症例報告

広範な周囲脳浮腫を随伴したため転移性脳腫瘍を疑わせた 小脳血管芽腫の1例

磯野直史 杉江 亮 小川 竜介 山村 邦夫
川西昌浩 若林 伸一 梶川 博 嶋本文雄*

A Case of Cerebellar Hemangioblastoma with Marked Peri-focal Edema mimicking a Metastatic Brain Tumor

by

Naofumi Isono, M.D., Akira Sugie, M.D., Ryusuke Ogawa, M.D.,
Kunio Yamamura, M.D., Masahiro Kawanishi, M.D., Shinichi Wakabayashi, M.D.,
Hiroshi Kajikawa, M.D., and Fumio Shimamoto, M.D.*

from

Section of Neurosurgery, Suiseikai Kajikawa Hospital, and
*Division of Pathology, Hiroshima University Hospital

We report a case of cerebellar hemangioblastoma with a marked peri-tumoral edema. A 70-year-old male was admitted to our hospital with a one-month history of truncal ataxia and right cerebellar signs. His CT scan demonstrated an intra-axial solid mass with an extensive peri-focal edema in the right cerebellar hemisphere. Vertebral angiograms showed a tumor stain lasting through the late venous phase as well as dilated feeding arteries and draining veins. The tumor was totally resected and histological evaluation confirmed it to be hemangioblastoma. The patient was discharged without neurological deficit.

This rare case suggests that a solid cerebellar hemangioblastoma with a peri-focal edema may mimic a malignant cerebellar tumor. Possible mechanisms behind the development of the extensive edema are also discussed.

(Received July 21, 1999; accepted April 27, 2000)

Key words : cerebellar hemangioblastoma, peri-focal edema, metastatic brain tumor
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 9 : 743-746, 2000

はじめに

血管芽腫は全国脳腫瘍統計によれば、全原発性脳腫瘍の約2.3%、後頭蓋窩腫瘍の10%を占め¹²⁾、もっぱら成人に発生する良性腫瘍である。今回、われわれは広範な周囲脳浮腫を随伴し、悪性脳腫瘍に類似した画像所見を呈した小脳血管芽腫の1例を経験したので、主に本腫瘍の画像所見に関して、若干の文献考察を加えて報告す

る。

症 例

症 例：70歳，男性

主 訴：歩行障害

家族歴・既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴および現症：1998年7月中旬ごろよりふらつき

翠清会・梶川病院脳神経外科〔連絡先：磯野直史，〒569-8686 高槻市大学町2-7 大阪医科大学脳神経外科〕

Address reprint requests to: Naofumi Isono, M.D., Section of Neurosurgery, Osaka Medical College, 2-7 Daigaku-cho, Takatsuki-shi, Osaka 569-8686, Japan

* 広島大学医学部付属病院病理

Fig. 1 A : CT scans with contrast enhancement demonstrates an enhanced lesion of 4×3 cm in size in the right cerebellar hemisphere. Note the unenhanced part, indicating an intra-tumoral cyst.
B, C : Gadolinium-enhanced T1-weighted (B) and T2-weighted (C) MR images reveal a well-circumscribed tumor in the right cerebellum with significant edema extending to the contralateral hemisphere. Note several signal voids surrounding the cerebellar tumor.

Fig. 2 Vertebral (A, B) and external carotid (C) angiograms show a tumor stain supplied by dilated branches of the superior, anterior inferior and posterior inferior cerebellar arteries, as well as meningeal branches.

が出現し、8月にはよく転倒するようになり、数日前から独歩不能となったため、8月17日当院入院となった。意識は清明で、神経学的には体幹運動失調、右小脳半球性運動失調を認めた。眼底に異常所見を認めず、血液検査でも、赤血球 476 万/ μ l、ヘモグロビン 14.4 g/dl、ヘマトクリット 46.5% と異常所見なく、腫瘍マーカー (CEA, α フェトプロテイン, CA19-9, SCC) も陰性であった。なお、胸部 X 線写、胸部 CT、腹部 CT では腫瘍所見を認めなかった。

神経放射線画像所見：CT では、右小脳半球に単純 CT にて等吸収、造影 CT (Fig. 1A) で著明に増強される 4 cm×3 cm の腫瘍を認めた。腫瘍は脳実質とは境界明瞭で、腫瘍実質は均一に増強され、中心部の一部に嚢胞形成および周囲に広範な浮腫域を認めた。また、脳幹と第 4 脳室が前方および左方へ偏位し、中等度の脳室拡大を認めた。

MRI では、gadolinium (Gd)-T1 強調像で腫瘍実質部分は均一に増強描出され (Fig. 1B)、T2 強調像で腫瘍栄養血管を示唆する flow-void sign を認め (Fig. 1C)、また腫瘍周囲浮腫域は右小脳半球から小脳虫部、さらに左小脳半球に及んでいた。

脳血管写では、椎骨動脈撮影にて右後下小脳動脈と右前下小脳動脈および上小脳動脈縁遠位部は、腫瘍栄養血管として軽度拡張し、静脈相まで腫瘍濃染像の残存像を認めた (Fig. 2)。また横静脈洞および S 状静脈洞は左右差なく造影され、静脈うっ血像は認めなかった。選択的外頸動脈撮影においても、硬膜枝からと思われる淡い腫瘍濃染像を認めた。以上の画像所見、年齢、症状の経過が比較的速いことから転移性脳腫瘍を考えた。他に、血管芽腫、髄膜腫、悪性リンパ腫も鑑別診断に加えた。

手術所見・術後経過：入院 9 日目、半側臥位、右側の後頭下開頭を施行した。腫瘍は硬膜動脈からの栄養枝を

認めたが、腫瘍と硬膜との剥離は容易であり、髄膜腫のように硬膜に付着はしていなかった。腫瘍は暗赤色で、小脳表面や小脳実質周囲から多くの栄養動脈を受けており、小脳との境界は明瞭であった。まずキサントクロミーな囊胞内溶液を吸引除去した後、周囲の栄養血管を凝固切離し、腫瘍を一塊として摘出した。組織学的所見は、異形性の乏しい血管内皮細胞に覆われ、毛細血管様構造とともに泡沫状の胞体を有する間質細胞が介在しており、血管内皮細胞は第8因子関連抗原陽性で、レチクリン染色で、間質細胞の周囲に好銀繊維の網状配列がみられ、HE染色でも血管芽腫と診断された (Fig. 3)。

術後経過は順調で、9月19日退院し、現在、特に後遺症もなく健在である。画像的にも腫瘍は全摘され、腫瘍周囲の広範な浮腫像もまったく消褪し、また脳室の大きさも正常化した。

考 察

今回の自験例は70歳という高齢発症で、画像所見から想像されるように、明らかな頭蓋内圧亢進症状を呈することなく、体幹運動失調と右小脳半球性運動失調の単症状にて発症し、約1カ月間という亜急性な経過で進行した諸点がやや特異的と考えられる。小脳血管芽腫について、以前当施設から1症例報告で免疫組織学的所見、電顕所見に関して考察したように⁷⁾、本例においても血管内皮細胞は第8因子関連抗原陽性で、レチクリン染色で、間質細胞の周囲に好銀繊維の網状配列がみられた。

一般に、小脳半球の血管芽腫は壁在結節を有する囊胞型が多く⁸⁾¹⁰⁾、Julowら³⁾によると壁在結節性囊胞型は54.8%と最も多い。自験例のような囊胞を内蔵する充実型 (solid type with cyst) は3.8%とする³⁾、あるいは12%とする報告もある²⁾。また、Leeら⁵⁾は血管芽腫の特徴的なMRI所見として、腫瘍周囲の flow-void sign を指摘し、自験例でも認めている。本腫瘍が充実型の場合には、転移性脳腫瘍、悪性リンパ腫、髄膜腫、ごく稀に膠芽腫などと鑑別する必要があるが、さらに自験例のように著明な浮腫を伴った場合は、転移性小脳腫瘍との鑑別診断は困難と思われるが、これらとの鑑別には本例で認められたように、血管芽腫ではやはり血管造影による拡張した栄養動脈や腫瘍濃染像が特徴的であろう。

次に、本腫瘍における腫瘍周囲の脳浮腫に関して、深見ら¹⁾も広範囲な腫瘍周囲浮腫を認めた特異な小脳血管芽腫を報告している。彼らの症例は22歳、男性の左小脳半球に発生した本腫瘍であるが、その画像所見は自験

Fig.3 Photomicrograph of histological sections showing typical features of hemangioblastoma (H & E stain, ×40)

例ときわめて類似している。われわれは以前、著明な脳浮腫を随伴した脳内海綿状血管腫の1例を報告し⁴⁾、良性脳腫瘍が腫瘍周囲脳浮腫を呈する成因として、腫瘍内出血、囊胞の急激な増大、腫瘍周囲組織からの盗血現象、静脈うっ血などの可能性を示した。本例においては、浮腫の原因として明らかなヘモジデリンの沈着像を認めないことから、腫瘍内出血を繰り返し起こしてはいないと考えられるが、囊胞液の増加等で腫瘍の増大が起こり、腫瘍周辺の小脳実質や皮質静脈に循環障害が生じたものと推察される¹¹⁾。

本腫瘍の治療は、外科的に全摘出するのが原則である。しかし、術中大量出血や不完全摘出に終わる可能性もあり、また大型腫瘍の場合には、術後の脳血流の変化によるものとされる break-through 現象も起こり得る。本腫瘍を疑っていれば、出血多量に備えて、術前に自己血輸血の準備やセルセーバーの準備なども可能である。脳血管撮影の際に、塞栓術を加えるのも有用な方法である⁹⁾。高齢者や全身状態の悪い症例では、ガンマナイフによる治療も有用と考えられる⁶⁾。

文 献

- 1) 深見忠輝, 斎藤 晃, 半田譲二: 特異な画像所見を示した小脳血管芽腫の1例. 脳外速報 8: 707-711, 1998.
- 2) Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, Rushing EJ: Radiologic - pathologic correlation: Hemangioblastoma. *AJNR* 13: 1343-1352, 1992.
- 3) Julow J, Bálint K, Gortvai P, Pásztor E: Posterior fossa haemangioblastomas. *Acta Neurochir (Wien)* 128: 109-114, 1994.
- 4) 川西昌浩, 梶川 博, 弘田直樹, 高瀬卓志, 山本正美: 著明な脳浮腫を随伴した脳内海綿状血管腫の1例. 広島医学 44: 1292-1298, 1991.

- 5) Lee SO, Sanches J, Mark AS, Dillon WP, Norman D, Newton TH: Posterior fossa hemangioblastomas: MR imaging. *Radiology* 171: 463-468, 1989.
- 6) Niemelä M, Lim YJ, Söderman M, Jääskeläinen J, Lindquist C: Gamma knife radiosurgery in 11 hemangioblastomas. *J Neurosurg* 85: 591-596, 1996.
- 7) 越智一秀, 梶川 博, 池永 透, 山村邦夫, 梶川成子, 川西昌浩, 山口慎也, 野村栄一, 渡辺千種, 片山禎雄, 中村重信, 嶋本文雄: 小脳血管芽腫の1例—免疫組織化学的所見, 電顕所見に関する文献考察. *広島医学* 50: 58-62, 1997.
- 8) Symon L, Murota T, Pell M, Bordini L: Surgical management of haemangioblastoma of the posterior fossa. *Acta Neurochir (Wien)* 120: 103-110, 1993.
- 9) Standard SC, Ahuja A, Livingston K, Guterman LR, Hopkins LN: Endovascular embolization and surgical excision for the treatment of cerebellar and brain stem hemangioblastomas. *Surg Neurol* 41: 405-410, 1994.
- 10) 田中隆一: 血管芽腫. 生塩之敬, 山浦 晶編: 後頭蓋窩病変 I. 腫瘍性病変, 東京, 三輪書店, 1997, pp.70-74.
- 11) Yoshioka H, Hama S, Taniguchi E, Sugiyama K, Arita K, Kurisu K: Peritumoral brain edema with meningioma: Influence of vascular endothelial growth factor expression and vascular blood supply. *Cancer* 85: 936-944, 1999.
- 12) 脳腫瘍全国統計委員会: 脳腫瘍全国集計調査報告. Vol. 8, 1993.

要 旨

広範な周囲脳浮腫を随伴したため転移性脳腫瘍を疑わせた小脳血管芽腫の1例

磯野 直史 杉江 亮 小川 竜介 山村 邦夫
川西 昌浩 若林 伸一 梶川 博 嶋本 文雄

小脳血管芽腫は良性腫瘍であり, 随伴する周囲脳浮腫も比較的軽度であることが多い. 本稿では, 70歳, 男性で, 歩行障害, 平衡失調などの臨床症状が比較的急性に進行し, 広範な周囲脳浮腫を随伴し, 悪性腫瘍類似の画像所見を呈した充実型小脳血管芽腫の1例を報告した. 本腫瘍における画像所見, 広範な浮腫域をきたす機序について, 若干の文献的考察を行った.

脳外誌 9: 743-746, 2000

「読者の意見 (Letters to the Editor)」原稿募集のお知らせ

本誌では「読者の意見 (Letters to the Editor)」欄を新しく設けました. 読者交流の場として意見交換にご利用いただきたく, 下記の要領で編集室宛に原稿をお寄せください.

趣 旨: ①掲載論文に対する意見, ②編集方針に対する意見, 希望などを掲載いたします. ①に関しては著者側からのコメントも掲載いたします.

執筆内容: ①本文は図表も含め1,200字以内 (文献は3個以内, 写真・図・表は1個以内とし, その数に応じて本文を減じてください), ②筆者

名, 所属を明記, ③著者側からのコメントは600字以内

採 否: 編集委員会で決定いたします. 不採用の場合は速やかに連絡いたしますが, 理由はお知らせいたしません. また, 採否のいかんにかかわらず, 原稿は返却いたしません.

そ の 他: 論文掲載後3カ月以内に意見をお寄せください. 文章は書簡の形式 (口語体) としてください. 採用の場合は掲載誌1部をお送りいたします.

「脳神経外科ジャーナル」編集委員会