鼻副鼻腔に進展した前頭蓋底髄膜腫の2症例

山 岸 達 矢, 野 村 智 幸, 奥 村 仁,
石 岡 孝 二 郎, 佐 藤 裕 子, 大 野 雅 昭,
高 橋 姿

新潟大学医学部耳鼻咽喉科

髄膜腫は成人の頭蓋内に好発する良性の腫瘍であるが、頭蓋外への進展を伴うこともある。今回われわれは頭蓋内から鼻腔と副鼻腔へ進展した髄膜腫の2症例を経験した。異なるアプローチ法を用いて、後遺症をきたすことなく病変を摘出できた。

1 例目は62歳男性である。前頭蓋底の髄膜腫摘出術後に、性格変化、尿失禁がみられ、検査の結果では髄膜腫の再発および腫瘍の鼻腔と副鼻腔内への進展を認めた。二期的手術を計画、実行した。まず、脳神経外科医による頭蓋内腫瘍摘出術と前頭蓋底再建術を施行し、後日改めて耳鼻咽喉科医がナビゲーションを用いた内視鏡下鼻副鼻腔手術を行った。

2 例目は21歳女性である。MRIで両側聴神経腫瘍および前頭蓋底髄膜腫を偶然に発見され、NF IIと診断された。髄膜腫は前頭蓋底から副鼻腔および左眼窩内へ進展していた。鼻内からのアプローチは眼窩内合併症のリスクが高いため、ナビゲーションを併用した前頭開頭アプローチで一期的に腫瘍を摘出した。頭蓋内腫瘍は完全に摘出され、副鼻腔内と左眼窩内の腫瘍は一部残存した。術後一過性に複視を認めたが、経過は良好であった。

キーワード：髄膜腫、前頭蓋底手術、内視鏡下鼻副鼻腔手術、MIB-1/Ki-67細胞陽性率

Two Case Reports of Anterior Skull-base Meningiomas Progressing to the Nasal Cavity and Paranasal Sinuses

Tatsuya Yamagishi, Tomoyuki Nomura, Hitoshi Okumura, Kojiro Ishioka,
Hiroko Sato, Masaaki Ono, Sugata Takahashi

Department of Otolaryngology, Niigata University Faculty of Medicine, Niigata, Japan

Meningiomas are benign tumors that often arise intracranially in adults and rarely extended extracranially. We report two cases of meningiomas developing intracranially and progressing to the nasal cavity and paranasal sinuses. The lesions were successfully extirpated without any complications by using different approaches.

Case 1: A 62-year-old man showed altered personality and enuresis following meningioma extirpation from the anterior skull base. The recurrence of meningioma and tumor development in the nasal cavity and paranasal sinuses were diagnostically confirmed. In a two-stage procedure, the intracranial tumor was resected and the anterior skull base was reconstructed by neurosurgeons, followed by navigation endoscopic sinus surgery performed by otolaryngologists.

Case 2: A 21-year-old woman was diagnosed with NF II based on the incidental identification of bilateral acoustic neurinoma and anterior skull-base meningioma through magnetic resonance imaging. The meningiomas at the anterior skull base progressed to the paranasal sinus and left orbital cavities. The tumor was enucleated

through a single-step frontal craniotomy under navigation. Due to the risk of intraorbital complications caused by intranasal approach, all the intracranial tumors but not all the paranasal sinus and left orbital cavity tumors, were removed. Despite transient diplopia, the woman progressively improved after surgery.

Key words: meningioma, anterior skull-base surgery, endoscopic sinus surgery, MIB-1 index

(2011年8月30日受稿, 2012年1月12日受理)

はじめに

髄膜腫は成人の頭蓋内テント上に好発する良性腫瘍であるが、病理学的に良性であっても、頭蓋外へ大きく進展する例が散見される。今回、鼻副鼻腔へ進展した2症例を経験した。それぞれ後遺症をきたすことなく病変を摘出し得たので、治療経過の概要を若干の文献的考察を加えて報告する。

症例1 62歳 男性

主訴：性格変化

既往歴：高血圧, 糖尿病

現病歴：1992年2月、総合病院脳神経外科にて前頭蓋底髄膜腫と診断され、同年3月腫瘍摘出術を施行された。2008年になり奇異な言動、尿失禁が出現したため、前医を受診した。CT, MRIにて鼻副鼻腔進展を伴う髄膜腫の再発を認めたため、当院脳神経外科および当科を紹介受診された。

初診時鼻内所見：右鼻内は中鼻甲介内側に鼻腔上端から中鼻甲介下端レベルまで、左鼻内は鼻腔底直上まで鼻腔内の大部分を占拠する表面平滑な赤白色調の腫瘍を認めた(図1)。

画像所見：頭部単純CTにて前頭蓋底から両側鼻副鼻

腔におよぶ石灰化の強い腫瘍を認めた(図2a)。T1強調Gd造影MRI矢状断では、やや不均一に造影される最大径11cmの巨大腫瘍が前頭蓋底から篩骨洞、前頭洞、鼻腔に進展し、頭蓋底付近には骨増生と骨破壊が混在した所見を呈していた(図2b)。

治療方針：本症例は糖尿病を合併していることから術後の易感染性が危惧された。そこで腫瘍摘出後の頭蓋底欠損が大きくなることから、頭蓋内感染のリスクの軽減を目的に、まず脳神経外科による前頭開頭手術にて頭蓋内腫瘍摘出と頭蓋底再建を先行して行い、後日当科による内視鏡下鼻副鼻腔手術にて鼻副鼻腔腫瘍の摘出を行う方針とした。

手術所見：2008年5月、前頭開頭アプローチにて前頭蓋底髄膜腫摘出術および有茎骨弁(頭頂骨を付けたtemporal musculo-periosteum flap)と大腿筋膜を用いた前頭蓋底再建術が脳神経外科により施行された。頭蓋内腫瘍は完全に摘出され、再建された前頭蓋底によって頭蓋内と副鼻腔は遮断された。そして、7か月後に当科にてナビゲーションシステム(VictorVisionENT®, BrainLAB)を併用して内視鏡下経鼻的に鼻副鼻腔内髄膜腫摘出術を施行した。腫瘍の大部分は軟らかく、易出血性であった。腫瘍の石灰化が強い部分に対しては、ドリリングシステム(ディエゴシステム®, GYRUS ENT)

図1 鼻内所見。右鼻腔は中鼻甲介下端まで、左鼻腔は鼻腔底直上まで腫瘍(★)が進展している。

図2 副鼻腔単純CT像で両篩骨洞内に石灰化の強い腫瘍を両篩骨洞内に認める (a) Gd造影T1強調MRI矢状断像 (b) では巨大腫瘍が前頭蓋底から前頭洞, 篩骨洞, 鼻腔に進展している (▲)。

図3 術中ナビゲーション所見。黄線内は最終切除範囲を示す。

図4 病理組織所見。a；紡錘形腫瘍細胞の玉葱状配列を認める（HE染色400倍）。b；MIB-1染色にて陽性細胞率5 %以上の部位を認める。

を用いて腫瘍の大部分を摘出したが、脳神経外科が再建した頭蓋底直下の腫瘍は残存した（図3）。

病理組織検査では、HE染色で紡錘形細胞の増殖とwheel formingがみられ、髄膜腫と診断した。組織型はMeningothelial meningiomaであり、MIB-1染色では陽性細胞率5 %以上の部位を認めた（図4）。

術後経過：術後、精神症状は著明に改善し、性格変化は消失した。合併症なく良好に経過し、独歩退院した。術後2年5か月が経過した時点で腫瘍の再増大は認めていない。

症例2 21歳 女性

主訴：左下肢痛

既往歴：2006年、胸壁の神経鞘腫摘出術を施行

現病歴：2007年12月、左下肢痛の精査中、MRIで両側聴神経腫瘍および前頭蓋底髄膜腫を認め、神経線維腫症II型（NF II）と診断された。髄膜腫は副鼻腔および眼窩内へ進展していることから、当院脳神経外科から紹介され、受診した。

初診時所見：鼻腔ファイバースコープによる観察では鼻腔内に腫瘍を認めなかった。神経学的には軽度の嗅覚障害を認めるのみで、眼球運動障害や視力障害は認めなかった。

画像所見：CTでは頭蓋内、前頭蓋底から左篩骨洞に及ぶ骨破壊を伴う腫瘍が認められた（図5）。T1強調Gd造影MRIでは右2mm、左22mm大の両側聴神経腫瘍を伴う左篩骨洞から左眼窩内へ進展する前頭蓋底腫瘍が認められた（図6）。

治療方針：本症例に対し、鼻内アプローチでは左眼窩内腫瘍の完全摘出が角度的に困難であり、かつ眼窩内合併症のリスクが高いと判断し、前頭開頭アプローチにて頭蓋内・副鼻腔内・眼窩内病変を一次的に摘出する方針とした。

手術所見：2009年2月、脳神経外科医、眼科、耳鼻咽喉科の3科合同により前頭開頭髄膜腫摘出術を施行した。前頭蓋底腫瘍および左篩骨洞内腫瘍を摘出後、左眼窩内腫瘍摘出を試みたが、術中所見およびナビゲーションの所見から左内直筋損傷が疑われたため、一部の眼窩内腫瘍摘出を断念した。左篩骨洞内に腹部皮下脂肪を充填し、有茎骨弁および大腿筋膜を用いて頭蓋底再建を行い、手術を終了した。病理組織検査は髄膜腫の診断で、組織型はMeningothelial meningiomaであった。MIB-1陽性細胞率は5 %以下であった。

術後経過：術後嗅覚は脱失した。一過性に右方視で複視を認めたが、徐々に改善した。術後経過良好で術後15日目で独歩退院となった。現在、外来で経過観察中であるが、頭蓋内腫瘍の再発、眼窩内残存腫瘍の再増大とも認められていない。

考 察

髄膜腫は中年以降の女性に好発し、原発性脳腫瘍の23%を占める頻度の高い脳腫瘍である^{1,2)}。Olfactory grooveやplanum sphenoidaleに発生する前頭蓋底部髄膜腫は、通常は上方に進展して前頭葉を圧迫することが多いが、稀に腫瘍が前頭蓋底を破壊し、鼻副鼻腔への下方進展をきたす場合がある。頭蓋内髄膜腫が頭蓋外進展

図5 3D-CT像。前頭蓋底から左篩骨洞にかけて骨破壊を伴う腫瘍を認める (▲)。

図6 Gd造影T1強調MRI軸位断。両側聴神経腫瘍 (○印) と左篩骨洞から眼窩内に進展した腫瘍 (▲) を認める。

をきたす機序は明らかにされていないが, Perzinらは約19%の頻度で生じると報告している³⁾。

WHO分類2000⁴⁾では髄膜腫組織型をgrade I～IIIに分類し, 再発および侵襲性増殖の危険性を明確に示している (表1)。またKi-67は細胞増殖能を反映し, MIB-1はそれに対する代表的な抗体である。MIB-1/Ki-67細胞陽性率 (MIB-1 index) は再発率や悪性度と相関する指標であるが, 免疫染色の方法や計測法において施設間に差があることからWHO分類2000には含まれていない。Vankalakuntiら⁵⁾は組織学的に良性と診断された髄膜腫のMIB-1indexにおいて未再発例と再発例との間に有意差を認めたと報告している。WHO分類grade Iや全摘出を行った髄膜腫であってもMIB-1 index 2.6%以上のものは再発率が高く, 慎重な術後経過観察が必要であるとの報告もある⁶⁾。

一般的に前頭蓋底髄膜腫の手術術式の原則は両側前頭開頭術であるが, 鼻副鼻腔への進展がみられる場合は, 鼻内アプローチ法の併用や頭蓋底再建法の選択を検討する必要がある^{7,8)}。近年高画質の内視鏡やCCDカメラ, マイクロデブリッダー, ナビゲーションシステムなどの手術支援機器の開発により, ESSの適応が拡大された。副鼻腔最深部を形成する頭蓋底部の病変に対して前頭開頭術よりも低侵襲なESSが選択された症例もみられる⁹⁾。鴻らは骨欠損を伴う頭蓋底良性腫瘍に対する治療方針は, ESSでの減量手術またはESSと外切開の併用が良いと述べている¹⁰⁾。

表1 髄膜腫のWHO分類

Meningiomas with low risk of recurrence and aggressive growth		
Meningothelial meningioma		
Fibrous (Fibroblastic) meningioma		
Transitional (mixed) meningioma		
Psammomatous meningioma		
Angiomatous meningioma		WHO grade I
Microcystic meningioma		
Secretory meningioma		
Lymphoplasmacyte-rich meningioma		
Metaplastic meningioma		
Meningiomas with greater risk of recurrence and/or aggressive growth		
Atypical meningioma		
Clear cell meningioma (intracranial)		WHO grade II
Chordoid meningioma		
Rhabdoid meningioma		
Papillary meningioma		WHO grade III
Anaplastic (malignant) meningioma		

症例1では, 頭蓋底に巨大欠損孔が生じることが考えられ, かつ糖尿病による頭蓋内感染リスクを回避するため, 前頭開頭アプローチとESSによる2期的手術を選

択した。精神症状の改善を優先させる目的で、脳神経外科による開頭手術を先行させた。初回手術では頭蓋内腫瘍摘出後の前頭蓋底欠損を有茎骨弁で再建し、2期手術でESSによる鼻副鼻腔腫瘍の摘出を行うことで頭蓋内感染症、髄液漏などの合併症を生じることなく、治療することができた。病理組織像はWHO分類grade Iであり、臨床的悪性度は低いが、MIB-1 indexが比較的高値のため、増殖能、再発率が高い腫瘍であることが示唆された。今後も慎重な経過観察が必要である。

症例2では眼窩内合併症を回避するため、前頭開頭アプローチによる手術を選択した。しかし、頭蓋内、左篩骨洞内の腫瘍は摘出可能であったが、内直筋損傷が疑われ、一部の眼窩内腫瘍摘出を断念した。病理組織像はWHO分類grade Iであり、MIB-1 indexも低値であったが、NF II症例であることから、慎重な経過観察が必要である。今後、残存腫瘍が増大した際には、鼻内または眼窩内アプローチによる手術、あるいは近年報告が増加している前頭開頭アプローチとESSを同時併用する術式を考えている。

鼻副鼻腔への進展を伴う前頭蓋底髄膜腫の外科的治療においては、腫瘍進展範囲、頭蓋底欠損の程度、手術合併症のリスク、侵襲度など様々な側面を各々の症例ごとに検討し、適切な腫瘍へのアプローチ法や頭蓋底再建法、2期手術の可否を決定する必要がある。脳神経外科医による開頭アプローチと耳鼻咽喉科医による内視鏡下鼻内アプローチの選択または両者の併用を要する際は、両者の密な連携が不可欠であると考えられた。

本論文の要旨は第48回日本鼻科学会学術講演会（2009年10月1-3日 島根県松江市）で口演した。

参 考 文 献

- 1) 船田信顕：髄膜腫. 病理と臨床 2004 ; 22 : 1023-1029.
- 2) 台丸 裕：頭蓋外（副鼻腔）髄膜腫extraclanial sinonasal tract meningioma. 病理と臨床 2001 ; 19 : 662-666.
- 3) Perzin KH, Pushparaj N : Nonepithelial tumor of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. Cancer 1984 ; 54 : 1860-1869.
- 4) Kleihues P, Cavenee WK eds : World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of the Nervous System, IARC Press, Lyon, 2000.
- 5) Vankalakunti M, Vasishta RK, Radotra BD, et al : MIB-1 immunolabeling : A valuable marker in prediction of benign recurring meningiomas. Neuropathology 2007 ; 27 : 407-412.
- 6) Yamada SM, Yamada S, Takahashi H, et al : Extracranially extended meningotheial meningiomas with a high MIB-1 index: a report of two cases. Neuropathology 2004 ; 24 : 66-71.
- 7) 須田稔士, 三戸部慈実, 力武正浩, 他：鼻腔内に進展し、視力障害を来した巨大髄膜腫の1例. 耳鼻咽喉科展望 2003 ; 46 : 485-489.
- 8) 影治照善, 松崎和仁, 永廣信治, 他：副鼻腔内に進展した前頭蓋底部髄膜腫の手術. 脳神経外科速報 2009 ; 19 : 386-391.
- 9) Kainuma K, Takumi Y, Uehara T, et al : Meningioma of the paranasal sinus: A case report. Auris Nasus Larynx 2007 ; 34 : 397-400.
- 10) 鴻 信義：頭蓋底に対する内視鏡下鼻内手術—現状と将来展望—. 耳鼻咽喉科展望 2009 ; 52 : 43-47.