松果体部髄膜腫

—症例報告および文献的考察—

中山 賢司・宮坂 佳男・大和田 隆・矢田 賢三

Meningioma in the Pineal Region

—Report of a Case and Review of the Literature—

KENJI NAKAYAMA, YOSHIO MIYASAKA,
TAKASHI OHWADA and KENZOH YADA

Department of Neurosurgery, Kitasato University School of Medicine, Kanagawa 228

Summary

A case of meningioma in the pineal region is reported. The patient, a 40 year-old male, was referred because of a slight headache and the presence of a calcified lesion in plain skull X-rays. A neurological examination revealed a slight memory disturbance, minimum hemiparesis and a sensory disturbance on the left side. Plain X-rays and tomography of the skull showed large calcification 3 cm in diameter in the pineal region.

A ^{99m}Tc pertechnetate brain scan showed an area of increased activity in the same region. Angiography showed no tumor stain in any phase. In the venous phase, upward displacement of the vein of Galen and the straight sinus was demonstrated. Pneumoencephalography revealed that the size of the mass corresponded exactly to the size of the calcification. It was also demonstrated that the mass was free from the edge of the tentorium. Right parietooccipital craniotomy was performed and the tumor in the pineal region was removed subtotally. This tumor was considered to have originated from the velum interpositum. The postoperative course was uneventful. Pre-operative symptoms and signs improved except for the left lower quadrant hemianopsia which was produced by surgical manipulation. The pathological diagnosis was meningothelial meningioma with psammoma bodies.

A review of the previously reported 35 cases can be summarized as follows. The origin of the meningiomas in the pineal region was either the velum interpositum (12 cases) or the junction of falx and tentorium (21 cases). This series of 36 cases including the present case consisted of 11 males, 21 females and four undescribed cases. In comparison with germinoma, characteristic clinical signs of meningioma in the pineal region were as follows.

1) The incidence of upward gaze palsy was much lower than that in germinoma cases.

2) Cerebellar signs, pyramidal signs and mental disturbances were found more commonly in meningioma cases than in germinoma cases.

3) Dysarthria and hypoglossal nerve palsy were seen only in meningioma cases.

In seven cases (22.6%), characteristic calcifications were demonstrated on plain skull films. However, tumor stains were found by angiography in only a few cases. The prognosis of this tumor was generally poor. Only four cases were reported to be cured without neurological defects by total removal. Improvements in preoperative symptoms were obtained in nine of the cases. The overall mortality was 60.6% and operative mortality was 27.3%. When removing meningioma in the pineal region, considerable attention must be paid to preventing damage in the deep cerebral veins and surrounding structures.

Key words: meningioma, pineal region, velum interpositum

北里大学脳神経外科

[連絡先: 〒228 相模原市北里1, 北里大学脳神経外科, 中山賢司]

1979年6月11日 受稿

I はじめに

髄膜腫が松果体部に発生することは非常に稀である。今回我々は、石灰化を伴った松果体部髄膜腫の一手術例を経験したので報告し、さらに本疾患の文献的考察も含めて、その臨床像の分析を試みた。

II 症 例

患者：40才、男性、事務員。

主訴：頭痛。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和48年1月頃より、何ら誘因なく頭部全体にわたる軽度の頭痛が出現。その程度は変化することなく経過していた。

昭和51年1月、頭部打撲後、某病院にて頭部単純写真に異常石灰像があることを指摘されたため、同月、精査を希望して来院。同年2月に入院した。

入院時所見：全身状態に特記すべき異常は認められなかった。

神経学的陽性所見として、①軽度の記憶力障害、②軽度左側不全片麻痺、③軽い左側半身温・痛覚鈍麻をみとめた。眼底所見、眼球運動等に異常はなかった。

髄液所見は、初圧140 mmH₂O、細胞数3/3（リンパ球

のみ）、蛋白53 mg/dl、糖 60 mg/dl、クロール 121 mEq/lで、同時に行った細胞診では腫瘍細胞は検出しなかった。

脳波所見にて、頭頂部優位の8～9 c/sのslow α patternを示していた。

頭部単純レ線像では、松果体部に直径約3 cmの濃淡はあるもほぼ均等に分布した石灰化像がみとめられた（Fig. 1）。

脳シンチグラムで、石灰化部に一致してRIの異常集積がみとめられた。

脳血管撮影の静脈相で、Galen 静脈およびstraight sinusの造影が不十分であり、かつ腫瘍により上方へ圧排されていたが、動脈相での血管の偏位はなく、tumor stainはどの相でもみとめられなかった（Fig. 2）。

断層撮影を含む気脳写検査では、石灰化像と同大の腫瘍が、第3脳室後半部を占拠し、中脳水道は前下方へ偏位していた。さらに、supracerebellar cisternにairの貯留がみとめられ、小脳および小脳テント由来の腫瘍を否定しうる所見がみられた（Fig. 3）。なお、CT導入以前の症例であるため、CTは行われていない。

以上、年令、症状の進行がゆっくりであること、石灰化像、脳シンチ像などより、松果体部髄膜腫を疑い、5月13日開頭術を施行した。

Fig. 1 Skull X-ray films. Large homogenous calcification is seen in the pineal region.

Fig. 2 Angiograms showing upward displacement of the vein of Galen and the straight sinus in the venous phase but no tumor stain in any phases.

Fig. 3 Pneumoencephalotomograms showing a large mass in the pineal region but free from tentorium.

手術所見：手術は、low parieto-occipital approach にて施行した。Falx と右後頭葉との間から松果体部に到達すると、同部に赤褐色の腫瘍をみとめた。腫瘍は、splenium を挙上圧排し、これを菲薄化させていた。腫瘍と小脳テントおよび falx とは附着していなかった。Splenum の後縁を切断し、さらに小脳テントを free edge より約 1 cm 切断して、腫瘍を大きく露出させた後、piece by piece に摘出していった。腫瘍はうすい被

膜をもち、その内容には砂状物が含まれていたが、出血は比較的少なかった。しかし腫瘍と深部静脈との癒着がつよいため、これら静脈と腫瘍とを剝離することは不可能であった。そのため全摘出は不可能と考え、亜全摘出に手術を終了した。

組織学的所見：摘出標本は、Fig. 4 に示したごとく、meningothelial meningioma で血管の hyalinization を伴い、その部に石灰沈着がみとめられた。

Fig. 4 Meningothelial meningioma with psammoma bodies. (H.E. $\times 200$)

術後経過：術後経過は良好で、左下 1/4 同名性半盲が新たに出現したが、術前にみられた症状は改善し、独歩退院した。

Ⅱ 考 察

1. 発生頻度

頭蓋内髄膜腫は、頭蓋内腫瘍の約14%を占めよく経験される腫瘍であるが、松果体部に発生した髄膜腫は非常に稀であり、Lee¹⁷⁾ の髄膜腫1,241例の統計でも pineal origin という項目はなく、other region 1.3%内に含まれているものと思われる。他の統計をみても pineal region 原発という項目を設けたものはみあたらず、正確に全髄膜腫の何%がこの部に発生するという文献的考察はなしえなかった。

一方、松果体部に発生する腫瘍について文献をみても髄膜腫はきわめて稀で、堀ら¹⁴⁾ の71例中、また、Poppen ら²¹⁾ の45例中組織学的に髄膜腫と確認された例は記載されていない。

松果体部に存在し、第3脳室後半部を占拠した髄膜腫は、我々が調べた範囲で、現在まで我々の症例を含めて36例であった。その一覧表を Table 1 に示す。

2. 発生母地

松果体部髄膜腫の発生母地としては、次の三つがある。① Pia-arachnoid が大脳横裂の中にめくれこんで二重膜が形成された velum interpositum (以下 VI) から発生したもの、② Falx と小脳テントとの接合部 (junction of falx & tentorium, 以下 JFT) より発生し、松果

体部へ進展したもの、③松果体内部の pia-arachnoid 起原の結合織または perivascular pia-arachnoid から発生したものなどである²⁾。このうち第3番目の発生母地については病理学的な立証はなく、推論されているにすぎない。

我々の症例は手術所見より、falx、小脳テントとは無関係であり、VI から発生したものであった。

我々の症例を含めた文献例36例の発生母地は、VI 13例、JFT 21例、記載の不明なもの2例であった。

3. 性、年齢、初診までの期間

松果体部髄膜腫の65.6%が女性であり、約80%が男性に発生する germinoma と対称的である。発生母地別にみると、小脳テント髄膜腫の一種である JFT 由来の髄膜腫は、男女比約1:2で他部位発生 of 髄膜腫と大差はみとめられなかったが、VI より発生したものは性差がほとんどなかった。

年齢は、2才から74才までに分布していた。VI から発生した髄膜腫は20~30代にピークがあり、その平均年齢は26.1才と、発生年齢に若い傾向がみられた。

初発症状出現から初診までの期間は、2カ月~4年と広い期間に分布しており、その平均期間は1.3年であった。

松果体部髄膜腫の53.6%は9カ月以上の経過で初診していたが、germinoma では72.7%が9カ月以内に初診していた¹⁴⁾。これは両者の発育速度の違いによるものであろうと考えられるが、両者の鑑別上留意すべき点である。

Table 1

Author	Age	Sex	Origin
1) Balado ³⁾	1927	21 F	VI
2) Guttmann ¹⁰⁾	1930	74 F	JFT
3) Zeitlin ³²⁾	1935	21 M	VI
4) Rasdolsky ²³⁾	1936	56 F	JFT
5) Araki ²⁾	1937	57 F	JFT
6)		44 M	VI
7) Cushing ⁷⁾	1938	48 F	VI
8) Grant ⁸⁾	1947	?	JFT
9) Halpert ¹¹⁾	1949	20 F	JFT
10) Sachs ²⁴⁾	1950	63 F	JFT
11) Heppner ¹²⁾	1954	43 M	JFT
12)		27 F	VI
13)		21 M	VI
14)		2 F	VI
15) Heppner ¹³⁾	1955	8 M	VI
16)		14 F	VI
17) Taveras ²⁹⁾	1960	47 F	JFT
18)		9 M	?
19) Satou ²⁶⁾	1960	31 F	JFT
20) Sachs ²⁵⁾	1962	19 F	VI
21)		46 M	JFT
22)		50 F	JFT
23) Zingesser ³³⁾	1964	21 F	JFT
24)		45 F	JFT
25) Gross ⁹⁾	1965	58 F	JFT
26) Wegener ³¹⁾	1965	50 F	VI
27) Ameli ¹⁾	1966	45 F	JFT
28)		45 F	JFT
29) Merli ¹⁸⁾	1966	?	?
30) Lazar ¹⁶⁾	1974	60 F	JFT
31) Papo ²⁰⁾	1974	56 ?	JFT
32)		34 ?	JFT
33) Kawakami ¹⁵⁾	1974	24 M	VI
34) Carey ⁵⁾	1975	46 M	JFT
35)		57 M	JFT
36) Present case		40 M	VI

VI: Velum interpositum

JFT: Junction offalx and tentorium

4. 神経症状

松果体部髄膜腫の初発症状、神経症状を Table 2, 3に示す。

同部髄膜腫の神経症状を、他の松果体腫瘍（特に germinoma）と比較して特徴的なことは以下のごとくである。

①上方注視麻痺は松果体部腫瘍に特異的なもので、そ

Table 2 Initial symptoms (31 cases)

	VI	JFT	Total
Headache	7	9	16
Hemiparesis	1	4	5
Visual disturbances	2	2	4
Ataxic gait	0	3	3
Syncopal attack	1	0	1
Mental disturbances	0	1	1
Dizziness	0	1	1
	11	21	31

Table 3 Clinical signs and symptoms (31 cases)

	VI	JFT	Total
Headache	8	17	25
Visual dist.	7	7	14
Nausea vomiting	4	7	11
Dizziness	4	4	8
Memory dist.	1	4	5
Papilledema	8	15	23
Ataxia	8	14	22
Pyramidal signs	7	12	19
Mental dist.	3	6	9
Eye movement dist.	4(1)	3(3)	7(4)
Light reaction			
absent	1	1	2
sluggish	4	2	6
Nystagmus	2	5	7
Sensory dist.	2	4	6
Dysarthria	1	4	5

() Upward gaze palsy

の発生機序の詳細は不明であるが、preectum が両側性に障害された時に出現するといわれている⁶⁾。この上方注視麻痺が髄膜腫では 12.9% にしかみられず、germinoma における出現頻度 53~67.7%¹⁴⁾²¹⁾³⁰⁾に比較してきわめて低い。さらに対光反射の異常をみとめたものも 25.8% で、germinoma の 82%³⁰⁾ よりあきらかに少ない。髄膜腫の症例で、上方注視麻痺と対光反射異常を同時に伴った症例は、2 例にすぎなかった。

②小脳失調症、錐体路症状、精神症状の出現頻度は、それぞれ 71%, 61.3%, 29% であり、germinoma における頻度、小脳失調症 18~32.3%, 錐体路症状 29~35%, 精神症状 9.6~29% に比較して高かった¹⁴⁾³⁰⁾。

③ Dysarthria および第 12 脳神経障害が髄膜腫例にみられた。この下位脳神経障害は germinoma 症例の統計にはみられなかった。

これらの症状の発現は、小脳など近傍組織の圧迫、内水頭症によるものと考えられるが、両者の違いはgerminoma では中脳水道近傍の圧迫が急速かつ高度なため、その他の周囲組織への影響が出現しないうちに発見されるためと思われる。

5. 検査所見

〔単純レ線石灰化像〕

頭蓋単純写真上、石灰化像を示したものは31例中7例(VI 4例, JFT 3例)で、22.6%であった。この率は、他部位髄膜腫の石灰化率18%⁴⁾に比較してやや高い。

松果体部に異常石灰化像をみた場合、髄膜腫の他に、germinoma, teratoma, 寄生虫症を考慮にいれなければならない。しかしこれらの石灰化像にはある程度特徴がある。

Germinoma における石灰化率は54.8%と高率ではあるが¹⁴⁾、腫瘍実質の一部に存在し、あまり巨大な石灰化はおこらない。

Teratoma は、陰影となるのは組織学的には骨組織であるため、種々の大きさをもつ小さなはっきりした密度をもつ陰影が比較的粗に散在し、中心が濃く辺縁ほど薄くなる傾向をもつ⁴⁾。

寄生虫症(echinococcus, hydatid disease)では、その虫体の死骸に石灰化するもので、小さな円形の陰影像を示す。稀には不整な輪郭を伴うこともあるという²⁾。

これらに比較して髄膜腫の石灰化像はpsammoma bodyによるもので、比較的均一な、小さな陰影がほぼ均等に存在し、石灰化像が腫瘍の実質と一致する特徴をもつ。

以上の石灰化の特徴と同時に、teratomaの80%は30才以下、寄生虫症も小児に好発するという年齢条件を考慮にいれると、これらの腫瘍の鑑別は、石灰化を伴った場合比較的容易であると考ええる。

〔血管撮影像〕

血管撮影像において、動脈の偏位が明らかであったものは6例にすぎなかったのはその部位からいって当然であるが、髄膜腫に特徴的なstainingを伴ったものは少なく、我々の症例と同様ははっきりした所見を示さなかったものが大部分であった。静脈相においては、Galen静脈, straight sinusの造影が不十分なものや、それら静脈の上方への偏位がみられた症例も存在した。

〔気体脳室撮影〕

CT scanが存在しなかったこれまでの症例の診断に有効な検査は、気体またはヨードによる脳室撮影であった。

Table 4 Operative results (33 cases)

	Cured	Improved	Deaths	Total
Total resection	4	7	7(4)	18
Partial resection	0	2	2(2)	4
Non-resection	0	0	11	11
Total	4	9	20(6)	33

() Operative deaths

Non-resection cases

Tolkildsen procedure 4

Decompression 1

CT scan が普及した現在では、松果体部髄膜腫の診断は比較的容易と考えられる。しかし、腫瘍と小脳テント, falx, 第3脳室との関係をみるためには、気体脳室撮影が行われるべきと考える。

6. 手術方法と予後

松果体部髄膜腫33例の腫瘍の摘出度と予後との関係をTable 4に示した。Curedとは術前の神経症状がまったくなくなったもの、improvedとは術前の神経症状が軽減したものを示す。またnon-resection 11例中4例はTolkildsen法、1例は減圧術を施行していた。

全切除例の61.1%に治療または症状の改善がみられ、全切除が当然試みられるべきである。しかし、手術死亡率が27.3%と高く、その手術は困難なものの一つである。その原因としては、松果体周辺の深部静脈および周囲脳組織の損傷があげられる。

ゆえに、同部髄膜腫の手術に際しては、腫瘍と周囲組織との関係を十分考慮にいれて、腫瘍の剔出を行わなければならないと考える。

IV 結 語

1. きわめて稀な松果体部髄膜腫の1例を報告した。
2. 松果体部髄膜腫の発生母地として、velum interpositum, junction of falx & tentorium とがあるが、本症例は、velum interpositum から発生したものである。
3. 松果体部髄膜腫は、現在まで文獻的に35例の報告があり、そのうち12例がvelum interpositum から発生したものであった。
4. 本症例を含めた36例中記載のあったものにつき、臨床症状、予後等の考察を行った。

本論文の要旨は、第58回日本神経学会関東地方会で発表した。

文 献

- 1) AMELI, N. O., ARMIN, K. & SALEH, H.: Incisural meningiomas of the Falco-tentorial junction. A report of two cases. *J Neurosurg* 24: 1027-1030, 1966
- 2) ARAKI, C.: Meningioma in the pineal region. A report of two cases, removed by operation. *Arch Jpn Chir* 14: 1181-1192, 1937
- 3) BALADO, M. & TISCORNIA, A.: Tumor de la hoz del cerebro pediculado a desarrollo sub-tentorial. *Arch Argent Neurol* 1: 297-309, 1927
- 4) CAMP, J. D.: Significance of intracranial calcification in the roentgenologic diagnosis of intracranial neoplasms. *Radiology* 55: 659-667, 1950
- 5) CAREY, J. P., FISHER, R. G. & PELOFSKY, S.: Tentorial meningiomas. *Surg Neurol* 3: 41-44, 1975
- 6) CHRISTOFF, N.: A clinicopathologic study of vertical eye movements. *Arch Neurol* 31: 1-8, 1974
- 7) CUSHING, H. & EISENHARDT, I.: "Meningiomas their classification, regional behavior, life history and surgical end results." Springfield Ill, Charles C Thomas, XIV, 1938, 785 p
- 8) GRANT, F. C.: Intracranial meningiomas, surgical results. *Surg Gynecol Obstet* 85: 419-431, 1947
- 9) GROSS, S. W. & LEVIN, P.: Meningioma of the falx tentorial angle with successful removal. A case report. *J Mount Sinai Hosp NY* 32: 9-16, 1965
- 10) GUTTMANN, E.: Zur Pathologie und Klinik der Meningiome. *Z ges Neurol Psychiat* 123: 606-625, 1930
- 11) HALPERT, B., WILKINS, H. & LISLE, A. C.: Meningioma of the free margin of the cerebellar tentorium. *J Neurosurg* 6: 74-78, 1949
- 12) HEPPNER, F.: Über meningiome des 3 Ventrikels. *Acta Neurochir* 4: 55-67, 1954
- 13) HEPPNER, F.: Meningiomas of the third ventricle in children. Review of the literature and report of two cases with uneventful recovery after surgery. *Acta Psychiatr Kbn* 30: 471-481, 1955
- 14) 堀 智勝, 福島孝徳, 関野宏明, 真柳佳昭, 佐藤 修, 平川公義, 佐野圭司: 松果体部腫瘍. 脳神経24: 973-980, 1972
- 15) 川上 伸, 高橋伸明, 村岡浄明, 斉藤義一, 高尾武男: 松果体部髄膜腫の1例. 第17回日本神経学会中国四国地方会, 1974
- 16) LAZER, M. L. & CLARK, K.: Direct surgical management of masses in the region of the vein of Galen. *Surg Neurol* 2: 17-21, 1974
- 17) LEE, F. K., LIN, S. R., WHITELEY, W. H., TSAI, F. Y., THOMPSON, N. L., JR. & SUH, J. H.: Angiographic findings in recurrent meningioma. *Radiology* 119: 131-139, 1976
- 18) MERLI, G. A.: On a case of meningioma of the pineal region developing in the sinus rectus with complete obstruction of the latter. *Sist Nerv* 18: 62-67, 1966
- 19) OBRADOR, S., SOTO, M. & GUTIERREZ-DIAZ, J. A.: Surgical management of tumours of the pineal region. *Acta Neurochir* 34: 159-171, 1976
- 20) PAPO, I. & SALVOLINI, U.: Meningiomas of the free margin of the tentorium developing in the pineal region. *Neuroradiology* 7: 237-243, 1974
- 21) POPPEN, J. L. & MARINO, R., JR.: Pincalomas and tumors of the posterior portion of the third ventricle. *J Neurosurg* 28: 357-364, 1968
- 22) POSNER, M. & HORRAX, G.: Eye signs in pineal tumors. *J Neurosurg* 3: 15-24, 1946
- 23) RASDOLSKY, I.: Zur Frage der Klinik der Meningiome der hinteren Schädelgrube. *Z ges Neurol Psychiat* 156: 211-244, 1936
- 24) SACHS, E.: Meningiomas with dementia as the first and presenting feature. *J Ment Sci* 96: 998-1007, 1950
- 25) SACHS, E., AVMAN, N. & FISHER, R. G.: Meningiomas of pineal region and posterior part of 3rd ventricle. *J Neurosurg* 19: 325-331, 1962
- 26) 佐藤守兄: 松果体部腫瘍の臨床病理学的考察. 外科治療3: 96-113, 1960
- 27) SONES, P. J. & HOFFMAN, J. C.: Angiography of tumors involving the posterior third ventricle. *Am J Roentgenol* 124: 241-249, 1975
- 28) 菅 英典, 平山章彦, 宇根岡啓基, 高久 晃: 第3脳室髄膜腫 その1手術治験例と文献的考察. 脳神経23: 1069-1074, 1971
- 29) TAVERAS, J. M.: The roentgen diagnosis of intracranial incisural space occupying lesions. *Am J Roentgenol* 84: 52-69, 1960
- 30) TYTUS, J. S.: Differentiation of tumors arising in area of the posterior third ventricle. *Neurology* 10: 654-657, 1960
- 31) WEGENER, K. & DIEZEL, P. B.: Über einen Fall von Meningeom des 3. Hirnventrikels. *Zbl Allg Pathol Bd* 107: 530-533, 1965
- 32) ZEITLIN, H.: Tumors in the region of the pineal body. A clinicopathologic report of three cases. *Arch Neurol Psychiat* 34: 567-586, 1935
- 33) ZINGESSER, L. H. & SCHECHTER, M. M.: The radiology of masses lying within and adjacent to the tentorial hiatus. *Br J Radiol* 37: 486-510, 1964