症例報告

側脳室三角部に発生した hemangiopericytoma の 1 手術例

兒玉 裕司¹⁾, 大西 英之¹⁾, 埜本 勝司¹⁾, 久我 純弘¹⁾, 富永 貴志¹⁾, 林 真人¹⁾
 山下 太郎¹⁾, 福留 賢二¹⁾

1) 大西脳神経外科病院脳神経外科

Hemangiopericytoma in the Trigone of the Lateral Ventricle

Yuji Kodama, M.D.¹⁾, Hideyuki Ohnishi, M.D.¹⁾, Katsushi Taomoto, M.D.¹⁾, Yoshihiro Kuga, M.D.¹⁾,
 Takashi Tominaga, M.D.¹⁾, Masato Hayashi, M.D.¹⁾, Taro Yamashita, M.D.¹⁾,
 and Kenji Fukutome, M.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Ohnishi Neurological Center

We describe a rare case of intraventricular hemangiopericytoma. The patient was a 78-year-old right-handed woman who presented with consciousness disturbance caused by an intraventricular hemorrhage.

The tumor was in the trigone of the lateral ventricle with strong peritumoral edema. The tumor's maximum size was 60 mm. Preoperative angiography showed rich vascularity in the tumor. It was considered that her symptoms, consisting of left unilateral spatial neglect and left hemianopsia, could not be recovered. Thus, we selected a trans-angular gyrus approach to obtain a wide operative field to reduce intraoperative hemorrhage. The tumor was removed totally and the intraoperative hemorrhage was limited to only 420 ml.

(Received September 30, 2011; accepted November 24, 2011)

Key words : trigone of the lateral ventricle, hemangiopericytoma, angular gyrus, intraoperative hemorrhage
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 21 : 495-500, 2012

はじめに

Hemangiopericytoma (HPC) は原発性中枢神経系腫瘍としては 1% 以下とまれな腫瘍であり、脳室内発生への報告は 9 例のみと非常に少ない^{1)2)5~11)}。われわれは、非優位半球側脳室三角部に発生し脳室内出血による意識障害を呈した HPC の例を経験した。HPC は易出血性腫瘍であることに加え、側脳室三角部はアプローチに工夫を要し広い術野の確保が容易ではない。この 2 点に留意し、術前にみられた視野障害は不可逆性と判断し、腫瘍に最も近い angular gyrus を中心とした皮質切開により広い術野を確保し、少ない出血量で全摘出したので報告する。

症例提示

患者 : 79 歳, 女性, 右利き

主訴 : 意識障害

既往歴 : 高血圧症, 高脂血症

現病歴 : 2003 年 8 月, 緩徐に進行する物忘れの精査のため施行された他院 MRI にて, 右側脳室三角部腫瘍を発見された。その際は meningioma の診断で, 年齢を考慮し経過観察とされた。2009 年 9 月にはふらつきを主訴に当院を受診しており, この時も同様に経過観察とした (Fig. 1A)。2010 年 10 月 22 日, 突然の意識障害で他院へ救急搬入された。Japan coma scale (JCS) 100 で 1/5 (MMT) の左片麻痺があり, CT にて腫瘍に由来する脳

連絡先: 兒玉裕司, 〒674-0064 明石市大久保町江井島 1661-1 大西脳神経外科病院脳神経外科

Address reprint requests to: Yuji Kodama, M.D., Department of Neurosurgery, Ohnishi Neurological Center, 1661-1 Okubo-cho Eigashima, Akashi-shi, Hyogo 674-0064, Japan

A/B
C

Fig. 1 Contrast-enhanced T1-weighted images in 2009 showed the tumor in the trigone of the right lateral ventricle (A). It has grown and caused intraventricular hemorrhage at 2010 (B: T2-weighted images, C: contrast-enhanced T1-weighted images).

室内出血が確認された。約3週間の保存的加療後にJCS 3までの回復がみられ、11月11日に手術目的にて当院へ転院となった。

来院時現症: JCS 3, 左不全片麻痺 2/5 (MMT), 左同名半盲, 左感覚障害, 左半側空間無視などの症状を認めた。高次脳機能検査 (HDS-R, MMSE) は不可能で Karnofsky performance score (KPS) は 40% であった。

神経放射線学的所見: 頭部 MRI では右側脳室三角部に最大径 60 mm の不均一に造影される腫瘍があり、辺縁は不整で周辺に強い脳浮腫を伴っていた (Fig. 1B, C)。2009年の画像と比較し明らかに腫瘍は増大していた。脳血管撮影では、後大脳動脈からの多数の小血管が主栄養動脈であり、前脈絡叢動脈からも腫瘍前部の描出がみられた (Fig. 2)。

手術所見: われわれの術前診断は meningioma であった。非優位半球のため、手術アプローチの選択において最大の懸案事項は視放線であったが、腫瘍は大きく出血と強い浮腫を伴っていることから、同名半盲は不可逆性と判断した。さらに、術前血管撮影所見から術中出血量

増多が予想された。この2点を考慮し、腫瘍への最短距離であり広い術野を確保可能な angular gyrus を経由した摘出を計画した。

手術支援として、ナビゲーションシステム、sensory evoked potential monitoring (SEP)、5-aminolevulinic acid (ALA) による術中蛍光診断、indocyanine green (ICG) videoangiography を使用。皮切、開頭後 (Fig. 3A, B) に SEP にて感覚野を同定した。Angular gyrus 上に約 5 cm の皮質切開を施行 (Fig. 3D)。まず拡大した側脳室後角に到達し慢性期血腫を含む髄液を排除した。腫瘍は脳室壁と強く癒着し、そこに多数の小さな栄養血管が広範に存在した (Fig. 3C)。これをバイポーラで丹念に凝固切断しながら剥離を進めた。大きな皮質切開により、それほど強い脳の圧排を要せず腫瘍の赤道面近くまでの全周性剥離が可能であった。後大脳動脈からの複数の小栄養血管を処理した時点で内減圧を行ったが、操作中の出血は十分コントロール可能であった。最後に術野最深部に前脈絡叢動脈からの栄養動脈を確認しこれを遮断した。主栄養動脈といえる太い血管はなく、全周性に取り巻く

Fig. 2 Right carotid angiograms showed that the vascular-rich tumor was fed by the right anterior choroidal artery (A, B) and the left vertebral angiograms also showed that the tumor was mainly fed by the branches arising from right posterior cerebral artery (C, D).

Fig. 3 Intraoperative photos

The patient was placed in a prone position with the head rotated by 30 degrees (A). A curved right parieto-occipital skin incision was made and the craniotomy planed (B). The vascular-rich tumor adhered tightly to the ventricular wall (C). The final corticotomy mainly on the angular gyrus was 5 centimeters in length (D). Macroscopic appearance of the removed tumor (E).

多くの小血管が腫瘍への主な血流供給を担っていた。腫瘍を全摘出し (Fig. 3E, Fig. 4) 術中の総出血量は 420 ml であった。発生部位は脈絡叢と考えられた。通常の

meningioma と異なり 5-ALA では大部分で蛍光を示さなかった。

組織学的所見：紡錘形の腫瘍細胞が単調なシート状の

A/B

Fig. 4 T1-weighted imaging at one day after the operation (A) and CT scans at 1 month after the operation (B).

A : H-E stain : $\times 100$ ($\times 400$)

C : CD34 : $\times 100$

B : Reticulin stain : $\times 100$

Fig. 5 Photomicrographs showed dense cellularity tumor tissue with slit-like and elongated vessels, some with the so-called "staghorn appearance" (A: H-E stain) and a rich network of reticulin fibers (B). Tumor cells were positive for CD 34 (C).

發育をし, staghorn appearance がみられ (Fig. 5A), 豊富な reticulin 線維に囲まれていた (Fig. 5B). 細胞異型・核異型は目立たず壊死巣もなかった. 免疫組織染色では bcl-2/S-100/CD34 は多くで陽性 (Fig. 5C), EMA/ α -smooth muscle actin/cytokeratin は陰性であった. MIB-1 標識率は平均で 5% であった.

術後経過: 術後 2 カ月の時点で JCS は 2, 左不全片麻痺は 4/5 と改善し介助での歩行が可能となった. 左同名半盲は不変であった. 脳高次機能は HDS-R, MMSE と

もに 8/30, KPS は 80% に向上した. ADL や年齢を考慮し放射線治療などの追加治療は行わず, 最終的に独歩で療養型病院へ転院した.

考 察

HPC の脳室内発生は過去に 9 例の報告しかなく, 側脳室三角部は 6 例^{5~8)10)11)}, 側脳室体部 1 例⁹⁾, 前角 1 例¹⁾, 第 3 脳室 1 例²⁾である. WHO 分類第 4 版 (2007) で grade

IIに該当し、anaplastic type は grade IIIとされる。大半はテント上硬膜から発生し、meningioma との術前鑑別は困難で病理組織学的診断が重要である。本例では、紡錘形の腫瘍細胞が meningioma のような特定の配列構造をとらず密に増殖し、特徴とされる“staghorn appearance”がみられ、豊富な reticulin 線維に囲まれていること、細胞異型・核異型は目立たず壊死巣もないことから、grade II の HPC と診断した。Ambrosini-Spaltro らの報告³⁾では reticulin/CD34/bcl2/EMA はそれぞれ 100%/61%/75%/0%で陽性であり、われわれの結果はそれに即したものであった。

しかしこの組織学的所見は、solitary fibrous tumor (SFT) との鑑別が非常に難しい。SFT の脳室内発生も過去に 13 例報告されている⁴⁾。頭蓋外軟部組織腫瘍における WHO 分類 (2006) において HPC は SFT と同一に扱われており、頭蓋内においても類似点を指摘されることは多いが、hemangiopericytoma が局所再発・頭蓋外転移率ともに高率であるのに対し、SFT はより発育が遅く転移が少ないと臨床経過での差異が報告されている³⁾⁴⁾。本例に関しては今後の経過を注意深く観察していきたい。

また、HPC は豊富な血行を有し術中出血は多くなりやすい。本例は高齢でもあり、出血量増多と手術時間延長が手術結果に影響する可能性があった。血管撮影では腫瘍周辺を取り巻くように微小栄養血管が発達しており、これを処理すべく腫瘍表面を広く露出できる術野の確保が望まれた。このため最も腫瘍に近い angular gyrus を大きく切開し摘出を行った。このアプローチの前提として視野障害と空間失認は不可避だが、術前すでに回復不能な障害をきたしていると判断した。この結果、多数の小栄養血管を処理しながら腫瘍赤道面近くまで剥離でき、少ない出血量での全摘出が可能となった。なお過去の例においても、側脳室三角部の HPC による術前後の視野障害は全例で不変～悪化と報告されており¹¹⁾、結果的に妥当な判断であったと考える。

側脳室三角部病変に対する手術アプローチとしては、middle temporal gyrus や fusiform gyrus などの側頭葉経路、あるいは inferior parietal lobule などの頭頂葉経路、precuneus などの後頭葉経路といったいくつかの選択肢がある。しかしながら、術前に存在する神経学的異常所見と予想されるその予後次第では、今回のアプローチも

有用と考える。

結 論

非優位半球側脳室三角部に発生したまれな HPC の症例を経験した。術前の視野障害と半側空間無視は回復不能と判断し、angular gyrus に皮質切開を行い広い術野を確保することで、少ない出血量での全摘出が可能であった。

文 献

- 1) Abrahams JM, Forman MS, Lavi E, Goldberg H, Flamm ES: Hemangiopericytoma of the third ventricle. *J Neurosurg* **90**: 359-362, 1999.
- 2) Al-Brahim N, Devilliers R, Provias J: Intraventricular hemangiopericytoma. *Ann Diagn Pathol* **8**: 347-351, 2004.
- 3) Ambrosini-Spaltro A, Eusebi V: Meningeal hemangiopericytomas and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumors of extracraial soft tissues: A comparison. *Virchows Arch* **456**: 343-354, 2010.
- 4) Bisceglia M, Galtiani C, Giannatempo G, Lauriola W, Bianco M, D'Angelo V, Pizzolitto S, Vita G, Pasquinelli G, Magro G, Dro DB: Solitary fibrous tumor of the central nervous system: A 15-year literature survey of 220 cases (August 1996-July 2011). *Adv Anat Pathol* **18**: 356-392, 2011.
- 5) Desai K, Nadkarni T, Fattapurkar S, Goel A, Shenoy A, Chitale A, Muzumdar G: Hemangiopericytoma in the trigone of the lateral ventricle—Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **44**: 484-488, 2004.
- 6) Hattingen E, Polatus U, Good C, Franz K, Lanfermann H, Zanella FE: An unusual intraventricular haemangiopericytoma: MRI and spectroscopy. *Neuroradiology* **45**: 386-389, 2003.
- 7) McDonald JV, Terry R: Hemangiopericytoma of the brain. *Neurology* **11**: 497-502, 1961.
- 8) Muttaqin Z, Uozumi T, Kuwabara S, Kiya K, Arita K, Ogasawara H, Takechi A: Intraventricular hemangiopericytoma—Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **31**: 662-665, 1991.
- 9) Sumi K, Watanabe T, Ohta T, Fukushima T, Kano T, Yoshino A, Katayama Y: Hemangiopericytoma arising in the body of the lateral ventricle. *Acta Neurochir (Wien)* **152**: 145-150, 2010.
- 10) Suzuki S, Wanifuchi H, Shimizu T, Kubo O: Hemangiopericytoma in the lateral ventricle—Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **49**: 520-523, 2009.
- 11) Tanaka T, Kato N, Arai T, Hasegawa Y, Abe T: Hemangiopericytoma in the trigone of the lateral ventricle—Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **51**: 378-382, 2011.

要 旨

側脳室三角部に発生した hemangiopericytoma の 1 手術例

兒玉 裕司 大西 英之 埜本 勝司 久我 純弘
 富永 貴志 林 真人 山下 太郎 福留 賢二

Hemangiopericytoma の脳室内発生はまれである。われわれは、非優位半球側脳室三角部に発生した 79 歳女性の症例を経験したため報告する。腫瘍は最大径 60 mm で脳室内出血をきたし強い周辺浮腫を伴っていた。術前血管撮影所見にて腫瘍は豊富な血行を有し、術中出血量増多が予想された。神経学的異常のうち左半側空間無視、左同名半盲は回復不能と考えられた。この 2 点を考慮し、出血量を抑えるため広い術野を得べく、腫瘍に近い angular gyrus を経由し摘出を行った。腫瘍は全摘出し出血量は 420 ml のみであった。

脳外誌 21 : 495-500, 2012

Editorial Comment

側脳室三角部腫瘍の手術

飯塚病院脳神経外科 名取良弘

脳室内腫瘍に対するアプローチは、神経内視鏡(脳室鏡)やナビゲーションの普及により診断・治療計画が様変わりした。小さな腫瘍であれば、内視鏡的生検は有力な選択肢となり、病理診断の後、適切な治療計画が立案できる。一方、脳室内腫瘍は、初期には無症候性であることがほとんどであるため、腫瘍が大きくなってから診断されることが多い。大きくなると、内視鏡を挿入するスペースがないため開頭での摘出が必要になる。その際の問題は、皮質切開による新たな神経脱落症状の出現である。通常は、脳室内の腫瘍存在部位により神経脱落症状が最小限となるアプローチを選択する。また、栄養血管が脈絡叢である場合が多く、脳表からの直線的なアプローチでは、腫瘍の背面に栄養血管が位置することも多い。したがって、三角部へは posterior inter-hemispheric approach などの内側面からのアプローチも時として考慮されるが視野は狭い。

本論文では、側脳室三角部に発生した最大径 6 cm の hemangiopericytoma の手術例を報告している。表面の脳皮質と脳室まで到達する経路にある神経線維(視放線)の機能障害、腫瘍背面からの栄養血管(前脈絡叢動脈)の存在が問題となる。本症例では、新たな症状出現を最小限に抑えるため、すでに症状を有する(=障害されている)部位からアプローチすることを選択している。また、深部からの栄養血管にとらわれず、主体である後大脳動脈からの栄養血管の処理は腫瘍表面で可能と考え、広い視野を確保でき、脳表から腫瘍に最も近い angular gyrus 切開による方法を選択している。組織型としては少ない出血量で全摘出が行われている。

また、hemangiopericytoma では、鑑別を要し予後に差がある solitary fibrous tumor との比較考察をされているので参考にされたい。