, 2001.
- 12) Kudo H, Maeda S, Takamoto T, Tamaki N: Intraosseous meningioma with a dural defect. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **38**: 229-231, 1998.
- 13) Lang FF, Macdonald OK, Fuller GN, DeMonte F: Primary extradural meningiomas: A report on nine cases and review of the literature from the era of computerized tomography scanning. *J Neurosurg* **93**: 940-950, 2000.
- 14) Lopez DA, Silvers DN, Helwig EB: Cutaneous meningiomas—a clinicopathologic study. *Cancer* **34**: 728-744, 1974.
- 15) Muzumdar DP, Vengsarkar US, Bhatjiwale MG, Goel A: Diffuse calvarial meningioma: A case report. *J Postgrad Med* **47**: 116-118, 2001.
- 16) Partington MD, Scheithauer BW, Piepgras DG: Carcinoembryonic antigen production associated with an osteolytic meningioma. Case report. *J Neurosurg* **82**: 489-492, 1995.
- 17) Politi M, Romeike BF, Papanagiotou P, Nabhan A, Struffert T, Feiden W, Reith W: Intraosseous hemangioma of the skull with dural tail sign: Radiologic features with pathologic correlation. *AJNR Am J Neuroradiol* **26**: 2049-2052, 2005.
- 18) Rosahl SK, Mirzayan MJ, Samii M: Osteolytic intraosseous meningiomas: Illustrated review. *Acta Neurochir (Wien)* **146**: 1245-1249, 2004.
- 19) Shuangshoti S, Netsky MG, Fitz-Hugh GS: Parapharyngeal meningioma with special reference to cell of origin. *Ann Otol Rhinol Laryngol* **80**: 464-473, 1971.
- 20) Tokgoz N, Oner YA, Kaymaz M, Ucar M, Yilmaz G, Tali TE: Primary intraosseous meningioma: CT and MRI appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* **26**: 2053-2056, 2005.
- 21) Turner OA, Laird AT: Meningioma with traumatic etiology. Report of a case. *J Neurosurg* **24**: 96-98, 1966.
- 22) Van Tassel P, Lee YY, Ayala A, Carrasco CH, Klima T: Case report 680. Intraosseous meningioma of the sphenoid bone. *Skeletal Radiol* **20**: 383-386, 1991.
- 23) Yamazaki T, Tsukada A, Uemura K, Satou H, Tsuboi K, Nose T: Intraosseous meningioma of the posterior fossa—Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **41**: 149-153,

2001.

24) Younis G, Sawaya R: Intracranial osteolytic malignant

meningiomas appearing as extracranial soft-tissue masses. *Neurosurgery* 30: 932-935, 1992.

要 旨

ラグビーボール状に頭部変形をきたした頭蓋骨・頭皮下髄膜腫の 1 症例

西 嶋 泰 生 宇 都 宮 昭 裕 鈴 木 晋 介
 遠 藤 俊 毅 鈴 木 一 郎 西 村 真 実
 江 面 正 幸 鈴 木 博 義 上 之 原 広 司

症例は 35 歳，男性．友人に頭部の変形を指摘されたことを機に広範な頭皮下，頭蓋骨腫瘍が発見された．画像上，頭頂部から後頭部にかけ頭蓋骨が広範に肥厚し，これに連続して頭皮下に扁平状な腫瘍，さらに，硬膜下矢状洞近傍に小腫瘍を認めた．頭皮下と頭蓋骨腫瘍の生検では悪性所見のない髄膜腫（meningothelial meningioma）と判明した．生検に続き，肥厚した頭蓋骨，頭蓋骨内外の腫瘍を可及的に切除した後，チタンメッシュにて頭蓋を形成した．病理診断は，頭蓋骨内外の腫瘍は生検と同様に悪性所見のない髄膜腫であった．本腫瘍は良性腫瘍でありながら特異的な発育をきたしたものであり，本症につき文献的考察を加え報告した．

脳外誌 21：32-38，2012

Editorial Comment

非常にまれな頭蓋形状を示した髄膜腫の 1 例

東京慈恵会医科大学救急医学講座 小川武希

西嶋らは，非常に稀有な髄膜腫の症例報告をしている．患者本人は友人に頭部の変形を指摘され受診しているようであるが，現在の日本ではおそらく経験することの少ないまれな症例と考える．頭皮下に増大する腫瘤病変では，多くの鑑別疾患が挙げられるが，本人が気づき，受診することが多い．このため本例のような巨大な変形を経験することは少ない．硬膜外髄膜腫は全髄膜腫の 1～2%とされるが，この定義の理解には注意を要する．本例は原発性頭蓋骨内髄膜腫（primary intraosseous meningioma）である硬膜外髄膜腫（extradural meningioma）と分類される．この硬膜外髄膜腫の直下に骨内板を介し傍矢状洞部髄膜腫が合併していた．多発性髄膜腫は他

の髄膜腫と異なり，議論の多い疾患である．手術内容は MRI 所見を十分に考慮し慎重になされたものである．内板を残し硬膜外髄膜腫を摘除し，さらに内板部分を切除し頭蓋骨を除去し硬膜内髄膜腫を摘出している．チタンによる頭蓋骨形成は広範囲に及んでいる．余剰の頭皮切除も工夫を要する．多発性に関しては，著者らが述べているように 2 つの髄膜腫に病理的な連続性はないが，近接していることから，導出静脈を介した相互の関与が考えられる．傍矢状洞部髄膜腫は可能なかぎり切除されているようであるが，硬膜内外の髄膜腫の再発を考慮し，今後とも長期的なフォローが必要と考える．