

Spinal Endodermal Cyst の1症例

中村記念病院 脳神経外科 安斉 公雄

A Case of Spinal Endodermal Cyst.

Kimio ANZAI

Department of Neurosurgery,
Nakamura Memorial Hospital

Summary :

A case of endodermal cyst occurring on the anterior surface of the cervico-thoracic spinal cord is described. 22-year-old man was admitted to our hospital with the numbness of bilateral upper limbs. MRI revealed a cystic mass on the anterior surface of the cervico-thoracic spinal cord, which showed low-signal intensity on T1-weighted images and high-signal intensity on T2-weighted images. Gadolinium-enhanced MRI showed no enhancement and the spinal cord was markedly compressed by the cystic mass. C5-6. It hemilaminotomy and partial resection of cyst wall, cyst- subarachnoidal shunting were performed using posterior approach. Cyst was consisted of a slightly yellowish colored wall and contained fluids liked the CSF. Histopathological examination of the cyst wall revealed a single layer of ciliated columnar epithelium. Post-operative course was excellent. His numbness was disappeared and returned the occupation. 6 months later from first operation, bilateral numbness was recurred and he was admitted our hospital again. MRI revealed the recurrence of cystic mass lesion. C5-6 lamiloplastic laminotomy and total removal of the cyst was performed. The cyst wall was immunohistochemically stained by an epithelial membrane antigen, cytokelatin antigen and carcinoembryonic antigen. A diagnosis of endodermal cyst was made.

Key Words: endodermal cyst, spinal cyst

1. はじめに

Endodermal cystは、内胚葉由来の頭蓋内もしくは脊椎管内に発生する上皮性嚢胞の総称で、enterogenous cyst, neurenteric cyst, bronchogenic cyst等を含む総称である。嚢胞壁は一層の円柱上皮に裏打ちされた良性の嚢胞であり、好発部位は頸髄および上位胸髄前面の硬膜下腔

である^{7),9)}。今回、我々は下位頸椎から上位胸椎に発生したendodermal cystの1例を経験したので、若干の考察を含めて報告する。

2. 症 例

症 例：22才、男性。団体職員。

主 訴：両前腕の痺れ。

家族歴：特記するものなし。

既往歴：幼少時に交通事故に遭い両手の痺れを自覚したが、近医（整形外科）にて3ヶ月間の頸部外固定にて症状は消失した。14才時に今回と同様の症状を認めるも、放置している間に症状は消失した。

現病歴：平成9年10月から左前腕部に痺れを自覚し、その後、右上肢にも同様の痺れが出現したために近医（整形外科）を受診した。頸椎MRIにて、頸髄を前方から圧迫する嚢胞性病変が認められ当院外来に紹介となった。

入院時神経学的所見：左上腕二頭筋、左上腕三頭筋の筋力低下および左上肢全体の触覚、痛覚の低下を認めたが、深部覚は正常であった。左上腕二頭筋および上腕三頭筋腱反射の低下を認めた。

画像所見：頸椎MRIにて第5頸椎（C5）から第1胸椎（Th1）にかけての前方硬膜下腔内に脊髄を強く圧迫する嚢胞性病変が確認された。T1強調画像では低信号、T2強調画像では高信号を呈し、Gd-DTPAによるenhanced MRIでは明らかな造影所見は認めなかった（Fig. 1）。

頸椎CTではC5からTh1レベルにて、左前方から脊髄を強く圧迫する嚢胞が確認され、C6レベルにて最も圧迫所見が強いことがわかった（Fig. 2）。

脊髄造影ではC7/Th1レベルにて硬膜内髄外腫瘍の存在が確認され、造影剤の完全停留像が見られた（Fig. 3）。

手術所見：上記画像所見から頸胸髄に発生した、くも膜嚢胞による脊髄症と診断し、手術適応と判断した。嚢胞の開放と可及的な嚢胞壁の切除、および再発予防のために嚢胞内-くも膜下腔シャントチューブの留置を計画し、同年12月に腹臥位、posterior approachにて手術を施行した。C4からC7にかけての後頸部正中切開にてC5,6椎弓を露出し、左側関節突起移行部にて、C5,6 hemilaminotomyを行った。右側の関節突起移行部には側溝を作成し、片開き式に椎弓を展開した。硬膜嚢左側にて硬膜、くも膜を切開し、頸髄を確認した。頸髄は著しく膨隆し、心拍に同期した拍動がみられた。左C5神経根の間から脊髄前面に存在する嚢胞性腫瘍を確認した。嚢胞壁は淡黄色でやや硬く、内部に液体が貯留していた。嚢胞壁の一部を切除すると褐色の内容液が流出し、脊髄

の膨隆は消退した。嚢胞内容の再貯留を予防するために、S-Sシャントチューブの一端を嚢胞内に留置し、くも膜下腔との交通を保った。可及的にくも膜形成を行い、硬膜形成を施行した。laminotomyによって形成された椎弓間隙には、アパセラム製のcubic spacerを挟み、絹糸にて締結してlaminoplastyとした。Laminotomy部分には、周囲の椎弓のdecorticationをした上でアパセラムの顆粒を敷き詰め、骨新生を期待した（Fig. 4）。

組織学的所見：嚢胞壁は一層の円柱上皮からなり、くも膜嚢胞は否定された。免疫染色にて、GFAP (glial fibrillary acidic protein) は陰性、S-100、抗cytoKeratin抗体、抗EMA (epithelial membrane antigen) 抗体陽性からendodermal cystが強く疑われた。

術後経過：手術直後から両前腕の痺れは消失し、頸椎MRI、CTにて脊髄の減圧が確認された（Fig. 5, 6）4週間の頸部外固定の後に経過良好にて独歩退院となった。以後、復職し、3ヶ月後の頸椎MRIでは嚢胞の再発は認めなかった。しかし、手術6ヶ月後に同症状の再燃をみ、再入院となった。頸椎MRI、CTでは、前回の入院時と同様の所見でendodermal cystの再発と診断した（Fig. 7, 8）。

再手術所見：嚢胞壁の開放のみでは再発は不可避なことが証明されたため、嚢胞壁の可及的摘出が必要と考えられた。平成10年7月、前回同様に腹臥位にてC4からTh2にかけての後頸部正中切開を施行し、C5からTh1までの椎弓を露出して両側関節突起移行部にてlaminotomyを行い、en-bloc laminectomyとした。硬膜嚢を正中部位にて縦切開し、くも膜も同様に切開すると、前回同様に膨隆している頸髄が確認された。留置しておいたシャントチューブを抜去したが、チューブに閉塞所見はみられなかった。左C5-6神経根の間から嚢胞壁を確認し、脊髄を慎重に右側に寄せながら嚢胞壁を切除した。嚢胞壁は一部硬膜と癒着していたものの、容易に引き出して切除可能で、癒着部を除いて、ほぼ肉眼的に全摘出し得た。Laminectomyした椎弓は、titanium mini-plate systemにてlaminoplastyし、前回同様にアパセラムの顆粒を敷き詰めた（Fig. 9）。

組織学的所見：前回手術時に施行した免疫染色に加え、抗CEA (carcinoembryonic antigen) 抗体でも陽性所見を得、endodermal cystと確定診断された (Fig. 10)。

再手術後経過：術直後から両前腕の痺れは消失し、再手術後7ヶ月経過した現在でも再発所見は得られていない。

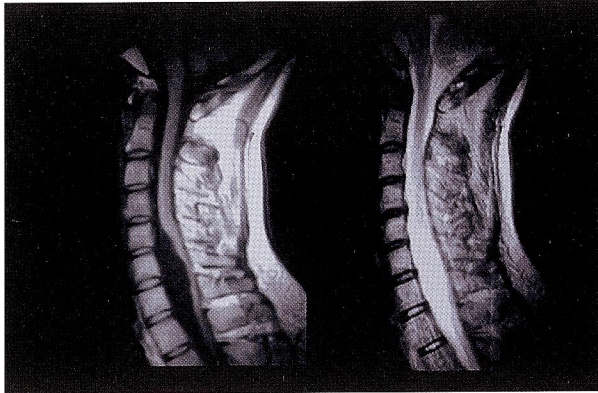


Fig. 1 Cervical MRI revealed cystic mass on anterior surface of cervico-thoracic spinal cord. T1-weighted image showed relative low signal intensity in the mass (A). T2-weighted image showed high signal intensity (B).

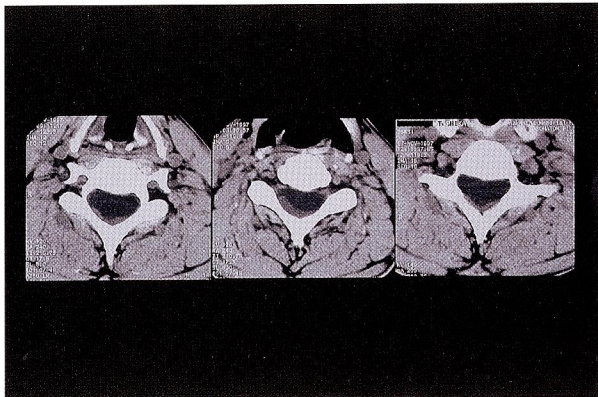


Fig. 2 Cervical CT scans revealed spinal cords marked compressed by cystic mass.

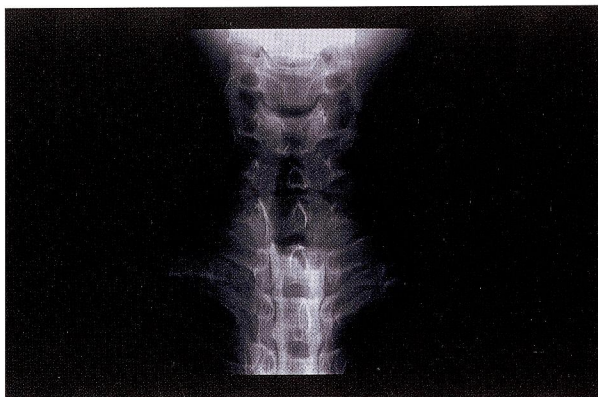


Fig. 3 Myelography revealed cervico-thoracic intradural extramedullary mass. Contrast medium was completely blocked at C7-Th1 level.



Fig. 4 Post-operative cervical radiography revealed cubic apacerum spacers used laminoplasty on C5-6.

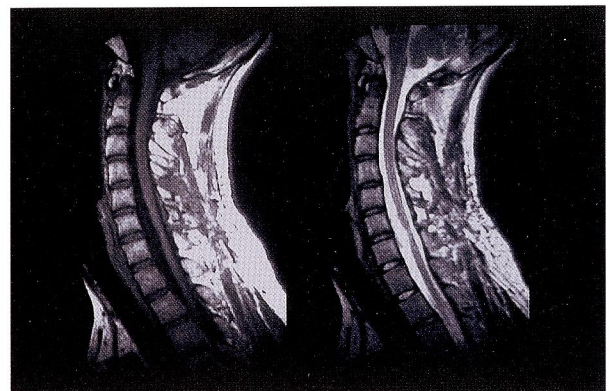


Fig. 5 Post-operative cervical MRI revealed reduction of compression.



Fig. 6 Post-operative cervical CT scans revealed reduction of compression and cyst-subarachnoid shunt tube.

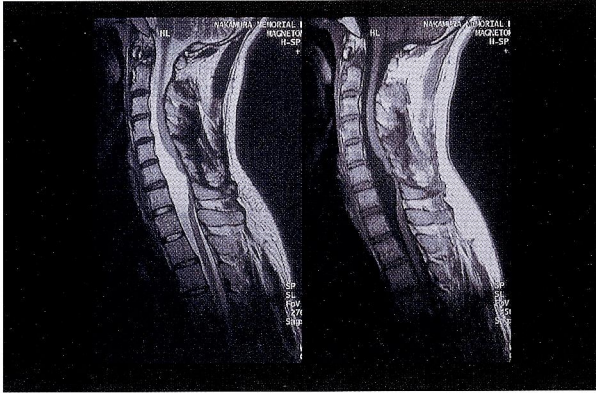


Fig. 7 Cervical MRI revealed recurrence of cystic mass at six months later from first operation. T1-weighted image (A), T2-weighted image (B) showed the same findings as pre-operative MRI.



Fig. 8 Cervical CT revealed recurrence of cystic mass and spinal cords compressed markedly.

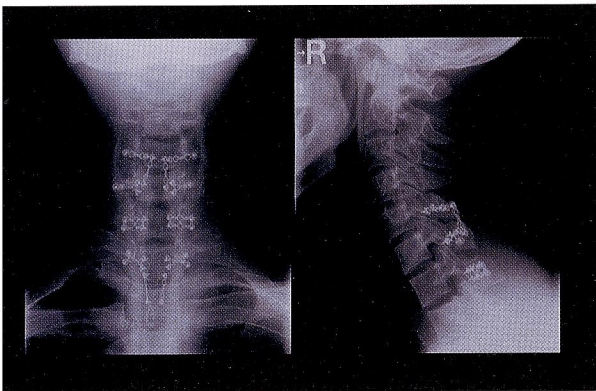


Fig. 9 Cervical radiography after re-operation revealed titanium mini-plate systems used laminoplasty.



Fig. 10 Photomicrography of surgical specimen showed ciliated columnar epithelium (Hematoxylin-Eosin staining $\times 400$) (A). Immunohistochemical staining of GFAP ($\times 400$) (B) showed negative, and EMA ($\times 400$) (C), cytokeratin ($\times 400$) (D), CEA ($\times 400$) (E) showed positive staining of cyst wall.

3. 考 察

Spinal intradural cystは、endodermal (or neurenteric) cystやneuroepithelial (or ependymal) cystのような上皮性 (epithelial) 由来のもの、arachnoid cystのような間葉性 (mesenchymal) 由来のもの、teratomatous cystのような混合性 (mixed) のものに分類可能である。その中で endodermal cystは、胎生第3週における notochordと foregutの分化異常が原因と考えられており、Notochordの発達に障害された結果、神経管内にendodermal elementが遺残して発生に至るとされている¹¹⁾。種々の遺残組織のvariantから、neurenteric cyst, enterogenous cyst, bronchogenic cyst, respiratory cystなどの名称があり、endodermal cystはその総称である。

Endodermal cystは一層の円柱上皮からなる良性の嚢胞性腫瘍で、いずれの年齢層にも発生し得る可能性があり、一般に正常の内胚葉組織とは連続性はないと報告されている⁷⁾。脊髓前面の硬膜下腔が好発部位であるが、術前にはつきり診断がつく場合は少なく、多くは術後に確定診断に至るのがほとんどである。

画像診断においては、MRIが有用である。他の良性嚢胞性腫瘍と同様に、T1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号を呈することが多いといわれているが、内容液がコレステロールや蛋白に富む場合や鉄イオンを多く含む

場合には、その逆の所見を呈することもある。Gd-DTPAによる造影MRIでは、多くの場合は造影効果はなく、他の嚢胞性腫瘍 (arachnoid cyst, epithelial cyst, epidermoid cyst, dermoid cystなど) との鑑別は困難である。CTにおいては嚢胞内は低吸収像もしくは等吸収像を呈し、やはり造影剤による増強効果はないのが一般的である^{2), 8)}。上記所見は、本症例においても相違はなかった。

病理組織学的所見では、hematoxylin-eosin染色にて一層の円柱上皮からなる嚢胞壁を呈し、上皮細胞内には粘液が存在し、PAS染色にて陽性を示す場合がある。また、ciliaや goblet cellの存在を認め、ときには扁平上皮化生を伴い、組織学的に軟骨や筋層の存在が確認されることもある。免疫組織学的所見では抗EMA抗体、抗cytoKeratin抗体、抗CEA抗体に陽性であるとされる¹⁾。抗EMA抗体は、arachnoid cyst, epidermoid cyst, colloid cyst, Rathke cleft cyst, endodermal cystのいずれにおいても陽性所見を呈することが多く、抗cytoKeratin抗体は、epidermoid cyst, colloid cyst, endodermal cystにおいて陽性となる³⁾。抗CEA抗体はendodermal cystにおいてのみ陽性所見を呈するために他疾患との鑑別には不可欠である^{3), 6), 10)}。本症例においてはGFAP染色に陰性所見を呈したため、ependymal cystは否定された。また、電顕所見ではmicrovilli表面にglycogen depositをはじめとするcoating materialを有し、細胞内部に多数のmonofilament、secretory granulesを有するとされている⁴⁾。

治療に関しては外科的に嚢胞壁を摘出するのが一般的とされ、良性嚢胞性疾患であるために全摘出できれば再発することはないといわれている⁵⁾。本症例においては嚢胞壁の開放のみで再発を認める結果となった。嚢胞壁が脊髄と癒着している場合には全摘出は不能であるが、可及的に全摘出を目指すのが妥当であろう。

Table.1 Differential diagnosis of our case.

Staining	GFAP	S-100	Cytokeratin	EMA	CEA
Arachnoid cyst	-	-		+	-
Ependymal cyst	++				
Endodermal cyst	-	+	+	+	+
Our case	-	+	+	+	+

文 献

- 1) Buttner A, Winkler PA, Weis S: Endodermal cyst of the third ventricle: Case report. *Neurosurgery* 40: 832-835, 1997
- 2) 平林秀裕, 岡崎牧雄, 中村光利, 他: 脳幹前面に発生した epithelial cyst - 症例報告と文献的考察. *脳神経* 44: 1035-1039, 1992
- 3) Inoue T, Matsushima T, Fukui M, et al: Immunohistochemical study of intracranial cysts. *Neurosurgery* 23: 576-581, 1988
- 4) 樺篤, 平野朝雄, Llena JF: 中枢神経内に発生した上皮性嚢胞の鑑別とその組織起源について. *脳神経* 41: 411-418, 1989
- 5) Lerma S, Roda JM, Villarejo F, Perez-Higueras A, et al: Intradural neurenteric cyst: review and discussion. *Neurochirurgia* 28: 228-231, 1985
- 6) 前田暢彦, 中山秀光, 山本弘志, 他: 延髄前方部に発生したendodermal cystの1例. *脳神経外科速報* 8: 121-126, 1998
- 7) 脳腫瘍全国統計委員会, 日本病理学会編: 臨床・病理 脳腫瘍取り扱い規約 - 臨床と病理カラーアトラス. 金原出版, 東京: pp106, 1995
- 8) 落合秀信, 山川雄造, 池田徳郎, 他: 延髄前面に発生したendodermal cystの1例. *脳外誌* 6: 560-564, 1997
- 9) Rahman NU, Jamjoom A, Al-rajeh SM, Al-sohaibani MO: Spinal intradural extramedullary enterogenous cysts. *J. Neuroradiol* 21: 262-266, 1994
- 10) 清水匡一, 丹羽潤, 松村茂樹, 他: 脳幹部前面に発生したendodermal cystの1症例. *脳神経外科* 24: 1135-1138, 1996
- 11) Zahos PA, Goodman LA, Onesti ST, Michelsen WJ: Dorsal endodermal cyst of the upper cervical spine. *Journal of Spinal Disorders* 9: 536-539, 1996