症例報告

後頭蓋窩に著しい進展を示した頭蓋咽頭腫の1例

杉山 誠 志村 俊郎 野手 洋治 佐々木 光由
林 伸吉 古川 哲也 前田 昭太郎* 中沢 省三**

A Craniopharyngioma with Marked Extension into the Posterior Cranial Fossa : A Case Report

by

Makoto Sugiyama, M.D., Toshiro Shimuma, M.D., Yoji Node, M.D., Mitsuyoshi Sasaki, M.D.,
Shinkichi Hayashi, M.D., Tetsuya Furukawa, M.D., Shotaro Maeda, M.D.*,
and Shozo Nakazawa, M.D.**

from

Departments of Neurosurgery and *Pathology, Tamanagayama Hospital, Nippon Medical School, and
**Department of Neurosurgery, Nippon Medical School

The authors report a rare case of a huge multicystic craniopharyngioma extending from the suprasellar region into the posterior cranial fossa. The magnetic resonance imaging (MRI) findings are discussed.

Large, multilobulated cysts were found to comprise the bulk of this tumor. These cysts were aspirated and for an adjuvant therapy, bleomycin was injected into the remaining tumoral cavity. Postoperatively, the patient developed meningitis but eventually did well and was able to resume his normal daily routine that included school attendance.

Risks involved in an extensive removal of a craniopharyngioma depends on two factors : the size and site of the tumor, and these factors have a direct bearing on the prognosis. The purpose of this report is to record marked extension and very unusual localization of a craniopharyngioma.

(Received January 12, 1994 ; accepted November 11, 1994)

Key words : craniopharyngioma, posterior cranial fossa, marked extention, giant cystic tumor, bleomycin

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 4 : 296-302, 1995

はじめに

頭蓋咽頭腫は、胎生期遺残組織である頭蓋咽頭管封入により発生する先天性腫瘍である。発生母地は胎生期遺残組織の場所により各所に進展することが広く知られている。しかし、鞍内を含めて上方進展するものがほとんどである。

今回われわれは、後頭蓋窩に広範囲に進展しているにもかかわらず、比較的症状が軽症であった稀な1例を経験したので、MRI 所見を中心に文献的考察を加えて報告する。

日本医科大学付属多摩永山病院／〒206 多摩市永山1-7-1〔連絡先：杉山 誠〕

Address reprint requests to : Makoto Sugiyama, M.D., Department of Neurosurgery, Tamanagayama Hospital, Nippon Medical School, 1-7-1 Nagayama, Tama-shi, Tokyo 206, Japan

*同病理学

**日本医科大学付属病院脳神経外科

Fig. 1 Preoperative contrast-enhanced computerized tomography (CT) scans show a large cystic craniopharyngioma developing in the suprasellar region and extending into the posterior cranial fossa. The fourth ventricle is distorted. The suprasellar clump and rim calcification can be seen. The cystic component in the right cerebellopontine angle and the posterior cranial fossa is clearly depicted.

症 例

患 者：19 歳，男性

家族歴：特になし。

既往歴：1992 年 4 月より前立腺炎にて加療。

現病歴：1992 年 4 月前立腺炎にてブラダロン内服加療中に歩行時のふらつきに気づいたが，ブラダロンの副作用と説明を受け放置されていた。その後徐々に左足の運動障害，眩暈，耳鳴りが出現し，10 月に後頭部痛，後頸部痛，さらに左上肢の麻痺を自覚した。同年 12 月に歩行時の眩暈感を訴えて耳鼻科を受診し，CT 上鞍上部腫瘍が発見され，当科紹介入院となった。

入院時所見：意識清明，頭痛は軽度で自覚していたが，項部項直，Kernig 徴候は認めなかった。左眼の視力障害および左眼の耳側半盲を認め，眼球運動，対光反射は両側とも正常であり，右方視にて振幅大の眼振，左方視にてそれより小さい振幅の眼振を認め，さらに垂直性の眼振が著明であった。

眼底所見は左眼に軽度乳頭萎縮を認めた。また，軽度の左片麻痺を示していた。左上肢に粗大な action tremor を認めた。左側に病的反射と小脳失調を認めた。身体発育は身長 160 cm，体重 51 kg と，19 歳男性の割に小柄であり，皮膚は蒼白，きめが細かく平滑で，あご髭，腋毛をほとんど認めないが，性器の発達，および性腺機能は正常であった。多飲，多尿，精神発達遅延は認めなかった。

頭部単純写所見：トルコ鞍のバルーニングを認め，骨皮

Fig. 2 MRI views at the same level as the CT scans (TR 600 ms, TE 15 ms)
A, B : The multilobular cystic lesion has a high signal intensity (HSI). The clump in the suprasellar region is depicted as an irregular area of hypointensity.
C, D : The tumor is also seen as hyperintense in these T1 sagittal and coronal images. Note the extension along the clivus to the level of the posterior fossa with a compression of the brain stem. The wall of the cyst shows Gd-DTPA enhancement.

質の菲薄化とトルコ鞍内から鞍上部にかけて雲状の石灰化がみられた。

術前のホルモン測定：GH，ACTH，LH，FSH，PRL，コルチゾールのいずれのホルモンの基礎値も正常であったが，LH-RH 負荷テストにて LH，FSH の反応が不良であった。

CT 所見：鞍上部および後頭蓋窩へ広範囲に広がる，一部石灰化を伴った多房性嚢胞性腫瘍が存在した。また軽度の水頭症も認められた (Fig. 1)。

MRI 所見：CT スキャンと同様にトルコ鞍から鞍上部にかけて 1.5 cm ほどの Gd-DTPA (以下，Gd) にて増強される充実性腫瘍を認め，嚢胞部は第 3 脳室近傍および後頭蓋窩に著明に進展していた。鞍上部の腫瘍は大部分が T₁ 強調画像で low signal intensity (LSI)，T₂ 強調画像で high signal intensity (HSI) であったが，一部

A/B

Fig. 3 A : A smear of cyst fluid obtained at time of operation (Papanicolaou stain, $\times 400$)
B : A smear of cyst fluid (Sternheimer modified method stain, $\times 400$)

A/B

Fig. 4 A : A smear of cyst fluid (non-staining preparation, $\times 200$)
B : A smear of cyst fluid (polarizing microscope, $\times 200$)

鞍上部に強く Gd 増強効果のある部分が描出された。また、CT にて石灰化に相当する部分は無信号として描出された。

さらにこの腫瘤の後方に多房性の嚢胞がみられ、 T_1 、 T_2 強調画像にて著明な high signal intensity を示した。信号は均一で Gd 造影にて隔壁が増強効果を示した。腫瘍の嚢胞部分の上縁は右の視床に達し、第 3 脳室を左方へ、右側脳室の後角を外側に圧排していた。さらに、腫瘍は斜台から錐体骨に沿って下方へ進展し、橋、右小脳を強く圧排し、第 4 脳室も圧迫されていた (Fig. 2)。

脳血管造影所見：両側内頸動脈写にて前大脳動脈、中大脳動脈、後大脳動脈は下方から圧迫伸展されており、脳底動脈は左背側へ圧排され、後大脳動脈の循環時間は遅延していた。両側の A_1 は挙上していた。また、tumor

stain は認めなかった。

入院後経過：水頭症に対して 1993 年 1 月 26 日脳室-腹腔短絡術を施行した。また、1993 年 2 月 25 日開頭による嚢胞穿刺吸引術および Ommaya チューブの留置を行った。

術中所見：右前頭側頭開頭施行、シルビウス裂を分け入ると挙上された中大脳動脈水平部がみられ、その直下に嚢胞膜がみられた。嚢胞を穿刺すると茶褐色のモーターオイル様の液体が吸引され、内容にはキラキラ光るコレステリン結晶を含んでいた。液体は全量で 40 ml 採取した。嚢胞壁は非常に薄く半透明で、脳との剝離はほとんど不可能であった。周囲の視床下部、第 3 脳室、脳幹への影響を懸念し、また、chemical meningitis 予防も考慮に入れ、嚢胞内容を十分に吸引し、嚢胞内に Om-

Fig. 5 Postoperative MRI views after the first operation
The size of the cystic component has decreased. The clump in the suprasellar region still remains.

Fig. 6 Postoperative MRI views after the second operation
The size of the cystic component has decreased.

maya チューブを留置し、手術を終えた。

病理組織所見（術中細胞診）：肉眼的所見では嚢胞内容物は茶褐色モーターオイル様であり、キラキラ光るコレステリン結晶を含んでいた。術中に細胞診を行ったところ、組織学的には扁平上皮がパパニコロ染色で抗酸性に、ステルンハイマー染色では赤褐色に染色され、腫瘍細胞の遊離と考えられた（Fig. 3）。コレステリン結晶は方形板状で偏光顕微鏡写真で浮き上がって描出された。またコレステリンを貪食するマクロファージがみられた（Fig. 4）。

術後 MRI：1993 年 3 月 2 日の MRI では鞍上部に存在した嚢胞性部分は消失したが、一方 Gd 増強効果を示す腫瘍部分には著変は認められなかった。さらに脳幹部前方の多葉性の嚢胞性腫瘍は明らかに縮小し、中脳、橋の圧排も著明に改善された（Fig. 5）。

術後経過：術後経過は良好で、左片麻痺はただちに改善、視力の回復と眼振の軽減もみられ、左右への軽度の注視眼振のみとなった。血中ホルモンは基礎値、負荷試験ともに術前と著変はみられなかった。術後化学性髄膜炎を合併し、頭痛、嘔気が持続した。

全身状態改善後 Ommaya リザーバーから嚢腫液を吸

引し、プレオマイシンの局注（1 回 0.3 mg、計 5 回）を施行した。その後症状の増悪なく、全身状態が改善したため退院となり、外来通院していた。しかし 9 月中旬になり嘔気を自覚して、再入院となった。10 月 7 日に後頭下開頭により後頭蓋窩に存在した嚢胞に Ommaya チューブを留置し、内容の吸引、プレオマイシンの局注したところ、MRI 上嚢胞の縮小を認め（Fig. 6）、さらに Co⁶⁰50Gy の照射を行い、患者は軽快し退院した。現在外来にて通院経過観察中である。

考 察

頭蓋咽頭腫の発生起源は頭蓋咽頭管の遺残とする説と、いろいろな上皮の扁平上皮化生にあるとする説があり、さまざまな場所に発生する可能性をもつ²⁵⁾。しかし、鞍内から鞍上部にそのほとんど（70%）が発生し、稀に鼻咽頭部、後頭蓋窩に進展する。本症例はその進展様式から考えると頭蓋咽頭管からの遺残細胞から発生したと考えられるが、トルコ鞍内よりむしろ後頭蓋下への進展が著しいため、扁平上皮化生からの腫瘍発生の可能性もありうる。症状は頭蓋内圧亢進症状、視力障害、視野障

害,下垂体機能低下,視床下部症状¹⁸⁾とさまざまだが,その局在により症状はおのずと決まってくる.本症例のごとく,これほどまでに巨大な多房性の嚢胞を伴い,上方から後方へ広範囲に進展し,中脳,橋,小脳を強く圧排しているにもかかわらず軽度の左片麻痺,小脳症状,視野障害などで初発するのは非常に稀と考えられた.これは主として髄外性である嚢胞が徐々に大きくなり代償作用が働いたためと考えられた.

頭蓋咽頭腫について小林ら^{9)~12)26)}は,発育場所により4型に分類している.Ⅰ型は最も多い鞍隔膜上に存在するもので,第3脳室前半部に進展する anterior type,Ⅱ型は下垂体柄の下部より発生し,主として鞍内に発育する intrasellar type,Ⅲ型は下垂体柄の上部より発生し,

Table 1 Reported craniopharyngiomas by type*

Tumor type	%
I	18
II	18~33
III	13
I + II	23~33
I + II + III	9~25
II + IV	4.5
III + IV	4.5
II + III + IV	9
I + II + III + IV	8

Nagasawa (1983)¹⁶⁾¹⁷⁾, Kobayashi (1984)¹⁰⁾, Suda (1991)²³⁾

* Tumor type is classified by Kobayashi^{9)~12)26)}.

Type I : anterior type

Type II : intrasellar type

Type III : intraventricular type

Type IV : posterior type

主として第3脳室内に発育する intraventricular type,Ⅳ型は非常に稀な,下垂体柄後部より発生し,脚間槽,後頭蓋窩に進展する posterior type である.

各発生部位,進展方向により各型での臨床症状を検討してみると,Ⅰ型では,上方に強く進展すれば視神経,視床下部,第3脳室圧排の症状,前方に進展すれば前頭葉症状,側方に進展すれば側頭葉症状,視索圧排による同名半盲の症状が出現する.Ⅱ型では,下垂体機能低下が主体となる.Ⅲ型では,視床下部症状と脳圧亢進症状が主体となる.Ⅳ型では,小脳症状,歩行障害,筋力低下,顔面神経麻痺,舌咽神経障害,迷走神経障害,舌下神経障害をきたす.また小林らは治療法について,Ⅰ型,Ⅱ型は全摘出術が,Ⅲ型,Ⅳ型は部分摘出術,Ommaya チューブよりドレナージ⁷⁾,放射線療法の組み合わせが効果的と報告している.

過去の集計例を小林の分類に従い示したのが **Table 1** である.そのほとんどがⅠ型,Ⅱ型,Ⅲ型,およびその合併例であり,本例のごとくⅣ型合併の報告例は少ない.さらに後頭蓋窩に著しく進展した過去の報告例は,われわれが渉猟し得たかぎりでは,**Table 2** に示したごとく自験例も含め17例と稀であった.この17例について臨床症状の検討を加えると,症状¹⁸⁾について言及している文献は少ないが,頭蓋内圧亢進症状20.2%,錐体路症状11.2%,小脳症状,視野障害が各9.0%,視力障害5.6%,髄膜刺激症状,視神経乳頭萎縮,眼球運動障害が各4.5%,三叉神経障害,下垂体機能不全が各3.4%,眼振,聴神経障害,知覚障害,頭頂葉障害,失語,発熱,脊髄後索障害,眩暈が各2.2%,顔面神経麻痺,対光反射の消

Table 2 Case reports of a craniopharyngioma with an extension into the posterior cranial fossa

No.	Age	Sex	Location	Year	Authors
1	5	M	pons	1968	Grover WD ⁶⁾
2	17	F	cerebellopontine angle	1978	Fitz CR ⁵⁾
3	14	F	foramen magnum, C3	1978	Baba ²⁾
4	42	M	midbrain	1979	Waga S ²⁸⁾
5	35	F	interpeduncular cistern	1984	Kobayashi T ¹⁰⁾
6	14	M	cerebellopontine angle	1984	Altinörs N ¹⁾
7	neonate	M	pons, medulla	1984	Takemiya K ²⁵⁾
8	5	M	foramen magnum	1987	Young SC ³⁰⁾
9	8	F	foramen magnum	//	//
10	6	M	pons	//	//
11	18	M	cerebellopontine angle	1989	Shimada M ²²⁾
12	3	F	interpeduncular cistern	1991	Suda Y ²³⁾
13	4	F	interpeduncular cistern	//	//
14	6	M	interpeduncular cistern	//	//
15	7	M	interpeduncular cistern	//	//
16	46	F	pons	1992	Maetani S ¹⁴⁾
17	19	M	pons	1995	Our case

失, 構語障害, 舌下神経障害, 精神症状, 頭囲拡大が各 1.1%であった。

近年 MRI の普及により頭蓋咽頭腫の頭蓋内での三次元的解析が容易になりつつあるが, その広がりをも十分に検討したうえで治療法も計画されねばならない。近年 microsurgery の導入²⁹⁾や skull base surgery の手術法の進歩によって侵襲も少なくなり, 積極的に摘出が試みられている。Yaşargil ら²⁹⁾の報告では 144 例のうち 135 例で腫瘍が全摘出され, 再発率は 7%と低い結果であった。しかし, 術後尿崩症や視機能の障害を高率に残し, 機能予後は不良であった。

頭蓋咽頭腫は正常脳との癒着が強く全摘出は困難なことが多い。1939 年に Carpenter ら³⁾が報告して以来, 腫瘍部分摘出後の放射線療法の有効性が報告されてきた⁴⁾²¹⁾²⁶⁾。脳腫瘍全国集計調査報告の結果でも, 放射線併用例は生存率が有意に高いことが示された²⁰⁾。また, 中沢ら¹⁸⁾¹⁹⁾, Takahashi ら²⁴⁾, 本多ら⁸⁾, 久保ら¹³⁾, 三代ら¹⁵⁾によりプレオマイシン²⁷⁾の局所投与が試みられて, 有効性が報告されている。

自験例のごとく後頭蓋窩へ著しく進展する頭蓋咽頭腫の治療は全摘出は困難である。skull base surgery の発展により一期的手術も近い将来考えられるが, 現在では本例のごとく二期的手術を想定し, 2 回の手術では嚢胞の穿刺, 開放, 洗浄, Ommaya チューブの留置を施行し, 頻回の吸引, およびそれと平行し局所化学療法, 放射線療法の併用を行うことが安全かつ有効と考えられた。

結 語

1) 19 歳, 男性, 巨大な嚢胞を有し鞍上部から脳幹部にまで, テント上下にわたり広範囲に広がる頭蓋咽頭腫の 1 手術例を MRI 所見を中心に報告した。

2) 後頭蓋窩に著しい進展を示す多房性巨大嚢胞を伴う頭蓋咽頭腫の全摘手術は困難であり, 安全性を考慮して二期的手術を行い, おのおの嚢胞の吸引, 生検およびプレオマイシンの局所注入療法を施行した。

文 献

- Altinörs N, Senveli E, Erdogan A, Isinpak NA : Craniopharyngioma of the cerebellopontine angle : Case report. *J Neurosurg* 60 : 842-844, 1984.
- 馬場元毅, 岩山繁木, 神保 実, 喜多村孝一 : 頸部脊椎管にまで進展した嚢腫性頭蓋咽頭腫の 1 例. *脳外* 6 : 687-693, 1978.
- Carpenter RC, Chamberlin GW, Frazier CH : The treatment of hypophyseal stalk tumors by evacuation and irradiation. *Am J Roentgenol* 38 : 162-177, 1939.
- Fischer EG, Welch K, Shillito J : Craniopharyngioma in children. Long-term effects of conservative surgical procedures combined with radiation therapy. *J Neurosurg* 73 : 534-540, 1990.
- Fitz CR, Wortzman G, Harwood-Nash D, Holgate RC, Barry JF, Boldt DW : Computed Tomography in Craniopharyngiomas. *Radiology* 127 : 687-691, 1978.
- Grover WB, Rorke LB : Invasive craniopharyngioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 31 : 580-582, 1968.
- Gutin PH, Klemme WM, Lagger RL, Mackay AR, Pitts LH, Hosobuchi Y : Management of the unresectable cystic craniopharyngioma by aspiration through an Ommaya reservoir drainage system. *J Neurosurg* 52 : 36-40, 1980.
- 本多 拓, 篠原利男, 植木幸明 : Craniopharyngioma の治療—Bleomycin の効果について. *脳神経* 24 : 763-769, 1972.
- Kobayashi T, Kageyama N, Yoshida J, Shibuya N, Yonezawa T : Pathological and Clinical Basis of the Indications for Treatment of Craniopharyngiomas. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 21 : 39-47, 1981.
- 小林達也 : 頭蓋咽頭腫—治療法の最近の進歩. *Neurosurgeons* 3 : 101-112, 1984.
- 小林達也 : 頭蓋咽頭腫. *小児内科* 18 : 105-110, 1986.
- 小林達也, 中根藤七, 影山直樹 : 頭蓋咽頭腫に対する経蝶形骨洞—頭蓋内合併手術. *小児の脳神経* 11 : 453-459, 1986.
- 久保長生, 高倉公明, 三木啓全, 沖野光彦, 喜多村孝一 : Craniopharyngioma に対する Bleomycin 局所投与法の研究. *脳外* 2 : 683-689, 1974.
- 前谷 悟, 菅澤 淳, 中倉博延 : 巨大嚢胞を伴った頭蓋咽頭腫の一例. *眼科臨床医報* 86 : 816-820, 1992.
- 三代貴康, 藤本 司, 向山正孝, 池田実徳, 福島義治 : Bleomycin の反復局所投与が奏効した再発性頭蓋咽頭腫の一例. *小児の脳神経* 16 : 219-224, 1991.
- 長澤史朗, 竹内重二, 山下純宏, 半田 肇 : 頭蓋咽頭腫 33 例の CT 像—異常進展, Iso-dense cyst, 造影効果の分析. *脳外* 11 : 1279-1285, 1983.
- Nagasawa S, Handa H, Yamashita J, Kinuta Y : Dense cystic craniopharyngioma with unusual extensions. *Surg Neurol* 19 : 299-301, 1983.
- 中沢省三, 植木幸明 : Craniopharyngioma の内分泌および水分, 電解質代謝異常について. *脳外* 2 : 221-228, 1974.
- 中沢省三, 大脇 潔, 志村俊郎, 伊藤保博, 矢島浩三 : 悪性腫瘍に対する新しい治療法の試み—Bleomycin 局所注入療法について. *脳外* 9 : 1487-1493, 1981.
- 脳腫瘍全国統計委員会 : 脳腫瘍全国集計調査報告, 6. 1987.
- Shapiro K, Till K, Grant DN : Craniopharyngiomas in childhood a rational approach to treatment. *J Neurosurg* 50 : 617-623, 1979.
- Shimada M, Tsugane R, Shibuya N, Sato O : Craniopharyngioma with extension into cerebellopontine angle : Case report. *Tokai J Exp Clin Med* 14 : 113-116, 1989.
- 須田良孝, 峯浦一喜, 古和田正悦 : 頭蓋咽頭腫の治療成績. *癌の臨床* 37 : 1029-1033, 1991.
- Takahashi H, Nakazawa S, Shimura T : Evaluation of postoperative intratumoral injection of bleomycin for craniopharyngioma in children. *J Neurosurg* 62 :

- 120-127, 1985.
- 25) 竹宮聖隆, 宮山東彦, 丸林 徹: 後頭蓋窩に巨大な腫瘤を形成した先天性 craniopharyngioma の一剖検例. 病理と臨床 **2**: 842-848, 1984.
- 26) 田中孝幸, 小林達也: 小児頭蓋咽頭腫 33 例の治療成績. 脳外 **16**: 845-850, 1988.
- 27) 梅沢浜夫: プレオマイシンに関する研究. 日癌治 **5**: 3-7, 1970.
- 28) Waga S, Morikawa A, Sakakura M: Craniopharyngioma with midbrain involvement. *Arch Neurol* **36**: 319-320, 1979.
- 29) Yaşargil MG, Curcic M, Kis M: Total removal of craniopharyngiomas. Approaches and long term results in 144 patients. *J Neurosurg* **73**: 3-11, 1990.
- 30) Young SC, Zimmerman RA, Nowell MA, Bilaniuk LT, Hackney DB, Grossman RI, Goldberg HI: Giant cystic craniopharyngiomas. *Neuroradiology* **29**: 468-473, 1987.

要 旨

後頭蓋窩に著しい進展を示した頭蓋咽頭腫の1例

杉山 誠 志村 俊郎 野手 洋治 佐々木光由
林 伸吉 古川 哲也 前田昭太郎 中沢 省三

後頭蓋窩へ著しい進展を示し、テント上下に発育した巨大な頭蓋咽頭腫の稀な1例について、magnetic resonance imaging (以下, MRI) 所見を中心に報告した。頭蓋咽頭腫は鞍内とともに前方および上方進展を示す型が多い。本症例は巨大な多房性嚢胞を伴い、後頭蓋窩へ広範囲に進展し、脳幹部を強く圧排していた。腫瘍の広範囲の進展にもかかわらず、眼振などの軽度の症状で発症した。

われわれの渉猟し得た文献では、後頭蓋窩に著しい進展を示した頭蓋咽頭腫は自験例を含め17例にすぎない。このような脳幹部への大きな進展を示した症例の治療は、時に二期的手術を想定し、症状の推移を観察し、治療を進めることが安全かつ有効と考えられた。以上、後頭蓋窩へ著しい進展を示す頭蓋咽頭腫について考察を加えた。

脳外誌 **4**: 296-302, 1995