術前診断に苦慮した頸椎硬膜外髄膜腫の1例

A Case of Cervical Extradural Meningioma Mimicking Hematoma in Preoperative Images

富永貴志 樋上真之 駒井崇紀 宮田至朗 中嶋千也

Takashi Tominaga, M.D., Masayuki Higami, M.D., Takanori Komai, M.D., Shiro Miyata, M.D., Kazuya Nakashima, M.D.

Abstract

Extradural spinal meningiomas (EDSMs) are extremely rare, and most literature on these lesions have been case reports and short case series. We report a case of cervical EDSM in a 76-year-old woman with right hemiparesis due to a previous cerebral infarction. She had fallen and sustained a Th12 vertebral compression fracture 2 months before admission and had since been bedridden. Around the same time, she became aware of weakness in her left upper and lower limbs, but magnetic resonance imaging (MRI) did not reveal any new structural lesions in the brain. Although she had continued rehabilitation for 3 months, her weakness gradually worsened. Eventually, she developed tetraplegia following severe neck pain approximately a month before admission. On admission, she was nearly completely tetraplegic and had severe pain across the neck that radiated to the left upper limb. She complained of numbness below Th1; her pinprick and light touch sensations had reduced to 2–3/10 in the left lower extremity. Her neurosurgical cervical spine score was 1 : 1 : 1 : A, and the Japanese Orthopaedic Association cervical score was 2.

MRI revealed a left-dominant extradural mass extending from the C3 to C5 vertebral level and compressing the spinal cord anterolaterally. Computed tomography at C4 showed an enlargement near the left neural foramen, which was overlooked preoperatively.

Based on the provisional diagnosis of an extradural hematoma, laminectomy was performed from C3 to C5. The surface of the dura was found to be covered by a sheet-like yellowish-white mass that adhered around the left C3/4 intervertebral foramen. Histopathological examination revealed meningothelial meningioma. The postoperative course was uneventful, but the neurological symptoms did not change after the procedure.

EDSMs are thought to arise from the nerve root sheath; it has been reported that recurrence and regrowth are likely due to difficulties with removing the tumor completely. EDSM radiologic findings also overlap with those of several other types of common extradural spinal masses, including metastatic tumors and schwannomas. In this case, the urgent need for decompression necessitates treatment without sufficient preoperative information, which can happen in an emergency. Therefore, in describing this rare case, we also wish to highlight the pitfalls in the differential diagnosis of EDSM.

(Received : November 6, 2019 ; accepted : January 14, 2020)

Key words

meningioma, extradural, cervical

神戸救済会病院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Kobe Ekisaikai Hospital

連絡先 : 〒655-0004 神戸市垂水区学が丘 1-21-1 神戸救済会病院脳神経外科 富永貴志 [Address reprint requests to : Takashi Tominaga, M.D., Department of Neurosurgery, Kobe Ekisaikai Hospital, 1-21-1 Manabigaoka, Tarumi-ku, Kobe-shi, Hyogo 655-0004, Japan]

緒言

脊髄髄膜腫は大部分が硬膜内髄外に発生するが、きわめてまれに硬膜外に発生することがある。そしてHaftらの初報告以来、それらの報告のほとんどが転移性脊髄腫瘍や神経鞘腫などの硬膜外腫瘍の形態をとる腫瘍との鑑別に主眼が置かれている¹⁻⁶⁾。今回われわれは脊髄硬膜外血腫の術前診断で手術を行い、術中診断で硬膜外髄膜腫と判明した症例を経験した。本症例の臨床経過を提示するとともに、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例提示

患者：76歳、女性

主訴：頸部痛、四肢麻痺

既往歴：左放線冠ラクナ梗塞のために右上下肢麻痺と右半身感覚鈍麻を後遺していた。悪性腫瘍の既往なし。

服薬歴：抗血小板薬1剤内服。

現病歴：入院7カ月前、転倒によるT12の圧迫骨折で約2カ月間の安静臥床となった。離床開始時（入院5カ月前）に、体幹の支持力低下と左上下肢の不全麻痺 manual muscle test (MMT) 3~4/5 を認めたが、頭蓋内MRIでは新たな脳梗塞などの器質的疾患を認めなかった。リハビリテーションを約3カ月間継続したが、左上下肢麻痺はMMT 2~3/5程度で全介助の状態となり、老健施設に入所した（入院2カ月前）。入院1カ月前に外傷などの誘引なく強い頸部痛が出現し、頸部と左肩から上肢にか

けての激しい疼痛を認めるようになった。その後、左上下肢麻痺の状態は徐々に進行して、ほぼ完全な四肢麻痺の状態となり当院紹介となった。

神経学的所見：意識清明。右上下肢は拘縮状態で、温痛覚は脱失していた。運動機能に関しては、頸部の自動運動と左肩挙上は可能であったが、それ以外の随意運動は認めなかった。感覚機能に関しては、頸部から左上腕にかけて visual analogue scale (VAS) 8程度の疼痛を認めた。体幹と下肢では、cervical line 以下にVAS 7程度の痛み感があり、2~3/10程度の温痛覚低下と振動覚低下を認めた。また、尿失禁のため尿道カテーテル挿入中であった。Neurosurgical Cervical Spine Score (NCSS) 1: 1: 1: A, 日本整形外科学会頸髄症治療成績判定基準2/17の状態であった。

初診時血液検査：血小板数 $27.6 \times 10^4 / \mu\text{l}$, PT-INR 0.88。

神経放射線学的所見：頸椎MRI: C3~C5高位においてT1強調画像では等信号、T2強調画像では等~軽度高信号を示す左優位の硬膜外腫瘍が、硬膜嚢を圧迫していた (Fig. 1 a, b)。術後の再評価で、その硬膜外腫瘍は左C3/4椎間孔内にも進展しており (Fig. 1 c, d), CTでは左C3/4椎間孔が拡大していた (Fig. 1 e)。しかしながら、これらの所見は術前に十分認識できていなかった。

手術：急性発症の頸部痛を契機に四肢麻痺となったとする主訴から、硬膜外血腫による急性脊髄障害と判断して、緊急でC3-5椎弓切除を施行した。硬膜外腔には血腫は存在せず、血管成分に乏しい黄白色の腫瘍を硬膜外に認めた (Fig. 2 a)。迅速病理検査は髄膜腫であった。

Fig. 1

Preoperative sagittal magnetic resonance (MR) images (a: T1WI, b: T2WI) demonstrating an extradural mass on the posterior aspect of the spinal canal at the C3-5 levels. Preoperative axial MR images (c: T1WI, d: T2WI) showing the lesion encasing the spinal cord from the posterior and left lateral aspects and extending into the left neural foramen at C4. Axial computed tomography scan at C4 showing enlargement near the left C4 neural foramen (e).

Fig. 2

Intraoperative photograph showing the yellowish-white mass (a) covering the surface of the dura (arrow) and (b) extending laterally to the left C3/4 intervertebral foramen (arrowheads).

腫瘍は C3～C5 の硬膜外に存在し、左に偏位していた。脊柱管部分では腫瘍と硬膜の癒着は軽度であり、剥離は容易であった。しかし、左 C3/4 椎間孔周辺では癒着が強かったため、piece meal に摘出した。

続いて、外側視野を確保し、左 C3/4 椎間孔付近を観察した。同部では硬膜外腔が拡大しており、厚い硬膜外腫瘍が残存していた (Fig. 2 b)。顕微鏡の角度や体位を工夫し、椎間孔内の腫瘍は小鋭匙を使用して安全と考える範囲で摘出した。それ以外に脊柱管外側部分で硬膜外腔が拡大している所見はなく、手術を終了した。

病理組織学的所見：Hematoxylin-Eosin (HE) 染色で、卵円形で淡明な核を有する細胞が分葉状に増殖していた (Fig. 3)。一部の細胞集団は渦巻構造を示す部分もあったが、砂粒体は少数であった。組織学的診断は meningotheial meningioma で Ki-67 は 4% であった。

術後経過：神経学的には改善を認めなかった。術後に行った造影 MRI では、脊柱管部における腫瘍は除去されており、左 C3/4 椎間孔内の腫瘍もほぼ摘出されていた (Fig. 4)。

Fig. 3

Photomicrograph of the surgical specimen showing meningotheial cells with oval nuclei and the syncytial appearance of the meningotheial meningioma (hematoxylin and eosin stain, magnification : $\times 400$, scale bar : $50 \mu\text{m}$).

Fig. 4

Postoperative contrast-enhanced T1-weighted magnetic resonance (MR) images. Sagittal (a) and axial (b) views at the C4 level showing almost complete resection of the tumor.

考 察

脊髄髄膜腫は全脊柱管内腫瘍の約 25% を占め、神経鞘腫について頻度が高く、多くは硬膜内髄外に発生する。そのうち 3～21% が硬膜外腫瘍の形態をとるとされているが、その大多数は硬膜内成分の硬膜外進展である^{4,7,8)}。本症例のような硬膜内成分をもたない脊髄硬膜外髄膜腫は非常にまれであるとされており、症例報告のほかにくつつかの少数例を対象とした後方視的研究があるのみである。画像的にみると、脊髄硬膜外髄膜腫には均一な造影効果や石灰化、あるいは dural tail sign といった髄膜腫

を特徴づける所見が多く認められる。また、周辺骨の反応性骨硬化を認めることも多いが、転移性脊髓腫瘍に特徴的な周辺骨の破壊所見はまれであるといわれている^{2,9)}。これらの画像的特徴は、脊髓硬膜外髄膜腫を転移性脊髓腫瘍やリンパ腫、神経鞘腫などの脊髓硬膜外腫瘍と鑑別するうえで有用な指標となる。しかしながら、脊髓硬膜外髄膜腫の脊柱管内における進展様式と形態は、硬膜内髄外に存在する髄膜腫とは異なり、ほかの脊髓硬膜外腫瘍に類似することが多いと報告されている。Zhang ら²⁾は脊髓硬膜外髄膜腫 14 例の後方視的検討で、en-plaque 型と dumbbell 型がそれぞれ 9 例 (64%) と 4 例 (29%) であり、脊髓硬膜内髄膜腫に特徴的とされる紡錘状、卵形型の成長様式を認めるのはわずか 1 例 (7%) であったと報告した。さらに、神経鞘腫に特徴的な椎間孔拡大を 10 例 (71.4%) で認めたと報告した。Wu ら³⁾は、en-plaque 型の脊髓硬膜外髄膜腫 12 例の検討で 6 例 (50%) に椎間孔内への腫瘍進展を認めたと報告した。このように、術前の画像評価で脊髓硬膜外髄膜腫と転移性脊髓腫瘍や神経鞘腫など、ほかの脊髓硬膜外腫瘍を鑑別することは非常に困難と考えられているのが現状である。

これまでの報告を渉猟するかぎり、術中に神経根近傍における腫瘍と硬膜の強い癒着を確認した報告が非常に多く、Tuli ら¹⁰⁾は神経根への腫瘍進展を組織学的に証明している。現時点において明確な結論は出ていないものの、脊髓硬膜外髄膜腫の発生部位は神経根近傍硬膜と考えられている^{3,10~14)}。本症例は、左 C3/4 椎間孔近傍において腫瘍と硬膜の強い癒着を認めたが、この点は神経根近傍硬膜を発生部位と考える説を補強するものであると思われた。

脊髓硬膜外髄膜腫は、組織学的に良性であるにもかかわらず、長期予後に関しては不明とする報告が多い。Zhang ら²⁾は部分摘出に終わった 10 例のうち 6 例 (60%) で再発を認め、再発までの期間が 5~192 カ月であったと報告した。Wu ら³⁾は部分摘出例の 8 例中 2 例に術後放射線治療を行っており、解釈には注意を要するが、1 例 (12.5%) で再発を認め、期間は 88 カ月後であったと報告した。いずれの報告も比較的高い術後再発を報告しているが、その理由として摘出操作の難しさを指摘している。つまり、後方手術では外側視野を確保し難いために、椎間孔内あるいはその近傍硬膜の処理が不十分となってしまうと考えられている^{2,15,16)}。本症例は、手術台の回旋や顕微鏡鏡筒の角度調整といった術中対応で処理可能であったが、過去には皮膚切開の延長や椎間関節除去を追加することで良好な結果を得た報告もあり、手術の選択肢として検討すべき手技であると思われた¹⁶⁾。

一般的に、脊髓硬膜外病変による進行性の脊髓症状を診察した場合、転移性脊髓腫瘍や神経線維腫、神経鞘腫といった腫瘍性病変との鑑別が必要になる。一方、頸椎硬膜外血腫は、突然の強い頸部痛により発症し、出血形態により症状進展の経過に違いはあるが、片麻痺を呈する場合が多い^{17,18)}。発症原因は、外傷、高血圧のほかには血管奇形や血液凝固異常、腫瘍など出血性素因を伴う疾患の関与が考えられている。本患者は、既往の脳梗塞により右上肢麻痺を後遺していたとはいえ、3 カ月程度の廃用症候群に対するリハビリテーションにもかかわらず左上下肢麻痺が増悪していた。また、抗血小板薬を服薬中であったが、外傷歴や血液凝固異常はなかった。画像的には、左 C3/4 椎間孔が拡大しており、腫瘍は同椎間孔内に深く進展していた。初診時の神経症状が非常に重篤であり時間的制約があった背景を考慮しても、臨床経過と画像所見から積極的に硬膜外血腫を疑わなければならない状況ではなく、頸椎硬膜外血腫を術前診断としたのは不適切であった。術前検討の不備は予期せぬ pit-fall につながる可能性があるため、日常診療現場では、治療の急がれる重症例や救急現場にかかわらず、十分に留意して診療にあたるべきであると思われた。

利益相反開示

著者全員は日本脳神経外科学会への COI 自己申告を完了しています。本論文の発表に関して開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) Haft H, Shenkin HA : Spinal epidural meningioma. Case report. *J Neurosurg* 20 : 801-804, 1963
- 2) Zhang LH, Yuan HS : Imaging appearances and pathologic characteristics of spinal epidural meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 39 : 199-204, 2018
- 3) Wu L, Yang T, Deng X, et al : Spinal extradural en plaque meningiomas : clinical features and long-term outcomes of 12 cases. *J Neurosurg Spine* 21 : 892-898, 2014
- 4) Zevgaridis D, Thomé C : Purely epidural spinal meningioma mimicking metastatic tumor. Case report and review of the literature. *Spine* 27 : E403-405, 2002
- 5) Pant I, Gautam VKS, Kumari R, et al : Spinal tumour : primary cervical extradural meningioma at an unusual location. *J Spine Surg* 3 : 509-513, 2017
- 6) Bettaswamy G, Ambesh P, Das KK, et al : Extradural spinal meningioma : revisiting a rare entity. *J Craniovertebr Junction Spine* 7 : 65-68, 2016
- 7) El Khamary SM, Alorainy IA : Case 100 : spinal epidural meningioma. *Radiology* 241 : 614-617, 2006
- 8) Messori A, Rychlicki F, Salvolini U : Spinal epidural en-plaque meningioma with an unusual pattern of calcification in a 14-year old girl : case report and review the literature. *Neuroradiology* 44 : 256-260, 2002
- 9) Takeuchi H, Kubota T, Sato K, et al : Cervical extradural menin-

- gioma with rapidly progressive myelopathy. *J Clin Neurosci* **13** : 397-400, 2006
- 10) Tuli J, Drzymalski DM, Lidov H, et al : Extradural en-plaque spinal meningioma with intraneural invasion. *World Neurosurg* **77** : 202.e5-13, 2012
- 11) Kumar S, Kaza RC, Maitra TK, et al : Extradural spinal meningioma arising from a nerve root : case report. *J Neurosurg* **52** : 728-729, 1980
- 12) Sato N, Sze G : Extradural spinal meningioma : MRI. *Neuroradiology* **39** : 450-452, 1997
- 13) Kaya U, Ozden B, Turantan MI, et al : Spinal epidural meningioma in childhood : a case report. *Neurosurgery* **10** : 746-747, 1982
- 14) 京罵和光, 西浦 巖, 小山素磨 : 脊髄硬膜外髄膜腫の1症例. *No Shinkei Geka* **14** : 443-449, 1987
- 15) Barbanera A, Nina P, Serchi E, et al : Aggressive recurrence of intra-extradural cervico-thoracic meningotheial meningioma. *Acute Neurochir (Wien)* **149** : 83-86, 2007
- 16) Frank BL, Harrop JS, Hanna A, et al : Cervical extradural meningioma : case report and literature review. *J Spinal Cord Med* **31** : 302-305, 2008
- 17) 高井敬介, 谷口 真 : 急性頸椎硬膜外血腫による片麻痺—脳卒中類似疾患と血栓溶解療法. *脊椎脊髓* **28** : 613-621, 2015
- 18) 駒井崇紀, 中嶋千也, 富永貴志, 他 : 突然の頸部痛と一過性左上下肢麻痺にて発症した頸髄硬膜外血腫の1例. *No Shinkei Geka* **44** : 319-322, 2016
-