特異な CT 像を呈した頭蓋内類上皮腫の 1 例

診断と頭蓋内多発の機序に関する考察

伊藤 隆彦・寺井 義徳・藤本俊一郎・林 一彦*

Multiple Intracranial Epidermoid

Case Report

Takahiko ITOH, Yoshinori TERAJ, Shunichiro FUJIMOTO and Kazuhiko HAYASHI*

*Department of Neurosurgery, Kagawa Rosai Hospital, Kagawa; *Second Department of Pathology, Kochi Medical School, Kochi*

Abstract

A rare case of intracranial epidermoid with interesting computed tomography (CT) findings in a 59-year-old male is reported. The patient had a 13-year history of generalized seizures and syncope and presented with disorientation, amnesia, acalculia, emotional lability, apocleisis, and urinary incontinence. CT disclosed many low-density masses (-92 to -104 HU) in the subarachnoid space, the largest of which was in the left sylvian fissure. A left frontotemporal craniotomy revealed a cream-colored, pearly tumor in the sylvian fissure. The content of the cyst was soft and easily aspirated. Removal of the cyst and irrigation of the operative field resulted in relief of the preoperative symptoms. Histologically, the stratified squamous cell lining of the cyst wall did not exhibit keratinization but was immunoreactive for keratin. To date, only one other case of intracranial multiple epidermoids has been reported. In that case, cerebrospinal fluid analysis suggested chemical meningitis. Therefore, it is plausible that multiple epidermoids result from damage to the cyst wall and dissemination of the cyst content within the subarachnoid space.

Key words: epidermoid, multiple neoplasms, sylvian fissure

I はじめに

類上皮腫は頭蓋内腫瘍の約 1% を占める腫瘍であり、CT 出現後均一な低吸収域を示すことが特徴とされてきた^{3,4,6,10,11,17)}が、近年高吸収域を示す症例も報告され^{3,4,8,11,12,15,19)}、その内容成分と density との関連について検討がなされている^{8,12,15)}。我々は、頭蓋内に多数の病巣を認め、CT 上低吸収域を示したため脂肪腫との鑑別が困難であった類上皮腫の 1 症例を経験した。頭蓋内多発性類上皮腫の報告は現在までに 1 例¹⁶⁾のみであるため、本稿では自験例を呈示するとともに、その診断および多発の機序

について文献的考察を加え報告する。

II 症 例

＜患者＞ 59才、男性(右利き)

主訴：全身痙攣発作、意識消失発作

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：両側中耳炎

現病歴：1972年頃より意識消失発作をきたすようになり、1977年に当科を受診し、以後約 1 年間抗痙攣剤を服用した。その後来院せず、年に 1 回の頻度で意識消失あるいは痙攣発作を起こしていたが、日常生活に支障はなかった。

香川労災病院脳神経外科 *高知医科大学第 2 病理

Address reprint requests to: T. Itoh, M.D., Department of Neurosurgery, Okayama University, 2-5-1 Shikata-cho, Okayama 700.

受稿 1987年 7 月 15 日 受理 1988年 3 月 10 日

1985年11月13日に意識消失発作をきたし、近医より当科を紹介された。CTにて脳腫瘍と診断され、11月20日より失見当識が出現したため、11月27日当科入院となった。

入院時所見：意識は混濁し、見当識障害、記銘力障害、計算力低下、人格変化、情動失禁、拒食および尿失禁を認めた。その他、中耳炎後遺症による両側伝音性難聴を認めた。血液検査にて白血球が $10,900/\text{mm}^3$ と軽度増加し、尿検査にて拒食のためと思われるアセトン体(++)を認めた。髄液検査では初圧 $195 \text{ mmH}_2\text{O}$ 、細胞数 $217/3/\text{mm}^3$ (好中球42.4%, リンパ球57.6%), 蛋白量 128 mg/dl 、糖量 32 mg/dl と、細胞数と蛋白量の増加を認めた。

神経放射線学的検査所見：頭蓋単純X線写真では著変を認めなかった。左内頸動脈撮影の正面像で左中大脳動脈

分岐部の上方偏位と前大脳動脈の軽度の右方偏位を、また側面像でシルビウス三角の上方偏位を認めたが、腫瘍濃染像はなく、左側頭葉の avascular mass による圧迫が示唆された。術前CTにおいては、両側小脳橋角部、トルコ鞍内、トルコ鞍近傍部、両側迂回槽、四丘体槽、両側シルビウス裂、大脳半球間裂前部、第三脳室内、および左側脳室内に多数の低吸収域を認めた。これらのうち最大のものは左シルビウス裂内にあり周囲の一部に石灰化を認め、CT値は $-92.4 \sim -104 \text{ HU}$ であった(Fig. 1)。造影剤注入後のCTでは、増強効果を認めなかった。また metrizamide CT cisternography において、後頭蓋窩およびシルビウス裂内の低吸収域には metrizamide の流入を認めなかった(Fig. 2)。

Fig. 1 Preoperative computed tomography (CT) scan showing many low-density masses in the bilateral sylvian fissures, bilateral cerebellopontine angles, sella turcica, parasellar cisterns, bilateral ambient cisterns, interhemispheric fissure, cavum septi pellucidi, third ventricle, and left lateral ventricle. The largest, which had marginal calcification, is located in the left sylvian fissure.

Fig. 2 Metrizamide CT cisternograms showing no communication between the masses and the subarachnoid space.

これらの腫瘍は、 -100 HU 前後の均一な低吸収域を示したこと、周囲の一部に石灰化を認めたこと、クモ膜下腔との交通がないことなどから、類上皮腫あるいは脂肪腫であろうと診断され、12月11日、左シルビウス裂内腫瘍の摘出を目的として左前頭側頭開頭が行われた。

手術所見：硬膜を切開すると、左シルビウス裂内に薄い被膜を有する淡黄白色の腫瘍を認めた(Fig. 3A)。被膜の一部を切開除去すると、内容物は脂肪様の黄白色を呈し、軟弱で容易に吸引除去が可能であった(Fig. 3B)。被膜内操作にて内容物を除去し、左側頭葉と著しく癒着していた部分を除いて被膜を摘出後よく洗滌し、手術を終了した。

病理組織学的所見：HE 染色により、嚢胞壁は結合組織とその内面を裏打ちする角化を示さない重層扁平上皮層で構成されていた(Fig. 4A)。また、免疫染色により重層扁平上皮層にはケラチンに対する陽性反応が認められた

(Fig. 4B)ため、類上皮腫と診断した。なお、悪性変化を示す所見は認められなかった。

術後経過：術後10日目のCTでは、左シルビウス裂内の低吸収域は消失したが、側頭葉の圧排像には変化がなかった(Fig. 5C)。術後の経過は良好で、術前に認められた精神症状は消失し、神経学的異常所見を認めず、1986年1月27日独歩退院した。術後1年目のCTでは、左側頭葉の圧排像は消失していたが、トルコ鞍内および右中頭蓋窩に低吸収域の再出現が認められた(Fig. 5D)。

III 考 察

1. 鑑別診断について (Table 1)

CT上シルビウス裂内に低吸収域を認める疾患としては類上皮腫、類皮腫、脂肪腫、クモ膜嚢胞が代表的である。類上皮腫および類皮腫はともに脳底部クモ膜下腔や小脳橋

Fig. 3 Intraoperative photographs. A: A cream-colored, pearly tumor can be seen. B: The content of the tumor was soft and easily aspirated.

Fig. 4 Photomicrographs of the capsule of the tumor in the left sylvian fissure. A: The stratified squamous cell layer exhibits no keratinization. HE stain, $\times 400$. B: Squamous cells are immunoreactive for keratin. Indirect immunoperoxidase method, $\times 400$.

Fig. 5 A: The low density mass in the left sylvian fissure noted on CT at the time of the initial visit. B: The low density mass spontaneously decreased in size within 7 days. However, new low-density masses had appeared in the sella and right middle fossa. C: Although only the mass in the left sylvian fissure was surgically removed, the masses in the sella and right middle fossa did not appear on CT scan taken 10 days after surgery. D: The low-density masses in the sella and right middle fossa reappeared on CT scan obtained 1 year postoperatively. These findings suggest that the masses were floating freely in the subarachnoid space.

角部に^{1,2,4,5,11,15,16}、脂肪腫は脳梁や小脳橋角部に¹⁸、クモ膜嚢胞は中頭蓋窩のクモ膜下腔に⁶それぞれ好発する。CT値は、類上皮腫では $-8 \sim +32$ HUと髄液とほぼ同様なやや高い均一な低吸収域を示すことが多く^{2,5,8,12,13,16}、時に $+42 \sim +120$ HUの高吸収域を示す^{2,4,5,8,12,13}。類皮腫は $-80 \sim +9$ HUの均一な低吸収域を示し、その中に $+40 \sim +60$ HUの高吸収の部分を持つモザイクタイプもある^{1,15}。脂肪腫は -100 HU前後の均一な低吸収域を示す¹⁸。クモ膜嚢胞は髄液と同じdensityを示す均一な低吸収域として認められる⁶。いずれの場合も増強効果を認めることはまれである^{1-6,8,9,12,13,15,16,18}。石灰化は、類上皮腫ではまれに周辺部に^{2-5,8,12,13,16}、類皮腫では約半数の症例で腫瘍内または周辺部に^{1,15}、脂肪腫で周辺部に高率に認められる¹⁸が、クモ膜嚢胞で石灰化を認めることはない⁶。

metrizamide CT cisternographyの所見として、類上皮腫、類皮腫、脂肪腫ではa low density filling defectを示すが、これらの中で類上皮腫はほぼ全体が蜂巣状あるいはスポンジ様に造影されるとの報告がある¹³。クモ膜嚢胞には、metrizamideの嚢胞内流入があり流出が周囲のクモ膜下腔より遅れる交通性のものと、嚢胞内への流入がまったく認められない非交通性のものがある⁶。交通性クモ膜嚢胞は診断が容易であり、また非交通性クモ膜嚢胞は辺縁が明瞭で嚢胞が接する頭蓋骨に高率に菲薄化を認めることから、その鑑別は可能である^{2,6,13}。本症例では、低吸収域の辺縁が明瞭で、CT値が $-92.4 \sim -104$ HUと著明な低吸収値を示し、周辺部に石灰化を認めたため、術前には脂肪腫との鑑別診断が困難であった。

2. 類上皮腫の density について

類上皮腫はCT上均一な低吸収域を示すとされてきた^{2,3,5,8,12,13,16}が、近年高吸収域を示す症例も報告されてい

Table 1 Computed tomography features of epidermoid, dermoid, lipoma, and arachnoid cyst

	Commonest location	Density	CE	Calcification	Metrizamide CT cisternography
Epidermoid	subarachnoid space of basal cistern, cerebellopontine angle	homogeneously low (-8 to $+32$ HU) or diffusely high ($+42$ to $+120$ HU)	—	rare	sponge-like filling defect
Dermoid	subarachnoid space of basal cistern, cerebellopontine angle	homogeneously low (-80 to $+9$ HU) or mosaic ($+40$ to $+60$ HU)	—	nearly 50%	filling defect
Lipoma	corpus callosum, cerebellopontine angle	homogeneously low (-143 to -25 HU)	—	extensive	filling defect
Arachnoid cyst	subarachnoid space of middle fossa	homogeneously low (equal to that of CSF)	—	—	sharp-edged filling defect or filling into the mass

CE indicates contrast enhancement; HU, Hounsfield unit; CSF, cerebrospinal fluid.

る^{2,4,5,8,12,13}。長島ら¹²、伊藤ら⁸は、角化屑等の蛋白成分が高吸収の、コレステリン等の脂肪成分が低吸収の要素であると、類上皮腫は両者の比によって低吸収から等吸収まで種々の density を示すと述べている。一方高吸収域を示す類上皮腫では、腫瘍内出血により血液由来の蛋白が増加したことによると報告されている¹⁴。

我々が文献上調べた限りでは、Gagriardi ら⁴の類上皮腫症例が-53 HU ともっとも低値であったが、我々の症例では-100 HU 前後の低吸収値を示した。本症例の組織検査では、嚢胞壁内面を裏打ちする重層扁平上皮層は免疫染色によりケラチン陽性を示したが、角化傾向は認められず、さらに手術所見での腫瘍内容物の軟弱さや外観から、一般の類上皮腫に比べ腫瘍内蛋白成分が低く脂肪成分が高いことが示唆された。残念ながら腫瘍内成分の分析を行っていないため確定的なことは言えないが、以上のように腫瘍内蛋白成分が少なく脂肪成分が多いことが著明な低吸収域の原因と考えられた。

3. 頭蓋内多発の機序について

多発性頭蓋内類上皮腫は、現在までに1例¹⁶が報告されているのみである。この症例は左中頭蓋窩と脳幹内の2カ所に病巣を有するものであり、本症例のように多数の病巣を有する症例は報告されていない。一般的に多発の機序としては、①類上皮腫発生の原因として報告されている胎生期表皮迷入の多発¹¹、②腫瘍被膜の破綻による髄液腔内播種^{7,10,11}、③腫瘍組織の悪性化による髄液腔内播種^{3,9,11}が考えられる。

類上皮腫、類皮腫、奇形腫等では、被膜の破綻により化学性髄膜炎が起こることが指摘されている^{7,10,11,15,17,19}。我々の症例も初診時に精神症状をきたしており、入院時の髄液検査では細胞数217/3/mm³(好中球42.4%、リンパ球57.6%)、蛋白量128 mg/dl、糖量32 mg/dlであり、化学性髄膜炎をきたしていると考えられた。また、Laster ら¹⁰は類上皮腫の症例で free fat のクモ膜下腔内の移動を報告し、石森ら⁷は類上皮腫の被膜の破綻による播種の可能性を示唆している。我々の症例でも、初診時 CT 上の左シルビウス裂内の低吸収域(Fig. 5A)が1週間後にはやや小さくなり病巣の後方に髄液が出現し、一方トルコ鞍内および右中頭蓋窩に新たな低吸収域が出現していた(Fig. 5B)。また、このトルコ鞍内および右中頭蓋窩の低吸収域は、手術では左シルビウス裂内の腫瘍除去を行っただけであるにもかかわらず、術後10日目のCTにて消失していた(Fig. 5C)。さらに術後1年目のCTでは、再び同部に低吸収域が出現していた(Fig. 5D)。これらの所見は、腫瘍内容物がクモ膜下腔を移動していることを示唆している。

以上のことから、本症例の多発の機序として、胎生期表

皮迷入の多発を否定することはできないが、これよりも腫瘍被膜の破綻による髄液腔内播種を考えるのが妥当と思われる。また、悪性化を示す症例では浸潤の形態をとると報告^{3,9,11}されているが、実際に転移をきたした症例の報告はない。本症例では、悪性化の所見を認めないことから、多発の機序として腫瘍組織の悪性化による髄液腔内播種は否定できる。

IV 結 語

頭蓋内クモ膜下腔に多数の病巣を有し、-100 HU 前後の均一な低吸収域を示し、周辺に石灰化を認めたため脂肪腫との鑑別が困難であった類上皮腫の1例を報告した。手術所見で脂肪様の黄白色で軟弱な内容物を認め、組織所見において角化を示さないが免疫染色でケラチン陽性を示す重層扁平上皮層を認めた。このことから、本症例では腫瘍内容物の蛋白成分が少なく脂肪成分が多いために、CT値が脂肪腫とほぼ同様の著明な低値を示したものと考えられた。さらに、化学性髄膜炎がみられ、CTで腫瘍内容物がクモ膜下腔内を移動する所見を認めたため、本症例の多発の機序としては腫瘍被膜の破綻による髄液腔内播種が妥当と考えられた。

文 献

- 1) 青木信彦, 久保田勝, 水谷 弘: Dermoid cyst の CT 像. CT 研究 2: 449-454, 1981
- 2) Chambers AA, Lukin RR, Tomsick TA: Cranial epidermoid tumors: Diagnosis by computed tomography. *Neurosurgery* 1: 276-280, 1977
- 3) Dubois PJ, Sage M, Luther JS, Burger PC, Heinz EP, Drayer BD: Malignant change in an intracranial epidermoid cyst. *J Comput Assist Tomogr* 5: 433-435, 1981
- 4) Gagliardi FM, Vagnozzi R, Caruso R, Derfini R: Epidermoids of the cerebellopontine angle (CPA): Usefulness of CT scan. *Acta Neurochir (Wien)* 54: 271-281, 1980
- 5) Handa J, Okamoto K, Nakasu Y, Nakasu S, Nakano Y: Computed tomography of intracranial epidermoid tumors with special reference to atypical features. *Acta Neurochir (Wien)* 58: 221-228, 1981
- 6) 林 隆士, 姉川繁敬, 本田栄一郎, 倉本進賢, 森 惟明, 村田高穂, 三輪聡一, 半田 肇: 中頭蓋窩クモ膜のう腫の臨床的分析. 脳と神 31: 205-214, 1979
- 7) 石森彰次, 飯坂陽一, 鈴木晴男, 宮川茂富, 藤永亮三: 頭蓋内 epidermoid — 神経学的検討ならびに治療を中心として. 臨神経 7: 472-479, 1967
- 8) 伊藤義広, 賀来素之, 児玉万典, 松角康彦: CT scan にて high density を示す epidermoid とその化学組成. 脳神経外科 8: 645-648, 1980
- 9) 窪倉孝道, 西村敏彦, 坪根亨治: Malignant epidermoid cyst

- の CT 所見. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 26: 706-711, 1986
- 10) Laster DW, Moody DM, Ball MR: Epidermoid tumors with intraventricular and subarachnoid fat: Report of two cases. *AJR* 128: 504-507, 1977
 - 11) 牧 豊, 堀江 武: 頭蓋内 epidermoid について. *脳と神* 16: 321-330, 1964
 - 12) 長島親男, 坂口 新, 高浜素秀, 坂田英治, 金沢致吉, 入野靖子, 大関家行: CT で diffuse high density と一過性反復性動揺視を示した小脳橋角部類上皮腫. *脳神外科* 9: 851-859, 1981
 - 13) 中野 敬, 榊 三郎, 河野兼久, 大杉 保, 松岡健三, 植田規史: 頭蓋内 epidermoid の CT 像についての検討 —特に手術所見および病理学的所見との相関について—. *CT 研究* 8: 421-428, 1986
 - 14) New PFJ, Aronow S: Attenuation measurements of whole blood and blood fractions in computed tomography. *Radiology* 121: 635-640, 1976
 - 15) 小笠原英敬, 鯉川哲二, 上家子和, 矢野 隆: クモ膜下腔と交通した頭蓋内 dermoid cyst の 1 例. *CT 研究* 8: 348-351, 1986
 - 16) 小川武希, 関野宏明, 布施隆治, 中村紀夫: 多発性頭蓋内 epidermoid の 1 例 — 脳幹内 epidermoid と中頭蓋窩 epidermoid の合併例—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 25: 393-397, 1985
 - 17) Schwartz JF, Balentine JD: Recurrent meningitis due to an intracranial epidermoid. *Neurology (Minneapolis)* 28: 124-129, 1978
 - 18) 白石哲也, 土本正治, 木下公吾: シルビウス裂内脂肪腫の 1 症例. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 26: 718-721, 1986
 - 19) 上出廷治, 高谷 了, 新谷俊幸, 田辺純嘉, 端 和夫, 相馬 勤: CT 上脳室内に free fat を認めた松果体奇形腫の 1 症例. *脳神外科* 14: 1577-1582, 1986
- [別刷請求先: 〒700 岡山市鹿田町2-5-1, 岡山大学脳神経外科, 伊藤隆彦]