巨大 epithelium-lined cyst の新生児例

いわゆる ependymal cyst についての考察

吉田 達生・中谷 進・山田 和雄・生塩 之敬・早川 徹・最上平太郎

Huge Epithelium-lined Cyst in Infancy

Case Report

Tatsuo YOSHIDA, Susumu NAKATANI, Kazuo YAMADA, Yukitaka USHIO,
Tohru HAYAKAWA and Heitaro MOGAMI

Department of Neurosurgery, Osaka University, Osaka

Abstract

An infant case of huge epithelium-lined cyst in the posterior fossa is reported. The cyst was located in the prepontine region of the posterior fossa with extension to the bilateral middle cranial fossae, through the tentorial incisura. It had no communication with the ventricular system or subarachnoid space. The cyst wall was lined with ciliated columnar and cuboidal epithelial cells which were completely invested by a basement membrane. The diagnosis and the management of such cases were discussed and the pathogenesis of the cyst was reviewed.

Key words: epithelium-lined cyst, prepontine cyst, extracerebral cyst, neuroepithelial cyst, arachnoid cyst

I はじめに

中枢神経系における epithelium-lined cyst は、wall の構成により多層のものと単層のものに分けられ、前者では epidermoid や dermoid cyst が一般に知られている。後者は光頭上一層の円柱ないしは正方状の細胞から成る cyst で、これまでに多くの報告者により “neuroepithelial cyst, ependymal cyst, parapyseal cyst, choroid plexus cyst, colloid cyst”^{1-4,7,9,10,13,15,20,24,25)} などさまざまな呼び方がなされている。このことが示唆するように、その発生起源については数多くの説があり、今なお論議の多いところである^{5,8,11-14,21-23)}。

ここに報告する症例は、新生児の巨大な epithelium-lined cyst の 1 例である。Cyst は橋前方から後頭蓋窩の一部を占拠し、さらには両側中頭蓋窩へ及んでいた。文献上これまで発生部位についてはさまざまな報告がある

が^{2-4,7-10,12,13,15,22-24)}、橋前方に発生した報告¹¹⁾は唯一みられるだけであり、この症例のように巨大で広範囲に及ぶ症例はいまだに報告をみない。本論文ではこの症例の詳細について報告するとともに、epithelium-lined cyst の発生起源および病態生理について検討を加える。

II 症 例

<患者> 2 ヶ月、男児

主訴：頭囲拡大、水平性眼振

現病歴：1 ヶ月検診時に頭囲拡大(40 cm, + 2 SD)、水平性眼振を指摘され、1980年11月15日精査目的にて当科入院となる。周産期の異常、感染、外傷などの既往はない。

入院時所見：体重4,590 g、頭囲41.5 cm (> + 2 SD)、大泉門は 5 × 5 cm と膨隆し、発育、栄養状態ともに中等度で、胸部、腹部に異常所見はなかった。

検査所見：血液、肝機能、血清電解質、髄液検査などす

大阪大学脳神経外科

Address reprint requests to: T. Yoshida, M. D., Department of Neurosurgery, Osaka University, 1-1-50 Fukushima, Fukushima-ku, Osaka 553.

受稿 1982年8月13日 受理 1983年3月30日

べて正常で、梅毒、トキソプラズマ、ムンプスウィルス、サイトメガロウィルスに対する抗体はすべて陰性であった。

胸部 X 線：異常所見なし

頭部 X 線単純撮影：異常所見なし

CT スキャン：両側中頭蓋窩から後頭蓋窩にかけて巨大な low density area を認め、脳室は中等度に拡大し脳幹は

Fig. 1 *left*: Plain computerized tomography scan showing a huge low density area in the posterior fossa extending to the bilateral middle cranial fossae. *right*: Coronal view showing the extension of the cyst to the bilateral middle cranial fossae.

Fig. 2 Vertebral angiograph showing marked bowing and posterior displacement of the basilar artery.

後方に圧排されていた (Fig. 1). Contrast medium にて enhance される部分はなかった. CT cisternography では, cyst と脳室またはクモ膜下腔との交通は証明されなかった.

脳血管撮影：Seldinger 法による椎骨動脈撮影では、基底動脈が後方へ弧状に圧排され、両側後大脳動脈が上方へ挙上されていた (Fig. 2).

手術：後頭下開頭術を行うと緊張した硬膜が現れ、これを切開すると血管に富んだ cyst wall が見られた. Cyst は右小脳半球を左方へ圧排し、顔面神経および聴神経も、cyst により外後方へ圧排伸展されているのが観察された (Fig. 3). Cyst wall を可及的に切除し第四脳室との間に交通をつけると、cyst がテント切痕を越えて両側中頭蓋窩へ及んでいるのが観察されたが、小脳および脳幹の異常はみられなかった. Cyst 内液の組成は、リンパ球 1 個/mm³、糖 20 mg/dl, Cl 124 mEq/l, タンパク 10 mg/dl 以下であった. この手術後、水頭症が出現しさらに増悪傾向にあった

Fig. 3 Photograph during operation showing the facial and acoustic nerves stretched over the cyst wall. The right cerebellar hemisphere is displaced to the left.

Fig. 4 Photomicrographs of the specimen. *left*: Low magnification of the cyst wall showing lining of epithelial cells with occasional papillary configuration. HE stain, $\times 40$. *right*: Higher magnification showing ciliated columnar cells. HE stain, $\times 200$.

ため、V-P shunt を施行した。

組織学的所見：Cyst wall は、一層の cilia を伴った円柱状あるいは正方状の細胞から成り立っており、さらにそれらの細胞は基底膜で覆われ、結合組織に支持されていた (Fig. 4)。

術後経過：術後経過は良好で、一過性の右外転神経麻痺が術当日より数日間にわたり出現したが、その後完全に消失した。水頭症は V-P shunt により改善し、眼振も消失した。患者は shunt 術の 2 週間後に軽快退院した。

III 考 察

小児の良性頭蓋内 cyst は、最近の CT スキャンの普及に伴い、脳神経外科領域のみならず他科領域においても発見される機会が多くなり、診断も容易となった。これら良性 cyst が注目を集める理由は、それらの外科的完全治癒にあると言っても過言ではない。そのなかでも epithelium-lined cyst は、いわゆる ependymal cyst として親しまれているにもかかわらず、その発生起源に関しては不明な点が少ない。

今回我々の経験した症例は生後 2 ヶ月の男児で、頭囲拡大と水平性眼振で発症した、両側中頭蓋窩から後頭蓋窩に及ぶ巨大な cyst である。Cyst の大きさ、発生部位などから考えると arachnoid cyst がもっとも妥当なように思われ、当初我々は Little ら¹⁸⁾の分類に従い、prepontine type arachnoid cyst の亜型ではないかと考えた。事実、組織学的にも特に後頭蓋窩に発生するものでは、部分的に ependyma または glia で構成されることがあるとの報告^{9, 16, 19)}もある。しかし結果的には、この症例は一層の円柱上皮から成る epithelium-lined cyst であった。

一層の epithelium-lined cyst は、これまでに第三脳室^{8, 12, 22, 23)}、クモ膜下腔^{15, 24)}、大脳半球^{2, 3, 7, 9)}、小脳虫部^{9, 10)}、傍小脳虫部⁴⁾、脊髄¹³⁾などさまざまな部位で発見さ

れている。しかしこの症例のように巨大な cyst は、これまでに報告されていない。この症例で興味をひく点は、cyst がテントをはさんで両側に存在し、その一部は橋前方に存在していたことである。Cyst は果して橋の前方から発生して広がっていったのか、あるいは中頭蓋窩に発生して下方へ及んだものなのか不明であるが、このことはこの cyst の発生起源を考える上で重要なことのように思われる。

Cyst 内液のタンパク含量は、この症例においては 10 mg/dl 以下と低値を示していたが、Jakubiak ら¹⁵⁾、Tandon ら²⁴⁾は高値を示した症例を報告している。このことに関して Bender ら²⁾は、cyst 内液のタンパク濃度は、cyst wall を構成する細胞のなかの choroid plexus の割合に依存すると考えたが、これに反して cyst wall 中に choroid plexus がかなり多く存在するにもかかわらず、cyst 内液のタンパク含量が低いとの報告^{1, 3)}もあるので、その真偽は今のところ明らかではない。

病因に関してはさまざまな見解^{5, 8, 11-14, 21-23)}があるが、今のところ大きく 2 つに分けられるようである。第 1 は Shuangshoti ら^{22, 23)}の choroid plexus 由来説、すなわち neuroectoderm 説であり、第 2 は Hirano ら^{12, 13)}、Ghatak ら⁸⁾の endoderm 説である。Shuangshoti らは、colloid cyst と choroid plexus の関係をさまざまな知見に基づき解析した結果、一つの仮説^{22, 23)}を提唱している。すなわち、脳室系から choroid plexus が折れ込み現象により迷入し、その結果 cyst を形成するというのである。この説は、今日まで多くの研究者により支持されてきた。一方 Hirano ら^{12, 13)}は、第三脳室の colloid cyst および脊髄の epithelial cyst を電顕的に検討した結果、それらの cyst wall を構成する細胞は、choroid plexus あるいは ependyma 細胞とは明らかに異なり、その特徴が上気道の上皮細胞に酷似していることを指摘し、これらの cyst が endoderm 由来であることを示唆した。これに対し Hirai ら¹¹⁾は、成人の橋前方に発生した

epithelium-lined cyst の詳細な電顕的考察などから, endoderm 説を支持する立場をとっている.

一般に中枢神経系においては, cilia の存在は ependyma 細胞にのみ限られており, これとは反対に, 基底膜は ependyma 細胞には存在しない^{7,16)}. 一方中枢神経以外に目を転じると, cilia を持ち基底膜に覆われる細胞は消化器官や呼吸器官などに見出されるが, そのなかでも特に上気道の上皮細胞の構造がこれにもっとも近い¹⁹⁾. Cyst の発生部位に関して choroid plexus 由来とするものは, 正中線上に発生すると一般に言われており, 正中をはずれるものは choroid plexus 由来を否定する証拠であるとの説²⁰⁾もある. また cyst の発生時期について, 手術時にみられた顔面神経および聴神経の cyst による圧排伸展 (Fig. 3) は, 術前にそれに由来する症状がみられなかったことから推察されるように, cyst が胎生初期に発生し, その成長とともにこれらの頭蓋内神経がゆっくりと伸展されたことを示唆する重要な所見である. 以上のような点を考慮した結果, 我々はこの症例を Hirano ら^{12,13)}の唱える endoderm 由来とするのがもっとも適当であると考えた.

Ependymal cyst は, 第三脳室内の colloid cyst¹²⁾のように特異な症状で発症する場合もあるが, 一般には他の頭蓋内腫瘍と同様に space occupying lesion としての症状で現れる. しかし, この症例のように単に頭囲の拡大で発見されることも多く, なかにはまったく無症状で autopsy の際に偶然みつかる場合もある⁴⁾. 最近のCT スキャンの普及はこれら頭蓋内 cyst の診断を容易にしたが, 鑑別診断には従来のX線学的診断法を駆使しても容易でない場合が多い. そのなかでも CT cisternography は, cyst と脳室あるいはクモ膜下腔との交通を調べる上で有用な方法と考える. 最終診断は病理組織学的所見によるところが多いが, 最近では電顕の必要性が強調されている¹¹⁻¹³⁾.

治療に関しては, 無症状の症例に対して外科的治療は要しないと思われるが, 主に3つの方法が考えられている. 第1は繰り返し吸引をする⁹⁾, 第2は cyst wall を可及的に切除するか, あるいは cyst とクモ膜下腔または腹腔内に shunt を行う, 第3は腹腔内への drainage⁶⁾ である. これらの方法は, すでにおのおのについて有効であることが確かめられているが, 我々の経験ではもし cyst wall の全摘が不可能であれば, その可及的切除と同時に V-P shunt も必要であると考えた.

IV 結 語

頭囲拡大と水平性眼振を主訴とし, CT スキャンにより発見された巨大 epithelium-lined cyst について報告した. Cyst は, 橋前方から右小脳半球を圧排して両側の中頭蓋窩

まで及んでいた. 組織学的には, 単層の cilia を伴う円柱上皮から成り, 基底膜で覆われていた. 現在までに, このような巨大な epithelium-lined cyst の報告はなく, 幼児の嚢胞性疾患のなかでも arachnoid cyst と同様に重要な疾患と考えられる.

文 献

- 1) Azzam NI, Timperley WR: Intracerebral cyst due to ectopic choroid plexus. *J Neurosurg* 55: 651-653, 1981
- 2) Bender JL, VanLandingham JH: Ependymal brain cyst. *Illinois Med J* 152: 27-30, 1977
- 3) Bouch DC, Mitchel I, Maloney AFJ: Ependymal lined paraventricular cerebral cysts. A report of three cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 36: 611-617, 1973
- 4) Challa VR, Markesbery WR: Infratentorial neuroepithelial cyst (colloid cyst). Case report. *J Neurosurg* 49: 457-459, 1978
- 5) Dandy WE: *The Brain*. New York, Harper & Row, 1969, pp 625-627
- 6) Geissinger JD, Kohler WC, Robinson BW, Davis FM: Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: Surgical considerations. *Surg Neurol* 10: 27-33, 1978
- 7) Ghatak NR, Hirano A, Kasoff SS, Zimmerman HM: Fine structure of an intracerebral epithelial cyst. *J Neurosurg* 41: 75-82, 1974
- 8) Ghatak NR, Kasoff I, Alexander E Jr: Further observation on the fine structure of a colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neuropathol (Berl)* 31: 101-107, 1977
- 9) Handa H, Bucy PC: Benign cysts of the brain simulating brain tumor. *J Neurosurg* 13: 489-499, 1956
- 10) Hasegawa H, Ushio Y, Oku Y, Iwata Y, Kanai N, Kamikawa K: Neuroepithelial cyst of the cerebellar vermis. *Surg Neurol* 6: 181-184, 1976
- 11) Hirai O, Kawamura J, Fukumitsu T: Prepontine epithelium-lined cyst. *J Neurosurg* 55: 312-317, 1981
- 12) Hirano A, Ghatak NR: The fine structure of colloid cysts of the third ventricle. *J Neuropathol Exp Neurol* 33: 333-341, 1974
- 13) Hirano A, Ghatak NR, Wisoff HS, Zimmerman HM: An epithelial cyst of the spinal cord: An electron microscopic study. *Acta Neuropathol (Berl)* 18: 214-223, 1971
- 14) Hoenig EM, Ghatak NR, Hirano A, Zimmerman HM: Multiloculated cystic tumor of the choroid plexus of the fourth ventricle. Case report. *J Neurosurg* 27: 574-579, 1967
- 15) Jakubiak P, Dunsmore RH, Beckett RS: Supratentorial brain cysts. *J Neurosurg* 28: 129-136, 1968
- 16) Kahn EA, Bassett RC: *Correlative Neurosurgery*. Springfield, CC Thomas, 1955, 206 pp
- 17) Koto A, Horoupain DS, Shulman K: Choroid epithelial cyst. Case report. *J Neurosurg* 47: 955-960, 1977

- 18) Little JR, Gomez MR, MacCarty CS: Infratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg* 39: 380-386, 1973
 - 19) Matson DD: *Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Springfield, CC Thomas, 1969, pp 185-188
 - 20) Mosberg WH Jr, Blackwood W: Mucussecreting cells in colloid cysts of the third ventricle. *J Neuropath Exp Neurol* 13: 417-426, 1954
 - 21) Parkinson D, Childe AE: Colloid cyst of the fourth ventricle. *J Neurosurg* 9: 404-409, 1952
 - 22) Shuangshoti S, Netsky MG: Neuroepithelial (colloid) cysts of the nervous system. Further observations on pathogenesis, location, incidence, and histochemistry. *Neurology (Minneapolis)* 16: 887-903, 1966
 - 23) Shuangshoti S, Roberts MP, Netsky MG: Neuroepithelial (colloid) cysts. Pathogenesis and relation to choroid plexus and ependyma. *Arch Pathol Lab Med* 80: 214-224, 1965
 - 24) Tandon PN, Roy S, Elvidge A: Subarachnoid ependymal cyst. Report of two cases. *J Neurosurg* 37: 741-745, 1972
 - 25) Wisoff HS, Ghatak NR: Ependymal cyst of the spinal cord. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 34: 546-550, 1971
- 〔別刷請求先：〒553 大阪市福島区福島1-1-50, 大阪大学脳神経外科, 吉田達生〕