頭蓋頸椎移行部髄外腫瘍の治療

Key words: foramen magnum tumor, meningioma, neurinoma

高 橋 宏 石 島 武 一

1. はじめに

頭蓋頸椎移行部髄外腫瘍は比較的稀であるが、症状が出現するまでにかかなり大きな mass となっていることが多く¹⁻⁴⁾、治療に難渋することが多い。また、腫瘍は延髄・上部脊髄の圧迫による、より複雑な神経症状を呈し診断上の問題も多い⁵⁾。今回われわれは、当院開院以来経験した頭蓋頸椎移行部腫瘍自験例について retrospective な調査分析を行い、興味ある結果を得たので報告する。

2. 対 象

頭蓋頸椎移行部腫瘍の定義はその主体が大孔から C2 までの間に存在した腫瘍とした⁵⁾。過去 12 年間に当院で手術を行った頭蓋頸椎移行部腫瘍は 23 例で、髄内腫瘍 9 例、髄外腫瘍 14 例(髄膜腫 7 例、神経鞘腫 7 例)であった。これらのうち髄外腫瘍 14 例を対象として retrospective な調査分析を行った。

3. 結 果

a. 腫瘍の存在部位

腫瘍の存在部位は腹側が計 5 例、外側が計 6 例であった。背側に存在した例は 3 例のみであった。すなわち、78% の例で腫瘍は延髄-上部頸髄の腹側

ないし側方に存在していた。髄膜腫では腹側 2 例、外側 3 例、背側 2 例であった。一方、神経鞘腫では腹側 3 例、外側 3 例、背側 1 例であった。これらに 14 例に対して、初期のころはすべて後方進入法を行っていたが、最近では腫瘍が外側-腹側に存在している場合には、側方進入法を行っている。手術回数は、これらの 14 例に対して後方進入法 12 回、側方進入法 5 回の、合計 17 回の手術を施行した。すなわち 3 例に対しては 2 回の手術を行っている。

b. 神経症状および術前検査所見

神経症状としては腫瘍が左右どちらかに偏って存在していることを反映して、不完全 Brown-Séquard 症候群を示す例が多かった。しかし、耳鼻咽喉科で中耳炎の検査のため行われた magnetic resonance imaging (MRI) により偶然撮影された無症候性の dumbbell 型神経鞘腫も存在した。最重症の 2 例はおのおの筋萎縮性側索硬化症および多発性硬化症と診断され、保存的治療が行われていたが、症状が進行し、両者とも四肢麻痺呼吸麻痺が出現していた。

c. 手術法

1) 後方アプローチによる手術

後方アプローチの際体位はすべて prone とした。後正中切開を行い、後頭骨、C1、C2 の椎弓を露出した後、必要に応じて後頭骨、C1、C2 の椎弓

都立神経病院脳神経外科〔連絡先：高橋 宏，〒183 府中市武蔵台 2-6-1〕

Address reprint requests to: Hiroshi Takahashi, M. D., Department of Neurosurgery, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital, Musashidai 2-6-1, Fuchu-shi, Tokyo 183, JAPAN

Fig. 1 A : Preoperative CT myelography of Case 1 indicating large tumor of dumbbell type causing filling defect at C1 level
B : Postoperative CT myelography shows good recovery of subarachnoid space.

Fig. 2 A : Preoperative myelography of Case 2 disclosed U-shaped filling defect at C1/2 level.
B : Postoperative magnetic resonance imaging (MRI) (T1-weighted image) shows wedge-shaped deformity of the high cervical spinal cord.

を切除した。dumbbell 型の腫瘍の際は、脊柱管外に腫瘍の進展している側で頸椎横突起の外側まで剝離を広く行い、腫瘍を十分に露出した。硬膜外腔-脊柱管外に伸びている腫瘍の方が大きく、脊髓圧迫に強く関与していると考えられる時は、硬膜内の操作により先にこれらの腫瘍の摘出を行った。逆に硬膜内の腫瘍の圧迫が、神経症状の発現に主として関与していると考えられる時は、硬膜内の腫瘍の摘出を優先している。

硬膜外-脊柱管外の神経鞘腫摘出の場合は、まず手術用顕微鏡下で cavitron ultrasonic aspirator (CUSA) などを用いて被膜内に腫瘍を十分摘出しておいて、その後、可能なかぎり被膜を摘出する²⁾。

【症例 1】

患者：47 歳，女性

多発性硬化症として治療されていた本例は、MRI が導入される以前の例で、約 15 年間の経過で増悪と緩解を示した例である。発症 4 年後に四肢麻痺，呼吸麻痺となり人工呼吸器使用に陥ったが、その後いったん回復している。しかし、発症 10 年目で再び四肢麻痺，呼吸麻痺が悪化している。この間の X 線像を retrospective にみると、病側である左 C1-C2 椎弓が腫瘍圧迫により破壊されたため、一時症状が回復したことが推察された。当院来院時は dumbbell 型の巨大な神経鞘腫が延髄-上部頸髄を圧迫していた (Fig. 1A)。後方アプローチによる亜全摘出術 (Fig. 1B) により自発呼吸は戻り、歩行器歩行までに回復した。

【症例 2】

患者：45 歳，女性

約 3 年の経過で四肢麻痺と呼吸障害が出現し

Fig. 3 A : Preoperative MRI (T1-weighted image) of Case 3 disclosed sheath-shaped tumor surrounds the medulla oblongata and higher cervical cord, and its dorsal part descends to the level of C5, compressing the cervical cord.
B : Postoperative MRI (T1-weighted image)

た。MRI 導入以前の症例で、感覚障害を認めない痙性四肢麻痺であったため、他院で筋萎縮性側索硬化症と診断されていた。しかし、Brown-Séquard 型の感覚障害が出現し、四肢麻痺が進んだため緊急入院となった。CT および脊髓造影で右 C1/2 高位に大きな filling defect が発見され (Fig. 2A), この腫瘍は dumbbell 形に右側方に伸びていた。呼吸障害があるため、後方アプローチによる緊急手術を行った。

後正中切開で進入し、C1/2 の椎弓切除を行った。緊急手術であったため、まず右の C2 後根より出た dumbbell 形の神経鞘腫の硬膜内部分のみを摘出した。腫瘍は C1/2 高位で頸髄の右外側から腹側に存在し、脊髓を左後方に強く圧迫していた。このため脊髓はすでに菲薄化していた。約 5 カ月間リハビリテーションを施行して、ようやく歩行可能となつてから、硬膜外の部分摘出術を行った。術後は右の不完全 Brown-Séquard 症候群を残したが、自立して家事を行っている。術後の脊髓 MRI では C1/2 障害高位脊髓の狭小化が目立っている (Fig. 2B)。神経鞘腫では後方からの進入法であっても、この例のように前外側にある腫瘍は十分に摘出できる。

以上の 2 例の経験から、大孔部の腫瘍はたとえ四肢麻痺、呼吸麻痺でも、減圧術の対象となることを知った。髄膜腫の場合は次の例のように脊柱管外では周辺の筋層に入り込み、さらに椎骨動脈を巻き込んでいる場合もあるので、注意深い摘出

を行っている。

【症例 3】

患者：33 歳，女性

約 3 年の経過で左に強い進行性四肢麻痺、感覚障害が出現した。MRI では左の大孔部から左 C2 までの間に硬膜内外から脊柱管外に広がる腫瘍があり (Fig. 3A, B), この腫瘍は硬膜内で脊髓正中後面を C5 高位にまで en plaque 状に伸展している (Fig. 3A)。手術は大孔-C5 に伸びる硬膜内髄外の腫瘍も摘出する予定で、後正中切開で進入した。後頭骨、C1-C5 椎弓を露出した。C2 は laminoplasty を行い、他は椎弓切除した。C1 と C2 の左側では、横突起を越えて広く筋肉を剥離して腫瘍を露出した。まず、硬膜外の腫瘍を十分に摘出した。腫瘍により硬膜に包まれた脊髓そのものがすでに右方へ圧排されていたため、後側方からの腫瘍摘出により C2 椎体後面-齒状突起の基部まで十分に露出された。また、外側方では筋肉内に移行している腫瘍を摘出した。左 C1/2-大孔部までの間では、椎骨動脈の周辺を埋めていた腫瘍を除去し、椎骨動脈を露出した。最後に硬膜を開けて硬膜内髄外に存在する腫瘍を摘出している (Fig. 3B)。術後の回復は目ざましく、神経学的にほぼ正常になって退院した。

2) 側方アプローチによる手術

側方アプローチの対象は大孔部前部-前外側部に存在する腫瘍である。われわれは、髄膜腫 2 例と dumbbell 型神経鞘腫 3 例で本手術を行った。

Fig. 4 A : Scheme of the suboccipital craniectomy and laminectomy in relation to the location of the vertebral artery
B : Intraoperative view of the tumor and the lower cranial nerve

Fig. 5 A : Preoperative MRI of Case 4, T1-weighted image and after Gd enhancement, shows high intensity mass lesion at the ventral part of the foramen magnum.
B : MRI after removal of the tumor

手術はまず側臥位とし、皮切は乳様突起後部から胸鎖乳突筋に沿って尾側に延ばし、途中から C5/6 棘突起に向けて後方に弯曲する。後頭骨、C1、C2 の椎弓を露出し、C1 椎弓前方で椎骨動脈、condyle 後部を露出する。その後、後頭骨の開頭と C1/2 の椎弓切除を行う (Fig. 4A, B)。硬膜を縦に切開することにより、上部頸髄-延髄を横から見て延髄前方の腫瘍摘出は可能である。髄膜腫は

椎骨動脈の頭蓋内進入部位に近くその起始部がある¹⁾。術中に椎骨動脈を損傷する可能性のある場合は、あらかじめ balloon catheter による test occlusion を行っておいて、椎骨動脈閉塞の可否を確かめておく安心して手術が遂行できる。

【症例 4】

患者：50 歳，男性

右大後頭神経痛を主訴として来院した。右下肢

A|B|C Fig. 6 A : Coronal view of preoperative MRI in Case 5. A dumbbell type tumor compressing the high cervical cord at C1/2 level. It extend laterally and ventrally just in front of C2 vertebra.
 B : Axial view of MRI. Arrow indicates the extraspinal part of the dumbbell type neurofibroma located lateral and ventral to the vertebral body of C2.
 C : Postoperative MRI

の筋力低下と左下肢の温痛覚低下（不完全 Brown-Séquard 症候群）がある。MRI にて大後頭孔右前部に腫瘍があり、上部頸髄と延髄を後方に圧迫している（Fig. 5A）。右椎骨動脈撮影ではかなりの vascularity が認められた。さらに術中椎骨動脈を犠牲にする可能性があり、右椎骨動脈の balloon catheter による test occlusion をあらかじめ施行したが、症状は出現しなかった。前述の手術法（Fig. 4A, B）にてほぼ全摘出が可能であった（Fig. 5B）。この際右正中神経刺激による知覚誘発電位モニターとしている。

【症例 5】

患者：31 歳，男性

左半身麻痺と左側下肢に強い深部知覚障害がある。全身に Café au lait spot を認める。MRI では右 C1/2 椎間孔高位に dumbbell 型の大きな腫瘍があり、脊髄を左方に圧迫している（Fig. 6A）。脊髄はこの部で左凸右凹のブーメラン型に薄く変形している。dumbbell 型腫瘍の一部は C2 椎体の前面に伸びている（Fig. 6B）。第 1 回の手術は左下臥位、右側方アプローチにて行った。まず、C1 と C2 の椎弓を露出した。C1/2 椎間から腫瘍は外側に飛び出しており、この腫瘍を被膜下に減圧し、その後被膜を周辺から剝離して piece meal に摘出した。この mass を摘出すると奥にようや

く硬膜が見えた。硬膜内の腫瘍は容易に摘出されたが、硬膜内に観察された他の神経根にも小さな neurofibroma が鈴なりについており、将来再発することがうかがわれた。C1/2 椎体より後部の腫瘍はこのアプローチで全摘出できた（Fig. 6C）。

残った C1/2 椎体前部の腫瘍に対して第 2 回目の手術を行った。胸鎖乳突筋前縁に沿って皮切をおき、胸鎖乳突筋を乳様突起の部で半分切除し、mandible angle の尾側で頸静脈を露出した。頸静脈の後外側で腫瘍を剝離露出し、これを carotid sheath の後部で椎体前面に至るまで追跡し piece meal に全摘出した。患者は神経症状を残さず退院している。

d. 手術成績

C2 を中心として C5 に及ぶ広範な脊髄硬膜外髄膜腫が発生した von Recklinghausen 氏病の 1 例は、後方アプローチによる亜全摘出術を行ったが、その後発生した脳腫瘍により死亡している。これ以外の症例については手術結果は良好であり、いずれのアプローチによっても全例軽快している。

4. 考 案

頭蓋頸椎移行部の腫瘍は比較的稀な腫瘍であり、その診断がむずかしい腫瘍の一つとして取り

上げられてきた^{1,3~6)}。われわれは、MRI の導入される以前に多発性硬化症、筋萎縮性側索硬化症と誤診されていた 2 症例を経験した。2 症例とも四肢麻痺、呼吸麻痺が存在し、術前には手術効果も疑われたが、除圧により早期から目ざましい回復が観察された。以上の経験から頭蓋頸椎移行部の髄外腫瘍例では四肢麻痺、呼吸麻痺の状態であっても除圧により回復する可能性があり、積極的に治療すべきであることがわかった。大孔部腫瘍は long tract sign と segmental sign の組合せによる伝統的な局在診断では誤診しやすく、神経症状が出そろわない初期では特に診断がむずかしい⁶⁾。安岡⁶⁾は大孔部腫瘍を疑うべき症状として DESCAN をあげている。すなわち、dysesthesia (d), eleventh cranial nerve palsy (e), stereoanesthesia (s), cape distribution of sensory loss (c), atrophy of hand muscles (a), neck-shoulder pain (n) である。外来レベルでの診断に有用である。しかし、前述のように最近では MRI 導入により、逆に神経症状のまったくない大孔部の腫瘍も発見されつつある。これらの場合症状は乏しくても腫瘍はかなり大きいことが多いので、手術には慎重を要する。

手術的到達方としては、後方アプローチと側方アプローチとを経験した。後方アプローチによっても高位頸髄では腹側に位置する腫瘍を摘出することは必ずしも不可能ではない。症例 3 のように、後方からのアプローチでも硬膜外の腫瘍によってすでに延髄・脊髓が側方に押されている場合には、腫瘍を摘出することにより大きなスペースがとれる。この例でも後方アプローチにより C2 椎体の左後面から歯突起部までを十分に視野に納めることができ、椎骨動脈の確保も可能であった。しかしながら、このアプローチでは症例 4 のような延髄腹側の腫瘍を完全に露出し摘出することはむずかしい。側方進入では硬膜内外の腫瘍、椎骨動脈、延髄前面を視野に納めることができ、腫瘍摘出は後方アプローチよりも容易になる。さらに condyle を削り椎骨動脈の前面に進入すれば、ほとんど延髄を圧排することなく対側の下部脳神経までを視野におさめることができる⁶⁾。皮切を頸の前方に延ばせば、症例 5 のように環軸椎腹側に

dumbbell 状に伸びている腫瘍へのアプローチも可能となる。

5. 結 語

大孔部から C2 高位の間にある頭蓋頸椎移行部腫瘍は、最重症例であっても手術的治療により改善し得るので、積極的な治療が期待される。

文 献

- 1) 白馬 明：大後頭孔の腫瘍。森 健躬，白馬 明，柳 務編：脊髄・脊椎疾患—診断と治療，東京，医歯薬出版，1981，pp 314-326
- 2) Hakuba A, Komiyama M, Tsujimoto T, Ahn MS, Nishimura S, Ohta T, Kitano H: Trans-uncodiscal approach to dumbbell tumors of the cervical spinal canal. *J Neurosurg* 61: 1100-1106, 1984
- 3) 井須豊彦：脊髄腫瘍。阿部 弘編：脊髄の外科，東京，医学書院，1990，pp 217-252
- 4) 小山素麿：頭蓋-頸椎移行部の腫瘍。小山素麿著，半田 肇監：脊髄，末梢神経の外科，東京，南江堂，1989，pp 184-187
- 5) Sen CN, Sekhar LN: Surgical management of anteriorly placed lesions at the craniocervical junction: an alternative approach. *Acta Neurochirurgica* 108: 70-77, 1991
- 6) 安岡正蔵：大後頭孔腫瘍の臨床。高倉公朋，斉藤 勇，設楽信行，佐々木富男編：頭蓋底部の手術，東京，現代医療社，1991，pp 113-128

ABSTRACT

Operative Treatment of Extramedullary Tumor at the Foramen Magnum

by

Hiroshi Takahashi, Buichi Ishijima

from

Department of Neurosurgery,
Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

Retrospective study was performed on 14 operated cases with extramedullary tumors which were located between the level of C2 lamina and the foramen magnum. Seven of 14 cases had meningioma and the others had neuroinoma or neurofibroma. Seventy eight percents

of the tumors were located ventrally or laterally to the cord. When the tumor was located laterally, incomplete Brown-Séquard syndrome was often observed. In these 14 cases, 17 operations were performed, i. e. 12 times using posterior approaches and 5 times using lateral approaches. Posterior approach was performed in the prone position through midline skin incision. Two cases with large neurinomas who had been previously diagnosed as multiple sclerosis and amyotrophic lateral sclerosis, respectively, eventually showed tetraplegia and respiratory arrest. However, they were able to recover after the posterior-approach operations. These experience taught us that foramen magnum tumor must be removed even if the spinal cord or medulla becomes very thin due to compression of the tumor, and when the patient shows the severest symptoms. Although we could remove the laterally- or ventrolaterally-located tumors using the posterior approach, it was difficult and even hazardous to use this method to operate on the tumor just in front of the

medulla. Lateral approach was used in lateral decubitus position through a curved skin incision from the area just medial to the mastoid process to the C5/6 spinous process. The lateral part of the suboccipital bone and laminae of C1/C2 were removed with preservation of the extradural vertebral artery. This approach enabled us to observe the ventral aspect of the upper cervical cord, medulla and intradural vertebral arteries and should be performed for ventral or ventrolateral extramedullary tumors.

Operative results obtained by using both the posterior and the lateral approach were excellent in all cases except in one with von Recklinghausen's disease, who died of brain tumor after the removal of a high cervical meningioma.

In conclusion, results obtained in operations on extramedullary tumors at the craniocervical junction are usually good even in most serious cases, if cautious microsurgical techniques are used.