

症候性側脳室subependymomaの1例

青山国広、伊東民雄、尾崎義丸、佐藤憲市、中村博彦
中村記念病院 脳神経外科、財団法人北海道脳神経疾患研究所

A Case of Symptomatic Lateral Ventricle Subependymoma

Kunihiro AOYAMA, M.D., Tamio ITO, M.D., Yoshimaru OZAKI, M.D., Ken-ichi SATO, M.D., and Hirohiko NAKAMURA, M.D.

Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital and Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, 060-8570 Japan

Summary:

It has been often pointed out that in most cases subependymoma (SE) is observed during autopsy because it shows slow and quiet proliferation. However, Scheithauer et al. have reported that the percentage of symptomatic cases is 37%. While they also notified that the favorite site of SE is the fourth ventricle and the lateral ventricle, 70% and 21% respectively, we have been informed that more than half of about 100 cases of symptomatic SE originated in the lateral ventricle.

We hereby would like to describe 1 case suffering from symptomatic SE in the lateral ventricle with hydrocephalus. The case is a 51-year-old male patient. He visited our hospital in March, 2006, because he was told at his company that he was working too slowly. He had occlusive hydrocephalus with a tumor at maximum 4 cm in diameter all over the anterior horn of the right side ventricle, which showed an equivalent signal at T1WI and a high signal at T2WI, Flair by MRI. Only a small point-like tumor was enhanced by Gd-MRI, no calcification was observed by CT, and the tumor had small cysts. Obvious tumor strain was not detected by cerebral angiography, and the uptake of RI was not found by T1-SPECT, either. We operated on him via an anterior transcallosal approach and removed all tumors, which emitted only gray and soft blood, piece by piece using the ultrasonic aspirator. The tumor originated in the outside lower wall of the lateral ventricle. We diagnosed the histological features as subependymoma. The case got pretty well after the operation, and we are following his conditions closely without applying any after treatment such as radioactive therapy.

Key words: subependymoma, symptomatic, lateral ventricle, anterior transcallosal approach

I. はじめに

Subependymomaは、ependyma様細胞とastrocyte様細胞の特徴を合わせ持つ良性腫瘍（WHO Grade 1）である^{1,2)}が、その発生頻度は症候性のもので全頭蓋内腫瘍の0.2%と稀であり^{3,4)}、多くは非常に緩徐な増殖のため無症状に経過し、剖検時に偶然発見されることが多い⁴⁾と報告されている。発生部位の70%は第4脳室内、21%が側脳室内とされているが、特に、モンロー孔付近での発生では、閉塞性水頭症として症状が早期に出現することが多い^{3,5-10)}。

今回、我々はモンロー孔近傍より発生し、水頭症を来したsubependymomaの1例を経験したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

II. 症例と経過

症例は51歳の男性で、家族歴、既往歴に特記すべきものはない。平成18年3月頃より、職場にて同僚より動作が鈍くなっていると指摘され、その後、傾眠傾向や同じことを繰り返すなどの症状が現れ、同年7月に当院の外來を受診した。

神経放射線学的所見：CTでは、右側脳室前角から体部にかけて、最大径4cm程度のsmall cystを伴う腫瘤性病変を認めた。両側側脳室が拡大していたため、モンロー孔での閉塞性水頭症と考えたが、明らかな石灰化は認められなかった（Fig. 1）。

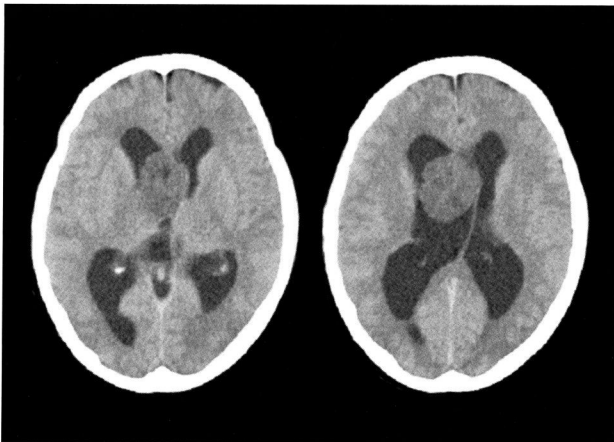


Fig. 1 初診時CT
small cystを伴う腫瘤性病変、両側側脳室の拡大を認めるが、石灰化は認められない

MRIでは、T1強調画像で低信号、T2強調画像およびFlair画像で高信号を示しており、脳実質との境界は明瞭であった（Fig. 2）が、Gd-MRIでは点状にわずかにenhanceされるのみであった（Fig. 3）。

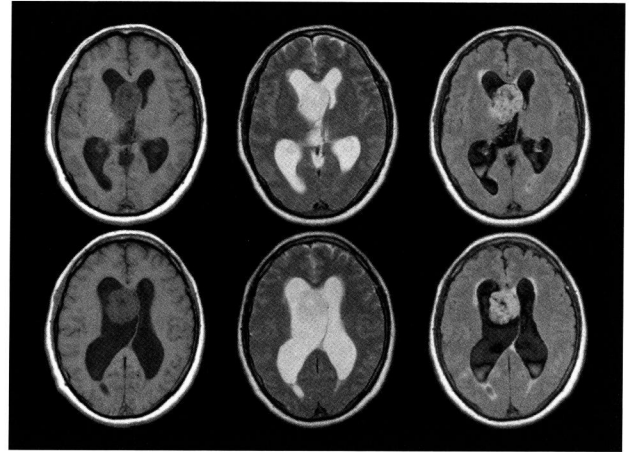


Fig. 2 初診時MRI（左：T1強調画像、中：T2強調画像、右：Flair画像）髄液および脳実質との境界が明瞭に描出されている

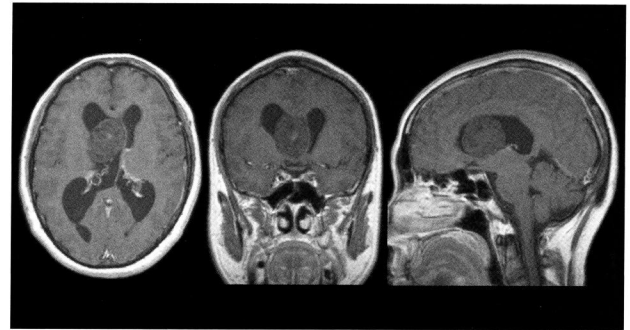


Fig. 3 初診時MRI（Gd-MRI）
点状にわずかに造影される

²⁰¹TICL-SPECTではトレーサーの取り込みを認めなかった（Fig. 4）。

MRSではNAAのピークが低下し、lactateの出現を認めた（Fig. 5）。

脳血管撮影では明らかなtumor stainを認めなかった（Fig. 6）。

本症例の発症年齢が51歳であり、MRIでの造影効果は乏しい（Table 1）こと、および脳血管撮影にて明らかなtumor stainを認めなかったことからsubependymomaを第一に疑い、anterior transcallosal approachにて摘出術を施行した。

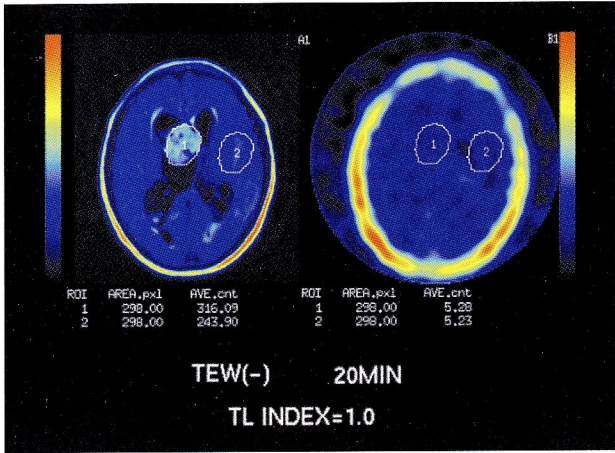


Fig. 4 ^{201}Tl CISPECT
タリウムの取り込みは脳実質部と同等であった
(TL index : 1.0)

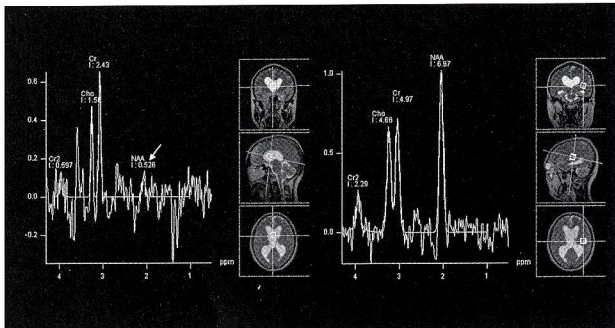


Fig. 5 ^1H -MRS (左: Tumor, 右: 脳実質)
NAAのピーク (✓) が低下し、lactateの出現が
認められる



Fig. 6 脳血管造影 (Rt. ICA)
tumor stainは認められない

	好発年齢	Location	CT	MRI (T1/T2)	MRI (Gd)	石灰化	脳血管造影 Tumor stain
Subependymoma	40~50	1. 第4脳室内 2. 側脳室内	Iso	Low / high	-	稀に	-
Central neurocytoma	20~40	透明中隔	Iso	Iso / Iso	+	++	+
Choroid plexus papilloma	多くは小児期 (5歳以下) 成人にも発生	小児: 側脳室三角部 成人: 第4脳室	Iso lobulated	Iso / high	++	+	+
Ependymoma	多くは小児期 成人にも発生	小児: 第4脳室辺縁部 成人: 側脳室 (実質内進展)	high ~ Iso	Iso / Iso	++	+	-
Subependymal giant cell astrocytoma	20歳以下 (先天性) 結節性硬化症に 合併	側脳室内外側壁	heterogeneous	Iso / Iso	+	±	±
Meningioma	若年	側脳室三角部	Iso	Iso / Iso	+	+	+
Cavernous angioma	30~50	1. 第3脳室 2. 側脳室 3. 三角部	high	hemosiderin 沈着	++	++	-

Table 1 鑑別疾患別、年齢・部位および神経放射線学的
所見

Ⅲ. 手術・病理・経過

手術所見: 右前頭開頭にて、anterior transcallosal approachによる摘出術を施行した。1.5cmの脳梁切開 (callosotomy) を加え腫瘍へ到達。腫瘍は灰色で軟らかく超音波吸引装置ソノペット (M & M社製) を用いて内減圧を行いpiece by pieceにて摘出したが、腫瘍からの出血は軽度であった。透明中隔と腫瘍は癒着しているものの剥離可能であり、発生母地ではないと考えられた。側脳室外側下部で腫瘍と側脳室壁とが癒着しており、ここが発生母地と判断した。モンロー孔、中隔静脈 (septal vein)、視床線条体静脈 (thalamostriate vein) を確認した上でこれらを温存し、腫瘍のみを肉眼的に全摘出した。術後のGd-MRIでも残存腫瘍は認められなかった (Fig. 7)。

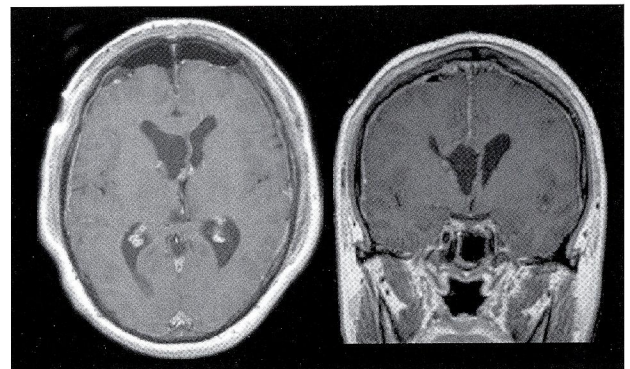


Fig. 7 術後MRI (Gd-MRI)
残存腫瘍は認められない

Ⅳ. 考 察

病理組織学的所見：細胞密度は低く、グリア線維基質の中に小型細胞が巣状に認められ、核は小さく類円形ないし楕円形であった。分裂像は乏しく、細胞間には豊富なグリア線維の形成が認められた。

また、微小嚢胞性変化を認めた (Fig. 8)。免疫染色ではGFAP (glial fibrillary acidic protein) が強陽性を示しており、S-100, Vimentin, EMAとも陰性であり、MIB-1 indexは1%以下 (Fig. 9) であった。病理学的に典型的なsubependymomaと診断された。

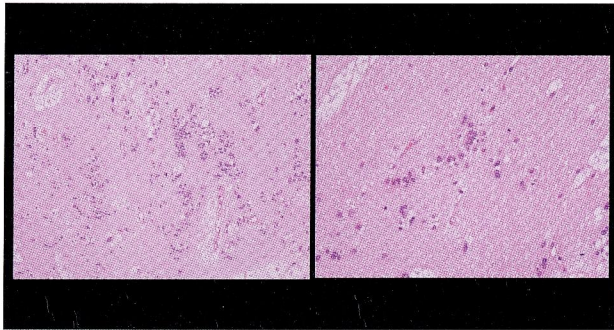


Fig. 8 病理所見
HE染色 (左:×200、右:×400)

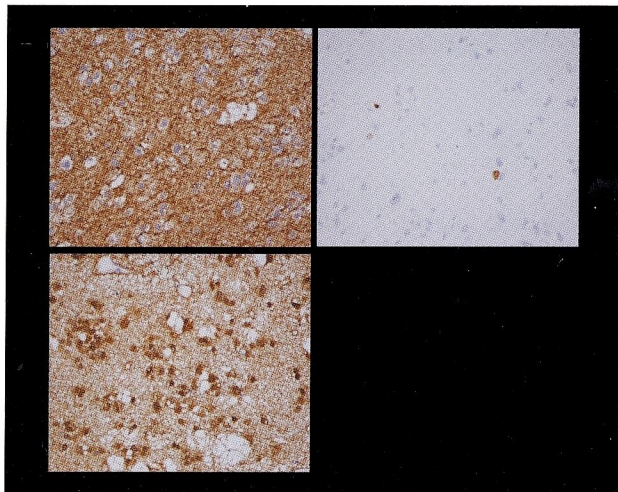


Fig. 8 病理所見
HE染色 (左:×200、右:×400)

術後経過：水頭症ならびに症状は改善し、放射線療法などの後療法を必要とせずに経過している。

Subependymomaは頭蓋内腫瘍の0.2~0.7%を占め、WHO Grade 1の良性腫瘍である。多くは中高年の男性に認められ、緩徐な増殖を示し無症状で経過し、剖検時に偶然発見されることが多いとされている。

発生部位は第四脳室：70%、側脳室：21%、症候性腫瘍は全体の37%であるが、側脳室発生が半数以上を占めており^{3,5-10)}、発生頻度に反し側脳室発生は症候性になりやすいと考えられている。症状は、側脳室発生では、モンロー孔閉塞での閉塞性水頭症に伴う頭痛などを呈することによって発現する。腫瘍の最大径が3.5~4.0cmを超えるようになると、閉塞性水頭症を併発することが多いといわれている¹¹⁾。

腫瘍の由来については未だに定説はなく上衣細胞、星細胞、その両者と推測されており¹⁾、分子生物学的知見は乏しく、特定の染色体・遺伝子異常は見出されていない。家族発生の報告は認められるものの大部分は弧発例である¹²⁾。

本腫瘍は、CTにて境界明瞭な低~等信号の腫瘍であり、MRIはT1強調画像にて低~等信号のものが多く、FlairおよびT2強調画像にて高信号を示していた^{7,13)}。MRS所見では非再発例においてChoが低値に対し、再発例では悪性グリオーマと同程度まで上昇しており、悪性度との関連が推察されている¹⁴⁾。MIB-1 indexを用いた増殖能の評価では、ほとんどの症例が0.5%以下となっており、非常に緩徐な増殖を反映しているとされている⁸⁾。若年発症した巨大なSubependymomaでは、高いMIB-1 indexを示しており、高い増殖能を示している可能性があるとの報告がある¹³⁾。

側脳室内に発生する腫瘍として、central neurocytoma, choroid plexus papilloma, ependymoma, subependymal giant cell astrocytoma, meningioma, cavernous angiomaなどが挙げられる。Subependymomaとの鑑別上、それぞれの特徴としてcentral neurocytomaでは石灰化、血管造影でのtumor stainが認められる。Choroid plexus papillomaでは、多くは小児期発症であり成人発症の場合、第4脳室に多く発生していることが認められる。Ependymomaは成人においても発生するが、側脳室より脳実質内進展を示す特徴がある。Subependymal giant cell astrocytomaは、多くは20歳以下での発生であり、結節性硬化症との合併で認められる。Meningiomaでは側

脳室三角部、cavernous angiomaでは第3脳室に発生頻度が多く認められる (Table 1)。画像所見のみですべて診断できるものではないが、subependymomaにおいては、40～50歳の年齢で、CT上石灰化がなく、MRIでは、FlairおよびT2強調画像で高信号を示し、造影効果が乏しく、脳血管撮影でtumor stainが認められないことより鑑別が可能である。良性腫瘍であり術前に診断されれば、最小限の手術侵襲で安全に摘出することで長期予後が期待できると考えられる。後療法としての放射線治療については、現在のところ一定の見解はなく、治療効果についても証明されておらず、その効果については否定的な意見が多数を占めているものと思われる。

V. おわりに

閉塞性水頭症にて発症した症候性 Subependymomaの1例を経験した。Subependymomaは、中高年者に多くみられ、CT上石灰化がみられず、MRIにて造影効果に乏しく、脳血管撮影では明らかなtumor stainを示さないなどの特徴を有している。良性腫瘍であるため、術前に的確な診断がなされれば、外科的手術にて安全が確保され、良好な予後が期待できると思われる。また、現時点では、後療法としての放射線照射、化学療法を追加する必要はないとされている。

稀な症例ではあるが、中高年期に発症した症候性側脳室内腫瘍と疑われる場合には、subependymomaを、鑑別診断の一つに加えることも考慮すべきであると思われる。

文 献

- 1) Schiffer D, Wiestker OD: Ependymal tumors. In: Kleihues P, Cavenee WK eds. Pathology and genetics of tumors of the nervous system. Lyon: International agency for research on cancer, 1997. p49-56.
- 2) 西尾 知子, 安倍 雅人, 浦野 誠ほか: 脳室内出血で発症した若年者subependymomaの1例. 診断病理, 2003; 20: 12-14.
- 3) Lombardi D, Scheithauer BW, Meyer FB, et al: Symptomatic subependymoma: a clinicopathological and flow cytometric study. J Neurosurg, 1991; 75: 583-588.
- 4) Rubinstein LJ: Tumors of the central nervous system: Atlas of tumor pathology, second series, fascicle 6, suppl. Washington, DC: Armed forces institute of pathology; 1981.
- 5) Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Jones RV: Intracranial subependymomas: CT and MR imaging features in 24 cases. AJR Am J Roentgenol, 1995; 165: 1245-1250.
- 6) Ildan F, Cetinalp E, Bagdatoglu H, et al: Surgical treatment of symptomatic subependymoma of the nervous system. Report of five cases. Neurosurg Rev, 1994; 17: 145-150.
- 7) Nishio S, Morioka T, Mihara F, et al: Subependymoma of the lateral ventricles. Neurosurg Rev, 2000; 23: 98-103.
- 8) Prayson RA, Suh JH: Subependymomas: clinicopathologic study of 14 tumors, including comparative MIB-1 immunohistochemical analysis with other ependymal neoplasms. Arch Pathol Lab Med, 1999; 123: 306-309.
- 9) Scheithauer BW: Symptomatic subependymoma. Report of 21 cases with review of the literature. J Neurosurg, 1978; 49: 689-696.
- 10) Viale GL: Subependymomas of the lateral ventricles. Br J Neurosurg, 1994; 8: 765-767.
- 11) 丹羽 潤, 久保田 司, 千葉 昌彦ほか: 側脳室の透明中隔より発生したsubependymoma. 道南医学会誌, 2000; 35: 206-209.
- 12) Wilestler OD, Shiffer D: Subependymoma. In: Kleihues P, Cavenee WK eds.: World Health Organization Classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of the nervous system. Lyon: IARC press; 2000. p80-81.
- 13) 吉岡 宏幸, 栗栖 薫, 有田 和徳ほか: 若年者に発症した症候性側脳室subependymomaの1例. 脳と神, 2006; 53: 1123-1127.
- 14) Im SH, Paek SH, Choi YL, et al: Clinicopathological study of seven cases of symptomatic supratentorial subependymoma. J Neurooncol, 2003; 61: 57-67.