著明な頭蓋骨変形をきたした髄膜腫の 1 例

高井 洋樹¹⁾, 松村 浩平¹⁾, 平井 聡¹⁾, 西山 徹¹⁾, 松下 展久¹⁾, 横須賀 公彦¹⁾
戸井 宏行¹⁾, 桑山 一行¹⁾, 松原 俊二¹⁾, 平野 一宏¹⁾, 西村 広健²⁾, 宇野 昌明¹⁾

1) 川崎医科大学脳神経外科, 2) 同 病理科学 1

A Case of Meningioma with Prominent Cranial Bone Deformation

Hiroki Takai, M.D.¹⁾, Kouhei Matsumura, M.D.¹⁾, Satoshi Hirai, M.D.¹⁾, Akira Nishiyama, M.D.¹⁾,
Nobuhisa Matsushita, M.D.¹⁾, Kimihiko Yokosuka, M.D.¹⁾, Hiroyuki Toi, M.D.¹⁾,
Kazuyuki Kuwayama, M.D.¹⁾, Shunji Matsubara, M.D.¹⁾, Kazuhiro Hirano, M.D.¹⁾,
Hirotake Nishimura, M.D.²⁾, and Masaaki Uno, M.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Kawasaki Medical School, 2) Department of Pathology, Kawasaki Medical School

We report here in a case of meningioma with marked bone deformity. A 72-year-old man presented with progressive right hemiparesis, motor aphasia, and dementia.

Initial 3-dimensional computed tomography demonstrated marked thickness and deformity of the skull from the left fronto-parietal side across to the superior sagittal sinus. Initial magnetic resonance imaging showed a mass lesion in the left frontal lobe and en plaque mass just below the markedly thickened skull. We performed removal of the abnormal skull and tumor due to the progressing symptoms.

After pathological examinations, tumor was diagnosed as meningothelial meningioma. Symptoms gradually improved, and he resumed his previous daily life. We discuss this unique tumor with reference to the literatures.

(Received September 10, 2013; accepted December 2, 2013)

Key words : en plaque, hyperostosis, meningioma

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 23 : 435-439, 2014

はじめに

髄膜腫の多くは腫瘍の形態 (global meningioma) をとるが、まれに硬膜に沿ってカーペット状に発育し、さらに周囲の骨が過骨を起こすという通常の形態を示さないことがある。その特異な発育形態から、en plaque meningioma と呼ばれる²⁾¹²⁾。

今回は、腫瘍形成と著明な頭蓋骨変形を伴う en plaque meningioma の 1 例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

患 者：72 歳，男性

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：6 カ月前より右手でうまく箸を使えない，ボールペンで字をうまく書けないなどの右手巧緻運動障害，認知症状を主訴に当院を受診した。

入院時現症：意識は清明で右手運動障害を認めた。長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R) は 10 点であり，左前頭部から頭頂部にかけて骨変形を認めた。血液検査では異常はなかった。

連絡先：高井洋樹，〒701-0192 倉敷市松島 577 川崎医科大学脳神経外科

Address reprint requests to: Hiroki Takai, M.D., Department of Neurosurgery, Kawasaki Medical School, 577 Matsushima, Kurashiki-shi, Okayama 701-0192, Japan

Fig. 1 A, B : Three-dimensional computed tomography of the skull demonstrates marked thickening and abnormal bone in the left parieto-frontal region.
C : A bone density CT scan demonstrates hyperostosis on the left convexity.

Fig. 2 A : Initial MRI demonstrates the mass and en plaque mass lesion in the left frontal lobe to parietal lobe.
B : Gd-enhanced T1-weighted MR imaging (axial) demonstrates an enhanced mass and en plaque lesion.
C, D : Flame-like appearance from the thick homogeneously enhanced dura into the thickened skull (arrows).

神経放射線学的所見：頭部 3DCT では左側頭部から頭頂部にかけて、上矢状静脈洞 (superior sagittal sinus : SSS) を越え、また冠状縫合線、矢状縫合線を越えて存在する隆起状の骨変形と棘状の変化を認めた (Fig. 1). 頭部造影 MRI では、内部が低信号で周囲が造影される約 6 cm 大の腫瘍を認め、腫瘍の周りには硬膜に沿って

厚くカーペット状に伸びる腫瘍像を認めた (Fig. 2A, B). また、いわゆる「炎状の線条」も認めた (Fig. 2C, D). 脳血管撮影では中硬膜動脈 (middle meningeal artery : MMA) からわずかに腫瘍陰影も認め、SSS は腫瘍のために一部途絶している状態であった (Fig. 3A, B). 内頸動脈系からの腫瘍陰影は認めなかった.

以上より髄膜腫を疑い、症状が徐々に進行していることから開頭腫瘍摘出術を行った.

手術所見：異常骨を含むように bicoronal incision を加え、皮膚を翻転した. 肥厚した脂肪組織が異常骨全体を覆っていた. 骨は棘状に変化している部分、隆起状に変化している部分や厚く肥厚している部分を認めた. 脳血管撮影では SSS も一部途絶しており、SSS を跨いで存在する異常骨を piecemeal に除去した. 異常骨を除去すると硬膜を破って腫瘍が露出した部分を認めたので、その部分から硬膜を切開し、腫瘤形成した腫瘍内部を内減圧した. 内減圧後は、周囲を剥離し腫瘍を摘出した. 後方部に、異常骨の一部と腫瘍の一部がわずかに残存した. SSS は途絶しており、腫瘍浸潤が疑われたが、年齢を考慮して摘出せずに終了した. 人工硬膜 (GORE-TEX®) で硬膜を形成し、チタンメッシュで頭蓋形成を施行し、手術を終了した.

病理組織学的所見：腫瘤形成 (mass) の部分は meningotheial meningioma と診断し、一部 fibrosis な成分を認めた. En plaque 部も meningotheial meningioma であった (Fig. 4A, B). 硬膜にも腫瘍細胞が浸潤していた. 外側に向かって棘状に増殖していた異常骨の間に腫瘍細胞が浸潤していた (Fig. 4C). また皮下組織にも腫瘍が浸潤していた (Fig. 4D). MIB-1 index では頭蓋内の腫瘍部位は 1% ほどで、hot spot の部分でも 7% ほどであった. また骨、皮下組織の部位は 1% ほどであった.

術後経過：術後 2 カ月の頭部造影 MRI では後方部分

Fig. 3 **A** : Left external carotid angiography shows a slightly vascular staining fed by the middle meningeal artery (arrow).
B : Left internal carotid angiography shows an avascular area in the frontal lobe and disappearance of the SSS (arrow).

Fig. 4 **Histopathological examination of this case**

- A, B** : The mass and en plaque lesions are diagnosed as meningotheelial meningioma (**A**) with a fibrotic component (**B**).
C : Abnormal bone was growing in the spine toward the outside (black arrow), with tumor cells infiltrating between (white arrow).
D : Tumor cells have infiltrated the subcutaneous tissue (arrow).

を除き、異常骨と腫瘍は摘出されていた (Fig. 5A, B).
 また、頭蓋の外観頭蓋変形も改善した。術直後から巧緻
 運動障害は改善し、HDS-R も 19 点に改善した。術後 7

カ月を経過したが再発所見は認めていない。

Fig. 5 Postoperative Gd-enhanced T1-weighted imaging

A, B: (axial, coronal): Tumor was nearly totally removed, but residual tumor was identified on the parietal side (arrow).

考 察

髄膜腫の多くは腫瘤形成型 global meningioma (en masse 型) であるが、まれに板状に発育する en plaque meningioma があることが知られている。今回の症例は en plaque 型に en masse 型を伴う髄膜腫であった。

En plaque meningioma は硬膜に沿ってカーペット状に発育する髄膜腫に対する総称である。Castellano ら³⁾は 608 例中、外蝶形骨縁あるいは pterion に発生した髄膜腫は 74 例で、その中で 15 例 (2.5%) が en plaque の形態を示したとしている。榎村ら⁵⁾は発生部位として最も多いのは中頭蓋窩 (79.5%) で、特に蝶形骨縁に多く、その他は円蓋部 (17.8%) に多いと報告している。また円蓋部は他覚症状は少なく、骨肥厚や頭痛によって発見されることが多い^{3)5)~7)}。

En plaque meningioma では周囲骨に浸潤して反応性に過骨を引き起こすといわれているが⁶⁾、周囲骨の過骨は必ずみられるわけではなく、en plaque meningioma の 13~49% にみられたとの報告がある⁴⁾。Kim ら⁶⁾は en plaque meningioma の過骨について、①均質型：過骨が内板、外板、板間層に均一なもの、②骨膜型：過骨が外、内板に認められるもの、③3 層型：内板、外板が板間層に過骨があるが、程度が板間層で軽度なもの、④板間型：板間層に過骨を認めるものの 4 つに分類している。今回の症例は、骨膜型に分類されると考えられた。

榎村ら⁵⁾は、73 例の en plaque meningioma の造影 MRI で硬膜から頭蓋骨内への浸潤を描出している炎状の線条の造影所見が特徴であると報告している。今回の症例でも炎状の線条を認め、これは特徴的な所見と思われた。また Kim ら⁶⁾は、過骨を伴った en plaque men-

ingioma の特徴として、①肥厚した内板に沿って硬膜下にも石灰化ないし骨化の層が伸びるため、内板と骨化の層の間隙である lucent line (dural lucent layer) が頭部単純 X 線や CT でみられる、②肥厚した頭蓋骨内板が inward building し、その表面は CT で凸凹不整であると報告している。本症例では lucent line は認めなかったが、頭蓋骨内板は不整であった。

以上の画像所見を考慮すると、今回の症例は intraosseous meningioma の頭蓋内浸潤ではなく、en plaque meningioma が en masse 部分を伴い、かつ著明な骨肥厚と変形を伴ったものと考えられた。

今回の症例と同様に mass を伴い、かつ en plaque 状に腫瘍が広範囲に浸潤し、周囲骨が過骨となっている meningioma の症例が過去に 2 例のみ報告されている。継ら¹³⁾は mass を伴った en plaque meningioma を報告し、Akutsu ら¹⁾は今回の症例と同様に骨が広範囲に棘状に肥厚した症例を報告している。本症例と過去 2 症例を合わせた 3 症例は、①mass を伴いかつ en plaque meningioma の特徴を有している、②腫瘍の部位は円蓋部に存在しており、広範囲の過骨を伴っている、③骨の棘状肥厚の機序は不明であるが、2 症例で骨が棘状に肥厚している、④腫瘍と硬膜との癒着が少ない、⑤病理所見は meningothelial meningioma であるという特徴を有していた。

治療については、通常の髄膜腫と同様に周囲骨や硬膜を含めた腫瘍摘出が重要であるが、広範囲に及ぶ場合には整容的な頭蓋形成術を施行する必要がある。蝶形骨縁 en plaque meningioma は全摘出が困難なことが多く、術後再発例や再増大例に再手術や放射線治療を行うことが報告されている⁸⁾⁹⁾¹¹⁾。一方、円蓋部では一般的に摘出が容易であり、術後経過や予後も良好とされている⁴⁾¹²⁾。今回の手術では SSS を跨いで骨肥厚および異常骨を認めたので、一塊に骨除去することは困難であり、piecemeal に除去するなどの工夫が必要であった。また高齢であるということ、術中迅速病理所見で悪性所見がなかったことや、その後の頭蓋形成を考慮して、頭蓋後方部分や SSS に浸潤した一部腫瘍はあえて摘出しなかった。硬膜欠損部は人工硬膜で、頭蓋欠損部は広範囲にチタンメッシュで形成したが、術後外観や骨 3DCT では問題はなかった。

Mirone ら⁹⁾は 71 例中 Simpson Grade III, IV で終了した蝶形骨縁 en plaque meningioma は約 25% で再増大し、再手術となっていると報告している。Schick ら¹⁰⁾は蝶形骨縁 en plaque meningioma で 67 例中 7 例で再発、再増大したと報告している。一般的な蝶形骨縁 en plaque men-

ingioma は全摘できずに再発，再増大が多いことを考慮すると，本症例のようなケースでは放射線治療を考慮してもよいと思われるが，術後の症状は著明に改善し，高齢であることも考え，まずは放射線治療を行わずに経過をみている。

結 語

広範囲に骨変形を伴い，かつ mass を伴う en plaque meningioma の症例を報告した．今後は再発の有無について注意深く観察が必要である。

文 献

- 1) Akutsu H, Sugita K, Sonobe M, Matsumura A: Parasagittal meningioma en plaque with extracranial extension presenting diffuse massive hyperostosis of the skull. *Surg Neurol* **61**: 165-169, 2004.
- 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) Castellano F, Guidetti B, Olivecrona H: Pterional meningiomas en plaque. *J Neurosurg* **9**: 188-196, 1952.
- 4) Doyle WF, Rosegay H: Meningioma en plaque with hyperostosis: case report. *Mil Med* **137**: 196-198, 1972.
- 5) 榎村博史，別府高明，和田 司，吉田雄樹，鈴木倫保：Meningioma en plaque の 1 例：73 例の文献的考察. *No Shinkei Geka* **25**: 1097-1100, 1997.
- 6) Kim KS, Rogers LF, Goldblatt D: CT features of hyperostosing meningioma en plaque. *AJR Am J Roentgenol* **149**: 1017-1023, 1987.
- 7) Kim KS, Rogers LF, Lee C: The dural lucent line: characteristic sign of hyperostosing meningioma en plaque. *AJR Am J Roentgenol* **141**: 1217-1221, 1983.
- 8) Li Y, Shi JT, An YZ, Zhang TM, Fu JD, Zhang JL, Zhao JZ: Sphenoid wing meningioma en plaque: report of 37 cases. *Chin Med J (Engl)* **122**: 2423-2427, 2009.
- 9) Mirone G, Chibbaro S, Schiabello L, Tola S, George B: En plaque sphenoid wing meningiomas: recurrence factors and surgical strategy in a series of 71 patients. *Neurosurgery* **65** (6 suppl): 100-109, 2009.
- 10) Schick U, Bleyen J, Bani A, Hassler W: Management of meningiomas en plaque of the sphenoid wing. *J Neurosurg* **104**: 208-214, 2006.
- 11) Slavin ML: Metastatic malignant meningioma. *J Clin Neuroophthalmol* **9**: 55-59, 1989.
- 12) Toledo E, Dujovny M, Israeli JB: Cranial vault hyperostosis overlying meningioma "en plaque". *Isr J Med Sci* **9**: 62-66, 1973.
- 13) 継 仁，阪元政三郎，福島武雄，朝長正道，宇都宮英綱：特異な画像を呈した円蓋部髄膜腫の 1 例. *CI 研究* **19**: 73-78, 1997.

要 旨

著明な頭蓋骨変形をきたした髄膜腫の 1 例

高井 洋樹 松村 浩平 平井 聡 西山 徹
松下 展久 横須賀公彦 戸井 宏行 桑山 一行
松原 俊二 平野 一宏 西村 広健 宇野 昌明

われわれは，広範囲の骨変形を伴う髄膜腫の 1 手術症例を経験したので報告する．症例は 72 歳の男性．進行する右上肢麻痺，運動性失語，認知症状を主訴に当科を受診した．左前頭部から頭頂部にかけて頭部変形を認め，骨 3DCT では上矢状静脈洞を越える広範囲の骨変形を認めた．頭部 MRI では変形した頭蓋骨直下の前頭葉に約 6 cm 大の腫瘤性病変を認めた．手術にて腫瘍摘出と頭蓋形成を行った．病理診断は髄膜腫 (menigothelial meningioma) であった．本腫瘍は髄膜腫としては特異的な発育をきたしたものであり，文献的考察を加え報告する．

脳外誌 23: 435-439, 2014

頭蓋骨変形を示した円蓋部板状型髄膜腫の1例

大阪市立大学脳神経外科 大畑建治

板状型髄膜腫 (meningioma en plaque) は硬膜に沿って板状の発育形態を示すもので、髄膜腫全体の2~4%程度と報告されている。蝶形骨縁外側に発生することが多いとされ、眼球突出、視神経障害や動眼神経麻痺を呈する場合もあるが、一般的に局所症状に乏しく、円蓋部ではさらにまれとなる。骨肥厚や頭痛によって発見されることもあるが、その際は線維性骨異形成や骨腫などとの鑑別が必要となる。

本症例は、右手巧緻運動障害、認知症および頭蓋骨変形を伴う高齢者の報告であった。本症例の特徴は、円蓋部の板状型髄膜腫に頭蓋骨内外への過骨形成および硬膜内の大型腫瘍形成を伴っていた点であ

り、きわめてまれな症例であった。

手術内容は、術前の画像所見や患者背景を十分に考慮して行われている。硬膜外部の腫瘍は上矢状静脈洞を跨いで存在しており、慎重に頭蓋骨部腫瘍を除去し、さらに上矢状静脈洞の途絶部まで可能なかぎり硬膜内髄膜腫を摘出している。病理所見では、腫瘍細胞が骨および皮下組織にも浸潤しており、頭蓋内腫瘍と同様に meningotheelial meningioma であった。一般的に蝶形骨縁板状型髄膜腫では、全摘出が困難な症例もあり、再発および再増大が多いことを考慮すると、今後に残存腫瘍に対する慎重なフォローが必要と考える。