著明な石灰化を伴った頸髄上衣腫の 1 例

Cervical Intramedullary Ependymoma with Remarkable Calcification : A Case Report

服部 新之助 原 政人 中島 康博
野田 智之 西村 由介 若林 俊彦

Shinnosuke Hattori, M. D., Masahito Hara, M. D., Yasuhiro Nakajima, M. D.,
Tomoyuki Noda, M. D., Yusuke Nishimura, M. D., Toshihiko Wakabayashi, M. D.

Abstract

Calcification is extremely rare in spinal ependymomas. We report a case of cervical intramedullary ependymoma with remarkable calcification.

A 45-year-old-male presented with weakness and muscle atrophy of his right upper extremity. Magnetic resonance imaging (MRI) of the cervical spine demonstrated a slightly enhanced solid lesion at the level of C4-5 with a large multilobulated cystic lesion from C2 through C6. Computed tomography (CT) demonstrated a distinct calcification at the caudal and right side of the solid lesion. The patient underwent C3-7 open-door laminoplasty, and the tumor was totally removed. The histopathological diagnosis was cellular ependymoma with psammoma bodies.

Tumor cysts, syrinx and hemorrhage are common in spinal ependymomas. Whereas calcification occurs far less frequently in spinal ependymomas than in intracranial ependymomas. Our case and previously reported cases suggest that calcifications tend to occur in the rim of the cervical ependymomas. We hypothesize that the cause of the calcification is calcium deposition in previous occult peritumoral hemorrhage.

(Received : February 18, 2009 ; accepted : August 3, 2009)

Key words

intramedullary ependymoma, calcification, cervical spine, laminoplasty, peritumoral hemorrhage

はじめに

脊髄上衣腫は成人脊髄髄内腫瘍の 40~60%, 小児髄内腫瘍の 16~35%を占め^{1,2)}, 比較的頻度の高い髄内腫瘍である。嚢胞形成, 脊髄空洞症, 腫瘍辺縁における出血像は脊髄上衣腫において比較的よくみられる所見である^{1,3)}が, 石灰化はきわめてまれとされ^{2,4)}, その報告例もほとんどない。

今回われわれは, 広範な嚢胞を伴った充実性腫瘍の辺縁において, 陳旧性出血とともに著明な石灰化を伴った

頸髄上衣腫の 1 例を経験したので報告する。

症例提示

患 者 : 45 歳, 男性

主 訴 : 右手の巧緻運動障害

現病歴 : 4 年前, 頸部痛を自覚し, 他院受診, 頸髄 Magnetic resonance imaging (MRI) にて頸髄髄内腫瘍性病変を指摘されたが, そののち通院せず放置していた。3 年前より右手の巧緻運動障害が出現し, 徐々に悪化したた

名古屋大学大学院医学系研究科脳神経外科 / 〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65 [連絡先: 服部新之助]

Address reprint requests to : Shinnosuke Hattori, M. D., Department of Neurosurgery, Nagoya University Graduate School of Medicine, 65 Tsurumai-cho, Showa-ku, Nagoya-shi, Aichi 466-8550, Japan

Fig. 1 Preoperative cervical magnetic resonance images (MRI)

A mid-sagittal T2-weighted MRI (a) shows a multilobulated cystic lesion in the cervical cord at the level of C2 to C6, and a hypointensity rim, a so called “hemosiderin cap” (arrow), at the caudal margin of the cyst. T2-weighted parasagittal MRI (b) shows a heterogeneous mass lesion with a caudal rim of hypointensity (arrow) at the level of the C4-5 portion, T1-weighted (c), T1-weighted with gadolinium enhancement (d) parasagittal MRI show a slightly enhanced mass lesion (arrow head) at the C4-5 portion. Axial T2-weighted (e), enhanced (f), coronal enhanced (g) MRI show an enhanced mass lesion at the right side of the cyst.

め、3カ月前に前医を受診した。頸髄腫瘍の手術を勧められ、当院紹介となった。

既往歴・家族歴：特になし

入院時神経学的所見：右上腕二頭筋、上腕三頭筋、回内筋、回外筋に徒手筋力テスト (manual muscle testing; MMT) にて 4/5 程度、右手背側骨間筋に 3/5 程度の筋力低下を認めた。右手背側骨間筋をはじめ右上肢筋全体での筋萎縮を認めた。握力は右 18.5 kg、左 31.0 kg と右側での低下を認めた。左上肢および両下肢には明らかな筋力低下は認めなかった。右上肢には線維束収縮 (fasciculation) を認めた。深部腱反射は右上腕三頭筋反射が消失、両側膝蓋腱反射、アキレス腱反射は亢進していた。膀胱直腸障害は認めなかった。

術前検査所見：頸髄 MRI では、C2-6 椎体レベルにわたって多房性の不整な隔壁を伴う嚢胞性病変を認め、その最尾部では T2 強調像で低信号を示すいわゆる “hemosiderin cap” 様の所見がみられた (Fig. 1 a)。C4/5 椎体

レベルの脊髄髄内に、T1 強調像にて等信号、T2 強調像にて高信号を示し、ガドリニウム造影では淡く造影される不整な充実性病変を認め、腫瘍の本体と思われた (Fig. 1 b~d)。充実性病変は髄内右側に偏在しており、その左側は嚢胞性成分が占めていた (Fig. 1 e~g)。その尾側右側に T2 強調像にて低信号を示す部分 (Fig. 1 b) があり、頸椎単純 computed tomography (CT) では同部位は著明な高吸収域を示した (Fig. 2) ため石灰化病変が疑われた。この石灰化の所見より結核腫も鑑別に考慮したため、ツベルクリン反応を行ったところ 48 時間後発赤は最大径 14 mm で硬結を伴わず、弱陽性であった。血管撮影では両側内頸動脈、両側椎骨動脈、右鎖骨下動脈撮影にて明らかな腫瘍濃染像はみられなかった。

以上より、術前診断としては上衣腫、星状細胞腫、乏突起膠腫、神経節膠腫、上衣下腫、海綿状血管腫、またツベルクリン反応の結果からは活動性の結核感染は否定であったが結核腫などが考えられた。体性感覚誘発電

Fig. 2 Preoperative cervical computed tomography (CT)

Axial CT shows a calcified mass in the right of the spinal cord at the C5 level (arrow).

位 (somatosensory evoked potential; SEP), 運動誘発電位 (motor evoked potential; MEP) モニタリング下に顕微鏡下腫瘍摘出術を行った。

手術の方法および術中所見：棘突起を正中縦割ののち、傍脊柱筋とともに両側に分け、椎弓を外側まで展開した。右側を開大側、左側をヒンジ側として C3-7 まで片開き式に椎弓を開大し硬膜を露出した。正中にて硬膜切開後、後正中溝に myelotomy をおき腫瘍に到達した。腫瘍は嚢胞性部分と充実性部分に分かれ、充実性部分の右側において陳旧性の腫瘍内出血とともに石灰化を認めた。腫瘍と周囲との境界はほぼ明瞭であったが石灰化病変の周囲のみは正常脊髄との境界がやや不明瞭で注意深く全摘出を行った。硬膜閉鎖には術後の脊髄腫脹に備え、GORE-TEX® を用いて減圧した。セラミックスパiser (アパセラム-AX®) を用いて C3-7 の open door laminoplasty を行った。術中、モニタリング上の変化は特にみられなかった。

病理所見：摘出した腫瘍は境界の不明瞭な弱好酸性の胞体を有する細胞の増生からなり、血管周囲に acellular な領域をみる perivascular pseudorosette や砂粒体が散見された。Rosette では腫瘍細胞が細い線維性突起を血管壁に伸ばしている像が観察され細胞性上衣腫の所見であった (Fig. 3 a, b)。砂粒体の周辺にはヘモジデリンの沈着がみられた (Fig. 3 c)。

術後経過：術後右上肢の麻痺、右半身の感覚障害の一過性の悪化を認めたが、リハビリテーションにて改善し、杖なしでも歩行可能となった。リハビリテーション継続のため他院に転院後、自宅退院となった。以後当科外来に通院している。術後特に後療法は施行しておらず、現時点では画像上も再発はみられない (Fig. 4, Fig. 5)。

考 察

脊髄上衣腫は、30~40 歳代に発生率のピークがあり¹⁾、

Fig. 3 Photomicrographs of the surgical specimen

The photomicrographs of the surgical specimen demonstrate endymal cells with arranged in perivascular pseudorosettes (a), and psammoma bodies are frequently observed (b). There were hemosiderin depositions around the psammoma bodies (c). The histopathological diagnosis was cellular endymoma. Original magnification: $\times 100$, hematoxylin-eosin (H-E) stain.

成人脊髄内腫瘍の 40~60%, 小児髄内腫瘍の 16~35% を占める^{1,2)}。頸髄に最も多くみられるが、胸髄から胸腰髄移行部にも少なからずみられる¹⁾。MRI では T1 強調画像で低信号に、T2 強調画像で高信号に描出され、ガドリニウムにて均一に造影される^{1,3)}。画像上の特徴的な所見として、嚢胞形成、脊髄空洞症、腫瘍辺縁における腫瘍内出血によるヘモジデリンの沈着がしばしば認められる^{1,3)}。一方、石灰化に関しては、頭蓋内の上衣腫におい

Fig. 4 Postoperative cervical MRI

A sagittal T1-weighted (a), and T2-weighted MRI (b) show that the tumor was totally removed and the cyst was remarkably shrunk.

Fig. 5 Postoperative cervical CT

An axial CT shows an adequately enlarged spinal canal by open door laminoplasty with a ceramic spacer at the C5 level. The calcified mass disappeared.

Table 1 Summary of cases of calcified spinal ependymomas reported in the literature

Authors	Cases		Level of tumor	Location of calcification	Subtypes of ependymoma
	age	sex			
Mealey et al. (1968)	19	F	C1-3	C2	?
Miller et al. (1970)	56	F	filum terminale	rostral and caudal margins of the tumor	cellular
Scotti et al. (1987)	57	F	medulla-2	lower pole of the tumor	?
Fine et al. (1995)	?	?	cervical	?	?
Koeller et al. (2000)	42	M	C2-2	caudal pole of the tumor	?
Present case	45	M	C4-5	caudal pole of the tumor	cellular

では比較的良好にみられるが、脊髄上衣腫においてはきわめてまれとされる^{2,4)}。

脊髄上衣腫の石灰化の報告例は、われわれが渉猟しえた範囲では過去にわずか5例があるのみであった (Table 1)。Mealey ら⁵⁾は、四肢脱力で発症した妊娠末期の19歳の女性の環椎レベルに頸椎単純X線写真上1.5 cm大の石灰化病変を認め、出産5日後にC1-3 laminectomyと髄内腫瘍の生検術を施行し、病理診断は上衣腫であったと報告している。またMiller ら⁶⁾は、終糸に腫瘍が生じた56歳女性の1手術例を報告した。術中所見では腫瘍の頭尾側縁に石灰化を認め、腫瘍内出血を伴っていたとのことであった。病理診断は細胞性上衣腫であった。Scotti ら⁷⁾は50例の脊髄髄内腫瘍中、32例に手術を行い、組織型と術前後のMRI所見とを比較した。上衣腫は10例あり、すべて頸髄に発生していた。その1例として、めまいと四肢脱力で発症した57歳女性の症例があり、頸髄MRIでは延髄からC2に伸展した髄内腫瘍の所見を呈し、その下端にはT2強調像にて低信号を示す部分があった。手術にて同部位は石灰化と確認されたとのことであ

た。Fine ら³⁾は25例の脊髄上衣腫のMRI所見について検討し、頸髄上衣腫の1例で、術前MRIにて腫瘍内にsignal voidを認め、術後病理組織学的な検討で同部位に石灰化を認めたとのことであった。Koeller ら²⁾は頸部痛と上肢しびれで発症した42歳男性の症例を提示している。頸髄MRIではC2-T2に至る広範な空洞を伴う髄内病変を認め、その下端にT1強調像にて低信号の部分を確認、石灰化あるいはヘモジデリンの沈着が疑われた。術後病理診断は上衣腫であった。われわれの症例では、石灰化は腫瘍の下端にみられ、腫瘍辺縁部に生じる傾向がみられるこれまでの報告例と合致すると思われた。今回の上衣腫の組織学的亜型は細胞性上衣腫であり、過去に唯一組織学的亜型についても言及しているMiller ら⁶⁾の報告と同様であった。

Martin と Lemmen⁸⁾は、脳脊髄腫瘍性病変において石灰化の生じる機序として、①腫瘍内血管の血管壁における石灰沈着、②石灰化血管の融合による同心円形の石灰沈着、③古い出血・壊死巣における石灰沈着、④腫瘍細胞内、腫瘍間質または被膜内、腫瘍辺縁部などにおける

石灰沈着, の4つを挙げ, ①のパターンが最も多いとしている。Kubota ら⁹⁾は頸髄に発症した膠芽腫の例を病理学的に検討し, 腫瘍内血管の外膜に石灰沈着を認めたと報告している。さらに電子顕微鏡を用いた超微細構造学的な検討を行い, 腫瘍による血管壁の変性が血管外膜の基質小胞や matrix giant body の石灰沈着を引き起こしたと想定している。本症例においては, 病理所見として血管外膜の石灰沈着はみられなかった。石灰化の周辺に陳旧性の出血の痕があり, 上記③が石灰化のおもな機序と思われた。本症例は急性の頸部痛が初発症状であり, このときに腫瘍内出血をきたしていた可能性があると思われた。

上衣腫ではその基質内に豊富な血管を含み, 比較的血を生じやすい^{10,11)}。脊髄上衣腫においても腫瘍内出血は珍しくなく^{1,2,4,12,13)}, その約20~33%に腫瘍辺縁に出血がみられる^{2,14)}。Nemoto ら¹⁵⁾は, 腫瘍辺縁の出血が, 脊髄上衣腫, なかでも頸髄上衣腫に多くみられる理由を考察している。その原因として, 第一に, 頸髄は他部位と比べて可動性が大きく, 神経組織に種々の緊張がかかりやすいこと, 第二に, 上衣腫は境界明瞭なことが多く, 正常神経との間で圧迫や伸展などの機械的刺激が加わりやすいこと, この2つの理由から, 腫瘍と正常神経との接触面で腫瘍の栄養血管や腫瘍表面の静脈の破綻による出血をきたしやすく, その傾向は特に腫瘍の上下端において顕著であるとしている¹⁵⁾。今回の症例においても腫瘍下端に出血像が認められ, 石灰化病変はそのなかに含まれていた。これまでの報告例でも石灰化は腫瘍辺縁に認められる傾向にあり, 脊髄上衣腫の辺縁において陳旧化した出血に石灰が沈着するという仮説を裏付けると思われた。

脊髄上衣腫は脊髄中心管の上衣細胞由来であり, 通常は脊髄中央に存在する^{2,3)}。今回, 腫瘍は髄内右側に偏在し, 左側は嚢胞性成分で占められていた。もともと脊髄中央に位置していた腫瘍の辺縁において出血をきたし, その二次性変化として石灰化とともに嚢胞が生じたため, 石灰化を含む充実性成分が偏在するようになったと考えられた。

成人の頸髄髄内腫瘍の摘出術においては, laminectomy^{16,17)}を用いる施設もあるが, 当科では通常, 術後の脊椎変形を避けるため osteoplastic laminotomy¹⁸⁻²²⁾を用いて摘出術を行い, 摘出後は切除椎弓を還納している。しかし, 本症例においては術前にさまざまな鑑別疾患が考えられたため, 術中所見あるいは術中迅速病理診断の結果によっては腫瘍の全摘出が困難であると思われた²³⁾。そのため今回は全摘出が不可能であった場合の術

後の脊髄腫脹²⁾に備えて open door laminoplasty を選択した。右側を開大側としたのは充実性病変, 石灰化病変が右側に偏在しており, 摘出時の術野展開を考慮したためである。結果的には腫瘍は全摘出され, 術後の脊髄腫脹もみられなかったが, 本症例のように非典型的な術前画像所見を呈する例においては考慮されるべき手技と思われる。

結 語

今回われわれは, 著明な石灰化を伴った頸髄上衣腫の1例を経験した。脊髄上衣腫は特にその辺縁において出血しやすいことが知られており, 今回はその陳旧性変化として石灰沈着をきたしたものと推測された。今後のさらなる症例の蓄積が必要と思われた。

文 献

- 1) Traul DE, Shaffrey ME, Schiff D : Part I : spinal-cord neoplasms-intradural neoplasms. *Lancet Oncol* 8 : 35-45, 2007
- 2) Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL : Neoplasms of the spinal cord and filum terminale : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 20 : 1721-1749, 2000
- 3) Fine MJ, Kricheff II, Freed D, et al : Spinal cord ependymomas : MR imaging features. *Radiology* 197 : 655-658, 1995
- 4) Van Goethem JW, van den Hauwe L, Ozsarlak O, et al : Spinal tumors. *Eur J Radiol* 50 : 159-176, 2004
- 5) Mealey J Jr, Carter JE : Spinal cord tumor during pregnancy. *Obstet Gynecol* 32 : 204-209, 1968
- 6) Miller CA, Torack RM : Secretory ependymoma of the filum terminale. *Acta Neuropathol* 15 : 240-250, 1970
- 7) Scotti G, Scialfa G, Colombo N, et al : Magnetic resonance diagnosis of intramedullary tumors of the spinal cord. *Neuroradiology* 29 : 130-135, 1987
- 8) Martin F Jr, Lemmen LJ : Calcification in intracranial neoplasms. *Am J Pathol* 28 : 1107-1131, 1952
- 9) Kubota T, Kogure Y, Yamamoto S, et al : Calcification in glioblastoma multiforme of the cervical spinal cord. *Surg Neurol* 26 : 183-186, 1986
- 10) Li MH, Holtas S : MR imaging of spinal intramedullary tumors. *Acta Radiol* 32 : 505-513, 1991
- 11) Miyazawa N, Hida K, Iwasaki Y, et al : MRI at 1.5 T of intramedullary ependymoma and classification of pattern of contrast enhancement. *Neuroradiology* 42 : 828-832, 2000
- 12) Bourgouin PM, Lesage J, Fontaine S, et al : A pattern approach to the differential diagnosis of intramedullary spinal cord lesions on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 170 : 1645-1649, 1998
- 13) Kahan H, Sklar EM, Post MJ, et al : MR characteristics of histopathologic subtypes of spinal ependymoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 17 : 143-150, 1996
- 14) 鈴木 彩, 細江英夫, 児玉博隆, 他 : 術前診断に難渋した脊髄髄内腫瘍の1例. *臨整外* 40 : 87-91, 2005
- 15) Nemoto Y, Inoue Y, Tashiro T, et al : Intramedullary spi-

- nal cord tumors : significance of associated hemorrhage at MR imaging. *Radiology* **182** : 793-796, 1992
- 16) Schwartz TH, McCormick PC : Intramedullary ependymomas : clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis. *J Neurooncol* **47** : 211-218, 2000
- 17) Houten JK, Cooper PR : Spinal cord astrocytomas : presentation, management and outcome. *J Neurooncol* **47** : 219-224, 2000
- 18) Raimondi AJ, Gutierrez FA, Di Rocco C : Laminotomy and total reconstruction of the posterior spinal arch for spinal canal surgery in childhood. *J Neurosurg* **45** : 555-560, 1976
- 19) 小山素磨, 岩崎孝一, 渡辺一良, 他 : 人工補填材料を用いた Osteoplastic laminectomy. *No Shinkei Geka* **14** : 151-159, 1986
- 20) Wiedemayer H, Schoch B, Stolke D : Osteoplastic laminotomy using titanium microplates for reconstruction of the laminar roof : a technical note. *Neurosurg Rev* **21** : 93-97, 1998
- 21) Hoshimaru M, Koyama T, Hashimoto N, et al : Results of microsurgical treatment for intramedullary spinal cord ependymomas : analysis of 36 cases. *Neurosurgery* **44** : 264-269, 1999
- 22) Houten JK, Weiner HL : Pediatric intramedullary spinal cord tumors : special considerations. *J Neurooncol* **47** : 225-230, 2000
- 23) 寶子丸稔 : 脊髄髄内腫瘍の診断と外科的治療. *No Shinkei Geka* **29** : 207-214, 2001
-