原 著

脊髄髄内腫瘍の長期予後

小山 素麿

Intramedullary Spinal Cord Tumors: Long-Term Clinical Evaluation

by

Tsunemaro Koyama

from

Clinical Institute for Spinal Disorders

Between the end of 1979 and the end of 2002, the author operated 24 cases of intramedullary astrocytomas, 34 ependymomas, 12 hemangioblastomas and 30 vascular tumors. The long-term results were investigated at the end of March 2002.

Nearly half of the patients with astrocytoma died in 5 years without regard to histological malignancy except for the pilocytic astrocytoma and astrocytoma grade I. About 6 months after the operation, 91.3% of the patients with ependymoma in cervical including cranio-cervical and cervico-thoracic level went back to work. On the contrary 75% of the patients, who had tumor in thoracic level indicated no significant recovery and had to reconcile themselves to wheelchair life. The functional prognosis of the patient with hemangioblastomas is good so far as he was operated properly. Just half of the causes of the intramedullary hematoma were the cavernous angioma, and the clinical and functional prognosis were generally excellent.

During the same period the author experienced 10 miscellaneous tumors and also 10 nontumorous intramedullary lesions.

Key word: intramedullary tumor, astrocytoma, ependymoma, hemangioblastoma, cavernous angioma, long-term clinical evaluation

Spinal Surgery 18 (2) : 71~80, 2004

はじめに

髄内病変に対する近代的な治療法はmicrosurgical techniqueとCTやMRIというコンピューター画像診断機器の進歩に呼応して発展した。したがって、髄内腫瘍の長期予後を語るには1980年代末から90年代初頭以後の論文を参照すべきである。

その代表にはMcCormicとSteinの頸髄の全ての髄内腫瘍を対象とした研究 [10], 上衣腫の症例に限定した臨床報告がある [11]。その後、20世紀の終わりには脊髄腫瘍全般 [14] と髄内腫瘍限定 [3] のモノグラフが刊

行された。前者は髄内腫瘍45症例の半年後（一部の症例は3年）まで、後者では171例の髄内腫瘍を最低5年追跡したもので著者の知る限り最大の調査である。なお、わが国においては関ら [13] の120症例のうち生存し追跡可能であった70症例での髄内腫瘍由来の疼痛に関する長期の調査があり、これらのデータが最も信頼性が高いと考える。

本稿では第16回日本脊髄外科学会のシンポジウムで発表した「脊髄髄内腫瘍の長期予後」の症例を基に、会場で指摘された病理診断の弱点を強化するため、その後2

(Accepted : June 2, 2004)

脊髄疾患臨床研究所（連絡先：小山素麿，〒520-0861 大津市石山寺5丁目7-14）Address reprint request to: Tsunemaro Koyama M.D., Clinical Institute for Spinal Disorders, 5-7-14 Ishiyamadera, Ohtus-shi, Shiga, 520-0861, Japan

Table 1 : Miscellaneous intramedullary tumors

miscellaneous tumors	
malignant lymphoma	2
neurenteric cyst	3
subpial lipoma	3
carcinoma (kidney)	1
oligodendroglioma	1
neurinoma	1

Table 2 : Intramedullary nontumorous lesions

intramedullary nontumorous lesions	
sarcoidosis	1
tuberculoma	1
gliosis	2
multiple scoliosis	1
necrosis	2
inflammatory lesion	3

Table 3 : Clinical/functional classification scheme

Grade 1 :	Neurologically normal ; mild focal deficit not significantly affecting function of involved limb ; mild spasticity or reflex abnormality ; normal gait
Grade 2 :	Presence of sensorimotor deficit affecting function of involved limb ; mild to moderate gait difficulty ; severe pain or dysesthetic syndrome impairing patient's quality of life ; still functions and ambulates independently
Grade 3 :	More severe neurological deficit ; requires cane/brace for ambulation or significant bilateral upper extremity impairment ; may or may not function independently
Grade 4 :	Severe deficit ; requires wheelchair or cane/ brace with bilateral upper extremity impairment ; usually not independent

年近くを費やして病理組織診断のリポートを再検した。その結果をもとに、可能な限り病理所見の間違いを修正して、著者の経験した髄内腫瘍の長期予後を報告する。

対象および調査方法

1979年12月から2002年3月末で術後最低6ヶ月を経過した星細胞腫、上衣腫、血管芽腫および、真性腫瘍ではないが海綿状血管腫を主体とする広義の“血管腫”を対象とし、稀な腫瘍はあまりにも母数が少ないので、その数値のみ示した (Table 1)。なお、参考までに髄内腫瘍と誤診した非腫瘍性髄内病変の種類と数をTable 2に列記した。

著者は大津市民病院のほか、多数の病院で手術する機会を与えられたので、調査の対象となった患者は著者自身に手術を受けた患者であり、逆に大津市民病院 脳神経外科 (以下当施設という) での手術でも著者以外が術者である腫瘍は含まれておらず、当施設から発表された (る) 数値、成績等とは一致しない。

当施設で手術した患者および他院で手術したが術後当施設の外来を受診した患者は外来診療録で、患者自身あ

るいは家族に電話または書簡で連絡が取れたものは対話または文面により予後を判定した。その他の症例は可能な場合は手術した病院で直接診察し、手術のみに訪問した病院では手術当時の所属長、あるいは受け持ち医に面会、電話あるいは書簡を送りその後の状態を尋ねた。

すべての判定はMcCormickとStain [10] による機能評価、すなわちClinical/functional classification scheme (Table 3) に従ってGrade IからIVに分類した。ただし原著のGrade IIIとIVは“線引き”が困難であり、本稿では主として車椅子を利用している者は全てGrade IIIに、日常ほとんどを臥床の生活に余儀なくされているものをGrade IVに分類した。

病理診断は学会発表時に指摘された弱点であった。これを改めるため可能な限り資料を再調査したが、当施設でも長い期間には病理診断医が交代し、さらに手術場所が多施設に及ぶため困難を極めた。複数の病理学者により、ことに星細胞腫では様々な表現されていることが明らかとなった。一人の病理医の診断所見に統一することが理想と考えるが、時間が経過した現在これは不可能であった。結果的には、可能な限り病理診断報告書を取り寄せ、大部分はこれを修正することなく表記した。

Table 4 : Clinical summary of 24 patients with intramedullary astrocytoma

no.	Age	Sex	Duration of symptoms	Initial symptoms	preoperative grade	Location of tumor	Histology	Follow up period result						
								3m	6m	1y	3y	5y	10y	>10y
1	31	f	3years	gait disturbance	3	C1-7	astrocytoma malignant	3	3	3	3	3	4	>10y
2	20	m	2years	gait disturbance	4	C1-T4	astrocytoma malignant	4	4	4	4	died in another hospital		
3	41	m	2months	lt.hemiparesis	3	C2-7	anaplastic astrocytoma	4	4	died 10 m. after op. (pneumonia)				
4	51	f	1years	gait disturbance	4	C3-6	anaplastic astrocytoma	4	4	died				
5	40	f	6years	gait disturbance	3	T10-11	anaplastic astrocytoma	3	2	2	2	2	2	2(15y)
6	77	m	4years	numbness of lt.hand and arm	2	C3-T2	pilocytic astrocytoma	3	2	2	2	2	2	died (7y)*
7	41	m	18months	gait disturbance	2	T2-3	low-grade astrocytoma	2	2	2	2	2	2	unknown
8	38	m	1years	gait disturbance	2	T7	low-grade astrocytoma	2	1	1	1	1	1	unknown
9	39	m	11months	gait disturbance	2	medulla-C4	astrocytoma grade 2	2	died from apnea in another hospital					
10	83	f	6years	tetraparesis	2	C2-6	low-grade astrocytoma	2	2	2	2	2	2	unknown
11	33	f	6months	gait disturbance	3	conus	anaplastic astrocytoma	3	3	4	died 2y. from brain metastasis			
12	31	m	6years	neck pain & dysesthesia in legs	1	C3-5	astrocytoma grade 1	2	1	1	1	1	1	
13	34	f	5years	paresis in both arms and hands	3	C2-7	astrocytoma malignant	3	3	4	4	4	4	
14	24	m	1months	dysesthesia in lt. hand	1	C4-5	astrocytoma grade 1	2	1	1	1	1	1	
15	21	f	3 years	paresis in both arms and hands	3	C2-5	astrocytoma malignant	3	4	4	died 2y. in another hosp.			
16	49	m	16months	gait disturbance	2	T10-11	astrocytoma grade 1	2	2	1	1	1	1	
17	45	m	8months	arm and neck pain lt.	1	C2-3	fibrillary astrocytoma	2	1	1	1	1	died 51m post op.	
18	64	m	17months	paresis in lt. arm and leg	2	C3-4	pilocytic astrocytoma	2	2	2	2	2	2 (no recur. in MRI)	
19	48	m	1months	motor weakness in rt.extremities	2	C5-7	astrocytoma grade 1	2	2	2	2	2(3)	unknown	
20	49	f	11months	paresis in lt. arm	2	C3-5	anaplastic astrocytoma	2	3	4	died 27m after op.			
21	33	m	6months	upward progression of dysesthesia	2	C2-6	anaplastic astrocytoma	3	2	4	died 30m after op.			
22	60	f	29months	paresis in both hands	1	C5-T1	astrocytoma grade 1	1	1	1	1	1	no recur. in MRI	
23	75	f	4months	paraparesis and dysuria	3	C3-6	anaplastic astrocytoma	died 27 days after operation (pulmonary disturb.)						
24	49	m	1 year	tremor & paresis in both hands	2	C4-6	astrocytoma grade 2	2	2	2	2	2	2 (2y. after op. recur. in MRI)	

Table 5 : Clinical summary of 34 patients with intramedullary ependymoma

No.	Age	Sex	Duration of symptom	Initial symptom	preoperative grade	Location of tumor	Histology	Follow up period / Grading						
								3m	6m	1y	3y	5y	10y	>10y
1	54	f	2 years	numbness in both legs	3	T3	ependymoma	3	3					
2	39	f	18 months	weakness in both hands	2	medulla- C2	ependymoma	2	2	2	1	1	1	no recur. in MRI
3	16*	f	2 years	weakness in light arm	2	C1+T1-2	ependymoma	2	2	2	2	2	2	another tumors were found
4	21*	f	2 years	weakness in both legs	2+	C2+O6	ependymoma	3	2	2	2	2	4	4
5	35	f	2 years	hemiparesis lt.	3	medulla- C2	ependymoma	3	2	3	16m	after op. swan	need deformity	
6	46	f	9 months	neck and arm pain	1(dysphagia+ **)	C5-7(syringobulbia)	ependymoma	1	1	1	1	1	1	1
7	58	m	26 months	dysesthesia in rt. arm and hand	1	C5-7(syringomyelia C1-7)	ependymoma	1	1	1	1	1	1	no communication
8	42	f	22 months	radiating pain by neck flexion	2	C5-T1(syringomyelia C2-T2)	ependymoma	1	1	1	1	1	1	1 (14 years)
9	49	f	10 years	treatment for multiple sclerosis	3	C1-7	ependymoma	2	1	1	1	1	1	1 (13 years)
10	42	m	10 months	pain + weakness in both hands	1+	C6-7 + myelomalacia	ependymoma	3	3	3	3	2	2	2 (according her letter from China)
11	39	m	10 years	S-S shunt for syringomyelia	3	C4-6	ependymoma	1	1	1	1	1	1	1
12	49	m	20 months	weakness in both hands	2	T7-9	ependymoma	3	3	3	3	3	3	3 (12 years)
13	62	m	4 years	radiating pain in rt. arm & shoulder	1	C2-4	ependymoma	3	2	2	2	2	2	unknown
14	40	f	3 years	paraparesis	2+	C6-7	ependymoma	1	1	1	1	1	1	unknown
15	32	f	2 years	tetraparesis	2+	T1-2	ependymoma	3	3	3	3	3	3	
16	66	m	6 months	paresthesia in all extremities	2	medulla-C7	ependymoma	2+	2	1	1	1	1	unknown
17	42	f	5 months	paresis in both arms	2	C5-6	ependymoma	2	2	2	1	1	1	
18	42	m	18 months	gait disturbance	2	C2-3	ependymoma	2	1	1	1	1	1	
19	67	f	17 months	paresthesia in both hands	1	T9-10	ependymoma	3	3	3	3	3	3	1
20	42	f	7 years	back pain	2	C3	ependymoma	1	1	1	1	1	1	(9 years after opration)
21	46	m	8 months	paresthesia in both hands	1	T8-9	ependymoma	3	3	3	3	3	3	
22	36	m	10 years	S-S shunt for syringomyelia	2	C5-7	ependymoma	1	1	1	1	1	1	unknown
23	34	f	6 months	Brown-Sequard syndrome	2	T1-3	ependymoma	2	2	1	1	1	1	
24	37	m	5 years	treated as myasthenia gravis	2+	C3-5	ependymoma	2	2	1	1	1	1	
25	32	m	11 months	paresthesia(T4) and backpain	1	C5-T2	ependymoma	1	1	1	1	1	1	
26	49	m	0	found on MRI incidentally	0	T4-5	ependymoma	1	1	1	1	1	1	
27	56	m	8 months	shoulder and scapular pain	1	C3	ependymoma	1	1	1	1	1	1	
28	50	m	19 months	weakness in rt. arm	2	C3-7	ependymoma	1	1	1	1	1	1	
29	51	f	3 months	paresthesia in finger tip	1	C4-7	ependymoma	2	2	2	2	2	2	
30	70	m	18 months	leg pain	1+	C5-6	ependymoma	1	1	1	1	1	1	
31	44	m	5 years	neck and arm pain	2	T11/12	ependymoma	2	2	1	1	1	1	
32	70	m	3 months	weakness and pain in arm	2+	C4-7	ependymoma	2	2	1	1	1	1	
33	48	m	7 months	paresthesia in both legs	2+	C5-6	ependymoma	3	3	2+				
34	31	m	6 months	neck pain	4	C7-T2	ependymoma	2	1					
						C1-T1	ependymoma	3	3					

* : von Recklinghausen disease

Table 6 : Clinical summary of 12 patients with intramedullary hemangioblastoma

No	Age	Sex	Duration of symptom	Initial symptom	preoperative grade	Location of tumor	syrinx	Follow up period result						
								3m	6m	1y	3y	5y	10y	>10y
1	41	f	14 years	headache & neck pain	3	C4	medulla-T5	2	2	2	1	1	1	18 years
2	33	m	1 year	after S-S shunt	1	C1	medulla-T10	2	1	1	1	1	1	12 years
3	36	f	7 months	paresthesia in both hands	1	C3	C1-T2	2	1	1	no contact			
4	36	m*	6 months	after removal of cerebellar tumor	3	C multiple	none	3	3	3	4	died for cerebellar tumor		
5	22	f	18 months	motor disturb. of small finger	2	C2-3, C4-5, T7-8	medulla-C4, T1-conus	2	2	2	second operation			
6	23	f	15 months	gait disturbance	3-	T10-11	T1-conus	2	2	1	1	1	1	11 years
7	22	f	operated in another operators several times	dysesthesia in lt. 4+5th fingers	3	T2-3	C2-conus	3	3	3	3	3		
8	23	f	1 year	paresis of lt. foot	2	T3-4	C3-T5	2	2	2	recurrence			
9	26	f	1 year	shoulder and neck pain	3-	C3-4	mdulla-conus	2	1	1	1	1		
10	26	m*	15 months	head and neck pain	1	C2-3	medulla-T5	1	1		no contact			
11	23	f	30 months	occipitalgia(removal of cerebellar tu.)	2	T4, T10	T4-7	2	2	2	1+	(after 15 m. return to work)		
12	34	f	3 years	lumbago	2	T8	C3-conus	1	1	1				
12	34	f	2 years	occipitalgia and neck pain	1	C2-3	medulla-T1	1	1					

*: von Hippel-Lindau syndrome

結 果

髄内腫瘍の生命予後，機能予後を決定する要素は多岐にわたるが，最も重要な要素は組織学的診断と考えた。そこで，本稿では先に述べた腫瘍の大まかな分類ごとに術後の経過を示した。

<星細胞腫>

経験した26症例のうち，病歴が既に廃棄されていた1例と病理診断報告書から星細胞腫と断定できないとの記載のあった1例を除外し，24症例について判明した経過をTable 4に示した。病理診断がastrocytoma malignantあるいはanaplastic astrocytomaであった患者は11名であった。特筆すべきもののみをあげると，最長生存例（症例1）が含まれ，初回の術後23年であるが，2度の手術と放射線療法の後，調査の時点では臥床の生活であった。残りの8例は死亡していた。

毛様体星細胞腫（pilocytic astrocytoma）と病理診断された患者は2名で，手術時77歳であった男性（症例6）は84歳で死亡したが，長い間grade IIの状態を保っていたという。また，手術時64歳であった男性（症例18）は調査時（術後60ヶ月）に上肢に多少の不自由はあるが，MRIでも再発を認めなかった。2例とも高齢で手術を受けていることから毛様体星細胞腫という病理診断に疑問を残すが，金 [7] が記載しているように，この種の星細胞腫の予後は全摘できた場合，悲観的でないと結果を得た。

病理学的検査でastrocytoma grade 1 or 2あるいはlow-grade astrocytomaと診断された患者のうち，延髄まで腫瘍が浸潤していた手術時39歳の女性（症例9）は転院後に呼吸麻痺で死亡したとの連絡を受けた。それ以外の9例は1年後では全例grade I またはIIであったが，3年後の調査では手術時83歳の男性との連絡が取れなかった。さらに，5年後になるとgrade IまたはIIでも11名中生存が明らかな者は4名に減じ，1名は消息不明であった。fibrillary astrocytomaの男性は51ヵ月後に死亡したと連絡を受けた。

<上衣腫>

病歴が廃棄されていた1例，術後60日で呼吸麻痺と肺炎で死亡した例（延髄～C4に及ぶ上衣芽腫）を除くと，術後6ヶ月以上経過した髄内上衣腫の手術回数は35回，患者数は34名であった（Table 5）。

術後10年以上経過したものが11例で，手術回数は12回であった。症例3は16歳のときC1とT1-2にある上衣腫

Table 7 : Clinical summary of 30 patients with intramedullary vascular tumors

No	Age	Sex	Initial symptom (time of attacks) [duration: first attack to operation]	preoperative grade	Location of tumor	Histology	Follow up period result						
							3m	6m	1y	3y	5y	10y	>10y
1	36	m	[15m] severe back pain & weakness in rt. leg (3)	2	T4	cavernous angioma	2	1	1				unknown
2	16	f	[2y] weakness in rt. hand (?)	1+	Q4	cavernous angioma	1+	1	1	1	1	1	1 (13y. after ope.)
3	37	f	[3m] sudden onset of tetraparesis (2)	2	C5	vascular malformation	2	2	2-				unknown
4	58	m	[5y] numbness & weakness in rt. finger (4)	2	C5-7	vascular malformation	1	1	1	1	1	1	1 (dead with lever ca.)
5	18	f	[3y] sudden onset of paresthesia lt. side (2)	1+	T5-6	cavernous angioma	1	1	1				unknown
6	66	f	[61 days] sudden onset of back pain & paraparesis	2	C6	cavernous angioma	1	1	1	1	1	1	1 (11y. after ope.)
7	26	m	[17 months] progressive weakness & paresthesia	2	C3-4	cavernous angioma	2	2	2	2	2	2	2
8	24	f	[5 years] sudden onset of rt. arm & hand (2)	1	C3-4	vascular malformation	1	1	1	1			unknown
9	50	m	[40 days] progressive tetraparesis	1	C6	vascular malformation	1	1	1				unknown
10	5	m	[30 days] progressive paraplegia & incontinence	4	conus	telangiectasia	4	2	2	2			2 (9y. after ope.)
11	43	m	[4 months] progressive ascending paraparesis	3	conus	cavernous angioma	2	1	1	1	1		1 (9y. after ope.)
12	63	m	[4 years] progressive weakness in lt. hand & arm	2	C3-7	vascular malformation	2	1	1	1			unknown
13	31	f	[50 days] sudden onset of hypalgesia in rt. leg	1+	T1	AVM	1+	1	1	1	1		(9y. after ope.)
14	62	m	[2 months] sudden onset of lt. leg weakness	2	T11	capillary hemangioma	1+	1	1	1	1		(9y. after ope.)
15	62	m	[3 years] progressive paraparesis & incontinence	2	conus	vascular malformation	2	1					unknown
16	39	m	[7 mos.] progressive paresthesia in rt. finger & arm	2	root ent. zone C5	cavernous angioma	2	2					
17	42	m	[40d] sudden backpain & incontinence	3	T8	capillary hemangioma	3	3	2	2	2		2 (8y. after ope.)
18	41	f	[20 days] sudden onset of back & arm pain	1	C2	cavernous angioma ?	1	1	1	1	1		1 (7y. After ope.)
19	8	m	[8 months] progressive monoparesis in rt. arm	2	C2-4	cavernous angioma	2	1	1	1	1		1 (rec. only in MRI after 7y.)
20	66	f	[13 months] radiating pain in neck (3)	1	T1-2	cavernous angioma	1	1	1	1	1		
21	24	m	found incidentally by subpial lipoma patient	1	conus	cavernous angioma	1	1	1	1	1		
22	65	f	[1 year] progressive monoparesis in lt. arm	2	C5-6	venous angioma	2	2	2	2	2		
23	63	f	[5 months] progressive monoparesis in rt. leg	2	T10	venous malformation	2	2	1	1			
24	42	f	[4 years] severe radiating pain in lt. leg (5-6)	2	root ent. zone T11	vascular malformation	2	1	1				
25	42	m	[1 year] sudden onset of rt. arm & hand (2)	1	C5-6	cavernous angioma	1	1	1				
26	31	f	[43 days] sudden onset of back pain & paraplegia	4	T9	hematoma tu. not idet	4	3	3	2 y. post op. 2			(go on foot with equipment)
27	62	f	[5+3/4years] severe back pain+pareis in lt. leg (3)	1+	conus	vascular malformation	1	1	1				
28	22	f	[5 mos.] sudden onset of dysesthesia in rt. Leg (2)	1	T9-10	cavernous angioma	1	1	1				
29	35	m	[1 month] sudden onset of rt. thumb paresis (1)	1	C6-7	cavernous angioma	1	1					
30	36	m	[1 year] lt. shoulder pain & monoparesis (2)	1	C6-T1	cavernous angioma	1						

を、21歳ではそれぞれ隣接したC2とC6にある上衣腫および神経鞘腫と髄膜腫の合計4個の腫瘍を摘出した[12]。症例9は10年以上多発性硬化症として治療されていたが、MRIで偶然腫瘍が発見された。腫瘍の実質部分はC5-7で約4cm長であったが、C4-T2で脊髄が軟化していた。術中の状況は絶望的で、3年後まで上肢の麻痺もあり電動車椅子の生活であったが、5年以降に改善がみられ、書字をはじめ歩行も可能になったという連絡を得た[8]。腫瘍全摘出術の10年前に脊髄空洞症と診断されs-s shuntを受けていた男性(症例13)は調査時も歩行不能であった。10年以上の11名のうちGrade Iは5名、IIIおよびIVが各1名、追跡不能は4名であった。

5年以上10年未満が10名(3名追跡不能)でGrade Iが4名、Grade IIIが3名であった。

5年未満が9名(追跡不能1名：最終診断時はGrade III)で、Table 5に示すように術後の機能予後を明らかにできた患者は全体の79.4%であった。

<血管芽腫>

手術の総回数は14回で、2例(症例5, 7)は多発性あるいは隣接した部位に再発したため、それぞれ翌年に2回目の手術を行っている。また症例6は某院で著者が手術する以前に複数の外科医によりAVMと診断され、3回の手術を受けていた。したがって、著者の手術した患者数は12例に過ぎなかった(Table 6)。

症例3は3年後の検診では神経脱脱症状はなく以後連絡は途絶えたが、この例を含めると5例が既に10年を経過し3名(1例は消息不明)がgrade Iの状態であった。1例は術後3年目に小脳内の腫瘍が再発し、これにより死亡した(症例4)。症例5は頸髄に2個、胸髄に1個の腫瘍の存在が判明していたが、第1回の手術では頸髄の2個のみを摘出した。1年を経過して頸髄の空洞は消失したが、胸髄の空洞は消失しないため胸髄の腫瘍の摘出を行った。その結果、全ての空洞は消失し、grade IIからIに改善した[8]。

5年以上10年未満は3例で、先に述べた症例6は車椅子であるが、症例7はT2-3の背側正中部に腫瘍があり、第1回目の手術で全摘できたと理解していた。しかし、1年経過しても空洞は縮小せず造影MRIと脊髄血管撮影により、前回の手術部位のやや下位に腫瘍を認めた。再手術後に空洞は消失し、左下肢に痙縮は認めるが歩行可となった。3年未満の4例中3例はgrade Iであった。

術後の長期成績は83.3%の患者で明らかにできた。

<髄内出血(海綿状血管腫など)>

髄内出血の生命、機能予後はともに良好で、これが原因での死亡や術後の悪化はなかった。組織診断は半数が海綿状血管腫であった(Table 7)。

術後10年以上経過した患者は9名であるが、5名と連絡が取れなかった(55.6%)。なお、症例4は11年後に肝癌で死亡している。9名の最終診断日(術後1～10年後)での機能評価はgrade Iが7名、IIは2名であった。

5年以上10年未満は13例で、調査時にはその内6名とは連絡が取れなかった(46.2%)。5年目の評価は10名がgrade I、3名がIIで日常生活にほとんど支障はなかった。なお、症例10と11は脊髄円錐部に出血したもので、術前は歩行不能であったが、術後に著しい改善がみられ、ことに発症時が5歳であった症例は半年後に歩行を開始し、調査時には軽度の排尿障害は残るが運動に支障はなかった。

5年未満は7例であるが、1名(症例26)を除き全てgrade Iであった。

考 察

髄内腫瘍の長期予後の調査について歴史的にみると、Guidettiら[5]が129例について記載したものがあつた。これは1981年に発表されたもので、"Long-term"とあるが術後1年の成績である。その後Ferranteら[2]が上衣腫45例の3年後の成績を報告しているが、FischerとBrotchi[3]は"long-term follow up"としては他の腫瘍のスタンダードを勘案し、5年が適切ではないかと述べている。彼らは171手術症例のうち90例を5年以上追跡し、このうち49例は5～10年、17例は10～15年、6例は15～20年、10例は20～25年、さらに8例は25年以上の追跡調査を行っている。この90症例の内訳は上衣腫：40例(手術時：64例)、星細胞腫：22例(41)、血管芽腫：9例(19)、脂肪腫：7例(11)で、残りの12症例では組織学的分類は明らかにされていない。

通常70%以上の回答率で正確な追跡調査とされるが、彼らの追跡調査は171症例中90例の長期予後を伝えるもので、単純に計算すると結果が判明したものは53%に満たない。しかし、著者が実際に行ってみると、手術より時間が経過した時点では追跡調査を不可能にする要素の多いことを痛感した。

本稿では術後の成績を可能な限り正確に表記したが、それぞれの腫瘍の生命、機能予後を正確に知るためには全ての髄内腫瘍を一律に評価するのはあまり意味がない

Figure 1 : Clinical /functional classification 6 months after the operation with intramedullary ependymoma in several levels

Soon after the operation, some patients who had ependymoma in cervical region including cranio-cervical and cervico-thoracic junction showed a deterioration of the clinical grade. In general, however, significant recovery from the operative deficit was achieved by 3 months postoperatively. On the contrary 75% of patients who had the tumor in thoracic level indicated no significant recovery. This figure shows the grading of the clinical/functional classification after McCormick and Stein 6 months after the operation.

と考えた。

星細胞腫で10年以上経過して連絡が取れたのは2例のみで、予想に反し悪性と病理診断された患者であった。

5年の時点での死亡は11例（45.8%）、生存が確認できた者は9名（37.5%）、機能評価でgrade 1または2、すなわち就労可能な人は7例（25.0%）であった。彼らの組織診断は全てastrocytoma（grade I）かpilocytic astrocytomaであった。

上衣腫では術後3～6ヶ月で機能の回復はほぼ完了し、その後の改善はあってもわずかで緩徐である[11]。術後5年以上経過したものは25例で5年の時点での20例の機能評価をみると、対麻痺等grade IIIは全て腫瘍の主部が胸髄に存在したものであった。

さらに、機能予後は腫瘍の高位により異なることに注目し、主部が『1』延髄～頸髄、『2』頸髄、『3』頸髄～胸髄、および『4』胸髄に存在するものに分け、術後の状態が安定する6ヶ月で検討すると、『1』では2例ともgrade IIであったが、『2』の20名中18名（90.0%）および『3』の全員がgrade IIより良好であった。これに対

し、『4』では2名のみ歩行可能で実に75.0%がgrade IIIであった（Fig. 1）。

ちなみに2004年3月末の再調査では、頸髄に主部があった症例のみ改善がみられ、当時grade IIIであった3例は全てIIまで改善していた。したがって主部が頸髄にある上衣腫のみ経時的に改善が期待できるが、胸髄部に主部がある場合は6ヶ月の状態が終生持続するものと考えた。この原因として胸髄は解剖学的に頸髄に比べ血流が乏しく、初発症状から腫瘍が発見されるまでの期間が明らかに長く、腫瘍の上下の脊髄の軟化が手術時には著しいことが原因と考えた。すなわち上衣腫では術前の状態が術後の機能予後に直接関係するというGohら[4]の意見に首肯することが多い。

血管芽腫の症状は腫瘍そのものでなく、併発する脊髄空洞症様変化による脊髄中心症候群[6]と考える。翌年に再手術した2例（症例5と7）をみても多発性あるいは隣接した部位に再発したためと言うより腫瘍を取りきれていないためと思われる。空洞は消失～縮小せず、症状の改善がないため2回目の手術が行われている。著者

の手術した患者は12名に過ぎないが、脊髄に限定すると、術後1年の機能状態をみれば評価は十分と考える。症状の改善がない、あるいは進行した場合には全脊髄をMRIで検索し空洞の有無を確かめる必要がある。この際、造影は必須で疑わしい場合には血管撮影を追加し確認すべきである。

術後の長期成績は83.3%の患者で明らかにできたが、機能予後を決定する要因は腫瘍の位置 [9] と数ばかりでなく、術者の技術に負うところが多い。

髄内出血の原因疾患の半数は海綿状血管腫で、最初の1例を除く全例がMRIで診断された。組織の構造からみても激しい出血とは考えられず、知覚障害と軽度の運動麻痺であることが多い。そのため繰り返す発作の後に発見される症例がほとんどである [1]。硬膜を開けると直ちに血腫による脊髄の変色が見られ位置の確認は困難でない。そこで、後正中溝を分けるか後根進入部を切るかを考える。古い凝血を除去すると、出血源となった異常組織が容易にみつけれられる。

一般に術後の成績は良く、そのためか1年を経過したころから患者は来院しなくなり、調査の時点で連絡が取れない症例が他の腫瘍に比較して際立って多かった。

結 語

著者自身が手術した主要な髄内腫瘍の長期成績を調査した結果、腫瘍の種類で大きく異なることが明らかにできた。

星細胞腫は生命、機能ともに予後は不良で、組織学的に比較的良性 (grade II) でも5年後には半数以上が死亡していた。毛様体星細胞腫は例外のようで、症例数は少ないが良好な経過をたどることが判明した。

上衣腫の生命予後は良好であるが、頸髄に腫瘍の主部がある患者 (上部胸髄に下端があるものを含め) では機能予後も良好で23名中21名 (91.3%) が1年後には完全社会復帰を果たしその後も良好な経過をたどることが明らかにできた。これに対し、胸髄に主部がある患者での機能予後は絶望的で、75.0%が車椅子の生活になった。

血管芽腫ではvon Hippel-Lindau病を除くと死亡は考えられない。脊髄のみの症例では空洞症による臨床症状と考えられ、手術の手技は最も困難なものであるが、早期に正しく手術した場合、機能予後は良好である。

海綿状血管腫等からの出血の機能予後は1年後をみれば長期の結果も類推可能である。

謝 辞

この論文は大津市民病院在職中にご紹介いただいた多くの先生、国立仙台病院、旭中央病院、Clinica ET、藤田保健衛生大学病院、富山市民病院、滋賀医科大学病院、姫路中央病院、大田記念病院、鳥取大学病院、宇部興産中央病院、聖マリア病院、大島病院、長崎大学病院等の多くの関係者のご支援により執筆できたものである。ここに改めて深甚なる御礼を述べる。

文 献

1. Deutsch H, Jallo GI, Faktorovich A et al: Spinal intramedullary cavernoma: clinical presentation and surgical outcome. J Neurosurg (Spine 1) 93: 65-70, 2000
2. Ferrante L, Mastronardi L, Celli P, et al: Intramedullary spinal cord ependymomas: a study of 45 cases with long-term follow-up. Acta Neurochir 119: 74-79, 1992
3. Fischer G, Brotchi J: Results, In Fischer G, Brotchi J (eds): Intramedullary Spinal Cord Tumors. Stuttgart, Theme, 1996, pp 99-104
4. Goh KYC, Constantini S, Epstein FJ: Surgical Management of Intramedullary Spinal Cord Tumors. In Schmidek SS (ed): Schmidek & Sweet Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods, and Results. Fourth Edition. Saunders, Philadelphia, pp 1874-1884, 2000
5. Guidetti B, Mercuri S, Vagnozzi R: Long-term results of the surgical treatment of 129 intramedullary spinal gliomas. J Neurosurg 54: 323-330, 1981
6. 林 隆士, 古川義彦: Chiari malformationと脊髄空洞症. In 橋本信夫 (編) 脳神経外科臨床指針. 中外医学社, 547-552, 2002
7. 金 彪: 脊髄内腫瘍. In 高倉公朋, 斉藤 勇, 佐藤 潔 (編) 図説脳神経外科 New Approach, 7, 脊髄 [機能・解剖・手術]. Medical view, 1999, pp 120-127
8. 小山素磨: 髄内腫瘍の長期予後. 脊椎脊髄 8: 787-793, 1995
9. 小山素磨: 脊髄内腫瘍の外科療法. In 菊池晴彦, 平林 洌 (監修) 脊椎・脊髄外科の最前線. 先端医療技術研究所, 2002, pp 153-160

10. McCormick PC, Stein BM : Microsurgical Approaches to Cervical Spinal Cord Tumors, In Young PH (ed) : Microsurgery of the Cervical Spine. New York, Raven Press, 1991, p 159-174
11. McCormick PC, Stein BM : Intramedullary Spinal Cord Ependymoma:Long-Term Clinical Evaluation after Complete Surgical Removal, In Holtzman RNN, Stein BM (eds) : Surgery of the Spinal Cord. New York, Springer, 1991, p 245-260
12. Nishiura I, Koyama T, Tanaka K, et al: The occurrence of different types tumors in one patient. Neurochirurgia 32: 52-55, 1989
13. 関 俊隆, 飛驒一利, 青山 剛ほか: 脊髄髄内腫瘍由来の疼痛 –アンケート調査の結果から–. 脊椎脊髄 15 : 1175-1180, 2000
14. Vandertop WP, Romas LMP, Tulleken CAF : Current Concepts of Surgical Therapy of Intradural and Intramedullary Tumours, In Algra PR, Valk J, Heimans JJ (eds) : Diagnosis and Therapy of Spinal Tumors. Heiderberg, Springer, 1998, pp 207-221