右側半球に多発した髄膜腫の1例

高崎 孝二・朝倉 哲彦・中村 克己・笹平 正廣・門田 紘輝

Multiple Meningiomas of Hemicranial Distribution

Case Report

Koji TAKASAKI, Tetsuhiko ASAKURA, Katsumi NAKAMURA, Masahiro SASAHIRA and Koki KADOTA

Department of Neurosurgery, Kagoshima University, Kagoshima

Abstract

Multiple meningiomas are generally uncommon, and the incidence is approximately 1-2% of all meningioma cases.

A 63-year-old female patient complained of an episode of unconsciousness. Neurological examination revealed choked discs and left homonymous hemianopsia. Plain craniograms showed multiple calcifications in the right hemicranium. Right carotid angiography revealed abnormal vessels and multiple tumor stains. Computerized tomographic scans confirmed the existence of multiple high-density tumors in the frontal lobe, sphenoidal ridge, parasellar region, middle fossa, and occipital region, all within the right hemicranium. Surgery was performed in three stages; the frontal, sphenoidal, and parasellar meningiomas were removed in the first stage, the occipital tumors were removed in the second, and the middle fossa tumors were removed in the third. Postoperatively, slight disorientation and left hemiparesis were recognized, but the patient was discharged with fair recovery.

Key word: multiple meningiomas

I はじめに

多発性髄膜腫(multiple meningiomas)は, Cushing and Eisenhardt²⁾によると Amfimow と Blumenau によって1889年に初めて報告されたという。以来散発的な報告をみるがそれほど多いものではなく, 諸家の集計^{2,15)}によると全髄膜腫の1~2%の頻度である。Cushing and Eisenhardt²⁾は, 本症の定義を von Recklinghausen 氏病(以下 vR 病)の徴候を示さず, しかも瀰漫性でない2個以上の髄膜腫としている。

今回我々は, 意識喪失発作のあと頭蓋 X 線単純撮影において一側半球(右側)に限局し多数の石灰化像を呈して発見された多発性髄膜腫を全剔出して経過良好な1例を経験

したので, 文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

<患者> 63才, 女性

主訴: 意識喪失発作

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1979年9月6日朝, トイレで倒れているのを家人に発見され, その際嘔吐も認められた。某医に搬送され脳血管障害の診断で治療を受け, 意識障害は2日間で徐々に改善した。9月19日, 某脳神経外科を受診しCTにて異常を指摘されたが, 自覚症状に乏しくそのまま放置していた。しかし再度精査を勧められ, 12月8日当科に紹介入院となった。

鹿児島大学脳神経外科

Address reprint requests to: K. Takasaki, M.D., Department of Neurosurgery, Kagoshima University, 1,208-1 Usuki-cho, Kagoshima 890.

受稿 1983年9月5日 受理 1984年4月6日

Fig. 1 Plain craniograms showing multiple calcifications in the right hemicranium.

入院時所見：全身所見では特記すべき異常を認めず，皮膚色素沈着，皮下腫瘍なども認めなかった．神経学的にはうつ血乳頭，左同名半盲を認める以外に異常所見を認めなかった．

頭蓋 X 線単純撮影：右側の前頭部および頭頂部から後頭部にかけて，多数の円形もしくは卵円形の大小不同の頭

蓋内石灰化像を認めた (Fig. 1)．また右前床突起，鞍背の破壊像も認められた．

脳波：右側半球誘導で全般に 4~7 Hz の θ 波の出現を認め，また右前頭極部では多形性 δ 波の出現が認められた．

右内頸動脈撮影：動脈相側面像では内頸動脈 C₁ 部の後方偏位，中大脳動脈起始部の後上方への圧排および弧状偏位がみられ，前後像では前大脳動脈の近位側偏位，中大脳動脈水平部の内上方への挙上，さらに内頸動脈分岐部上方に異常血管陰影がみられた (Fig. 2)．また毛細血管相ならびに静脈相では前頭部および後頭部に無血管野が認められ，この部分は別に行われた外頸動脈撮影においてその分枝により造影された．

右外頸動脈撮影：中硬膜動脈が著明に拡張しており，その前枝および後枝領域での異常血管陰影と前頭部に大小 2 個，後頭部に 1 個の tumor stain を認めた (Fig. 3)．

脳スキャン：右前頭部および後頭部の 2 カ所に RI の異常集積像がみられた．

CT スキャン：Axial CT では右大脳半球に円形もしくは

Fig. 2 Right internal carotid angiograms showing abnormal vessels in the parasellar region and avascular areas in the frontal and occipital regions.

Fig. 3 Right external carotid angiograms showing abnormal vessels and tumor stains in the frontal and occipital regions.

卵円形の大小不同の多数の高吸収域と正中構造の著明な偏位が認められ、造影剤により鞍結節部の腫瘍に著明な増強効果が認められた (Fig. 4). Coronal CT では頭蓋円蓋部、中頭蓋窩、前頭蓋窩底などに多数の腫瘍が認められ、これらの解剖学的局在が良く示されていた (Fig. 5). なお、CT 所見から腫瘍は大小併せて14個であった。

以上の検査結果から、右側半球に局限した多発性髄膜腫と診断した。髄膜腫の部位が前頭部から後頭部まで広範囲に及んでおり、また患者が高齢であったので手術は3回に分けて行った。

第1次手術：右側前頭側頭開頭により硬膜を切開反転すると、硬膜に附着した小さな3個の腫瘍を脳表に認め、これは容易に剔除された。Sylvius 裂を開き蝶形骨縁に達すると、この部から発生した腫瘍は前頭蓋窩底にも強く癒着しており、これを炭酸ガス・レーザー手術装置を使用して剔除した。さらに蝶形骨縁に沿って内側へ進み、鞍上部に認められた腫瘍を piecemeal に剔除して閉頭し、7日間待機した。

第2次手術：右側の後頭開頭により骨弁を反転する際、頭蓋骨と硬膜との癒着が強く、同部位の骨肥厚が認められた。癒着部周囲に硬膜切開を加えると癒着部位に一致して腫瘍が認められたので、ここで骨弁、硬膜腫瘍ともに一塊として剔除した。またこの大きな腫瘍の周囲に5個の小さ

Fig. 4 Axial computerized tomographs showing multiple high-density mass lesions in the right hemicranium. The parasellar mass lesion is enhanced with contrast medium. A: Plain, B: Enhanced.

Fig. 5 Coronal computerized tomographs revealing multiple high-density mass lesions.

な腫瘍が脳表面に点在しており、これも別出した。その後、全身状態の回復のため約2ヵ月間待機した。

第3次手術：前回の右側前頭側頭開頭部より中頭蓋窩底に到達し、比較的軟らかい2個の腫瘍を piecemeal に別出した。

Fig. 6 Photomicrograph demonstrates a transitional-type meningioma with numerous psammoma bodies. HE stain, $\times 200$.

手術により確認された髄膜腫の数は、小さいものまで含め、術前の諸検査所見から推定されたのと同じく14個であった。

病理組織学的所見：多数の psammoma body を有する transitional type であった (Fig. 6)。

術後経過：神経学的には軽度の見当識障害と左不全片麻痺がみられたが、1981年5月1日、軽快退院した。1983年8月現在でも家庭において有意の生活を送っている。

III 考 察

1. 定義を巡って

多発性髄膜腫はしばしばvR病に合併して発見され、本症の約半数はvR病に伴うものである^{3,16,20)}とされている。しかし Cushing and Eisenhardt²⁾は、多発性髄膜腫とはvR病の徴候を示さず、しかも瀰漫性でない2個以上の髄膜腫の場合と定義している。本症をvR病と関連付けるかあるいは切り離して考えるかについてはなお明確ではなく、区別しなくても良いとする報告¹⁹⁾もあるほどで、本症とvR病との関連についてはいまだ統一された見解はないものと考えて良い。しかし、vR病はしばしば家族性に

発生し、また髄膜腫以外の頭蓋内腫瘍を合併すること多いことから一つの臨床単位とされており、単に髄膜腫が多発したのみの場合とはその発生機序になんらかの違いがあるものとみなしておいたほうが良いと考えられる。一方、本症は瀰漫性でない2個以上の腫瘍と定義されてはいるものの、なかには腫瘍の一部が連続性に融合した形をとることもあり^{2,4,11,21)}、髄膜腫症(meningiomatosis)との異同について、これをまったく異なったものとするのは必ずしも容易ではない。以上から現時点では、検査所見・手術所見などより臨床的に有意な所見をもとに診断し位置付けるほかはないが、我々の症例はvR病を伴わず、また融合した腫瘍もなく総計14個の腫瘍を剔出したのであるから、まぎれもなく多発性髄膜腫と診断して良いであろう。

2. 年齢と性差について

従来の報告では平均年齢は40～50才⁴⁾の間にあり、女性に多くみられている。和賀ら²¹⁾の文献集積で性別の明らかな47例では男女比は16:31、Scharrerら¹⁸⁾の報告では3:12であり、女性が男性の2～4倍の頻度である。これは、孤発ないし単発性の髄膜腫が女性においては男性の1.5～2倍^{9,13)}とされている傾向と一致する。我々の症例も女性であったが、年齢は63才と比較的高齢であった。

3. 症状について

本症では円蓋部に発生する小さな腫瘍が多いため神経症状を呈するまでに至らず、かなりの数あるいは大きさに達して初めて症状を呈するものと思われる。剖検例の調査では無症状に経過した300例中16例(5.3%)で本症が見い出されており、臨床的発生頻度に比してはるかに高い。我々の症例においても、腫瘍が計14個に達するまで無症状であったため発見されることなく経過したのであろう。一方、存在する症状が神経学的に一つの責任病巣のみでは説明できない場合、すなわちmultifocalと相当される場合にも、多発性髄膜腫の可能性を考慮すべきであると言えよう。

4. 発生部位について

髄膜腫の発生部位は傍矢状洞部がもっとも多い⁹⁾とされているが、多発性髄膜腫の場合では大脳半球円蓋部がもっとも多い²²⁾とされている。さらに、vR病に伴う本症では脳室内に発生する頻度が通常の場合より高い^{17,23)}という。ここで発生部位上注目すべき点は、本症が頭蓋内の一側性に限局する(hemicranial distribution)ことである^{2,11)}。本症例では右側の頭蓋内腔のみに限局して14個の腫瘍が存在しており、和賀ら²¹⁾の集計でも49例中22例(45%)が一側性であったという。Abtahi¹⁾はこの一側性分布の理由について硬膜の一定部位に髄膜腫発生の素因が存在すると述べているが、左・右の別の問題と併せて今後解明されるべき点である。

5. 多発性発生について

一側性が否かは別として、本症の多発性要因についてはvR病の一型とするもの、髄膜腫症との近似性を指摘するもの、転移を示唆するものなど諸説^{7,8)}がある。まずvR病の一型として出現する可能性もあるが、実際には本症例のようにvR病に伴わない多発性髄膜腫も報告例の半数近く存在するわけであり、vR病のみでは説明しきれない。また髄膜腫症との近似性を示す症例もなくはないが、多発性髄膜腫では個々の腫瘍が時には遙かに離れて存在し、しかもその間に正常な硬膜ならびに脳組織が介在しているので、すべてを髄膜腫症と同一視することはできない。さらに転移説についてみると、髄膜腫が上矢状洞部に発生しやすく、上矢状洞内への腫瘍の浸潤などにより転移する機会が多いと推測されるにもかかわらず、実際に頭蓋内外に転移した例は非常に少ない^{3,6)}。以上のことから、多発性発生の要因については現在なお不明の点が多く定説を得るに至っていない。この問題は髄膜腫の発生機序という根本的な事項とも関連しており、今後解明されるべき事柄であると言えよう。

6. 診断について

従来の諸家の報告^{2,15)}によれば本症は全髄膜腫の1～2%程度とされてきたが、CT導入後はその診断率が向上している¹²⁾ものと考えられる。本症例の場合、髄膜腫の局在および個数については頭蓋X線単純撮影側面像で石灰化像として捉えられたものが11個、頭蓋X線断層撮影で同じく11個、脳血管撮影では4個が診断されている。一方CTではaxialおよびcoronalを含めて14個の腫瘍の局在が確認されており、手術でも合計14個が確認され、CTの診断能がもっとも高いことが示された。頭蓋円蓋部や頭蓋底に存在する小さな腫瘍の場合には、CTのpartial volume phenomenon, peripheral space phenomenonなどのために見出しがたい場合があるかもしれないが、この点は今後NMR-CTの導入により解決されよう。しかし大井ら¹⁴⁾によれば、血管撮影によってCTによるよりも多数の腫瘍を診断しえたという報告もあり、腫瘍の局在、大きさ、性状などによりこれらの評価は異なるわけで、本症の診断には諸検査の総合的な評価が必要である。

7. 治療について

従来報告された本症の治療成績は必ずしも良好ではない^{10,21)}。多発性に散在するすべての腫瘍を剔出すべきかどうかについては、なお異論がある。小さいもの、無症状のもの、発育が緩慢と考えられるものなどについての手術は、十分考慮の上でなされなければならないことは言うまでもない。しかし、分割手術により良好な成績を得たとの報告¹⁰⁾がある一方で経過とともにmalignant changeをき

たした症例¹¹⁾も報告されており、症例ごとに検討すべきであろう。本症例では頭蓋内圧亢進症状、意識障害、CT上の正中構造偏位などがあるために3次に渡って分割し全剔出術を行ったところ、比較的高齢であるにもかかわらず良好な成績を得た。これらのことより、患者の状態が許すかぎり積極的に剔出しても良いと考えられる。

IV 結 語

意識喪失発作をきたし頭蓋X線単純撮影において右側半球に多数の石灰化像を呈した多発性髄膜腫の1例を経験し、その治療経過に文献的考察を加えて報告した。

稿を終えるにあたり、貴重な症例を御紹介頂きました厚地脳神経外科病院院長 厚地政幸 博士に感謝致します。

本論文の要旨は、第3回日本脳神経外科学会九州地方会(1981年3月、長崎)において発表した。

文 献

- 1) Abtahi H: Multiple meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 31: 279, 1974
- 2) Cushing H, Eisenhardt L: *Meningiomas. Their Classification, Regional Behavior, Life History and Surgical End Results, 1938*. New York, Hafner, 1962, pp 115-132
- 3) Hosoi K: Meningiomas with special reference to the multiple intracranial type. *Amer J Path* 6: 245-260, 1930
- 4) 井奥匡彦, 黒田良太郎, 渡部 優, 田口 薫, 赤井文治: 多発性髄膜腫. 脳神経外科 7: 637-644, 1979
- 5) Ischebeck, Kuske V: Multiple meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 31: 278, 1974
- 6) Karasick J, Mullan S: A survey of metastatic meningiomas. *J Neurosurg* 39: 206-212, 1974
- 7) Lapresle J, Netsky MG, Zimmerman HM: The pathology of meningiomas. A study of 121 cases. *Amer J Path* 28: 757-791, 1952
- 8) Levin P, Gross SW, Malis LI: Multiple intracranial meningiomas. *Surg Gynec Obstet* 119: 1085-1090, 1964
- 9) MacCarty CS, Taylor WF: Intracranial meningiomas: Experiences at the Mayo Clinic. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 19: 569-574, 1979
- 10) 増山祥二, 森 照明, 関 博文, 菅野三信, 鈴木二郎: Von Recklinghausen 病に合併した多発性脳腫瘍9例の検討. 脳神経外科 11: 83-90, 1983
- 11) Mufson JA, Davidoff LM: Multiple meningiomas. Report of two cases. *J Neurosurg* 1: 45-57, 1944
- 12) Nahser HC: Multiple meningiomas. Clinical and computed tomographic observations. *Neuroradiology* 21: 259-263, 1981
- 13) 脳腫瘍全国統計委員会: 脳腫瘍全国集計調査報告 Vol. 4. 1969, 1970, 1971, 1972, 1974, 1975, 1976, 1977. 東京, 1982, 16 pp
- 14) 大井静雄, Galicich JH: 脳腫瘍における computerized axial tomography の診断力. 脳神経外科 5: 833-840, 1977
- 15) Picaza JA: The multiple meningiomas. Thesis, University of Minnesota Graduate School, 1947
- 16) Rodriguez HA, Berthrong M: Multiple primary intracranial tumors in von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Arch Neurol (Chicago)* 14: 467-475, 1966
- 17) Russell DS, Rubinstein LJ: *Pathology of Tumors of the Nervous System, ed 4*. London, Edward Arnold, 1977, pp 48-55
- 18) Scharrer E, Brunngraber CV: Uber Multiple Meningeome. Syndromgenetischer Beitrag zur Frage: Systemerkrankung oder Metastasierung? *J Neurol* 207: 227-246, 1974
- 19) Schöpe M: Zur Frage der Multiplen Meningiome und Metastasierung von Meningiomen. *Arch Psychiat Nervenkr* 186: 623-640, 1951
- 20) Taveras JM, Wood EM: *Diagnostic Neuroradiology*. Baltimore, Williams and Wilkins, 1977, 163pp
- 21) 和賀志郎, 松田昌之, 半田 肇, 松島正之, 安藤協三: 多発性髄膜腫 multiple meningiomas. 脳と神 24: 393-402, 1972
- 22) Wood MW, White RJ, Kernohan JW: One hundred intracranial meningiomas found incidentally at necropsy. *J Neuropath Exp Neurol* 16: 337-340, 1957
- 23) Zatz LM: Atypical choroid plexus calcifications associated with neurofibromatosis. *Radiology* 91: 1135-1139, 1968

[別刷請求先: 〒890 鹿児島市宇宿町1,208-1, 鹿児島大学脳神経外科, 高崎孝二]