

中頭蓋窩に発生した巨大軟骨肉腫の一例

渡邊健太郎、瀬尾善宣、伊東民雄、佐々木雄彦、中川原謙二
原 敬二、福岡誠二、大里俊明、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 Giant Chondrosarcoma in the Middle Fossa

Kentarou WATANABE, M.D., Yoshinobu SEO, M.D., Tamio ITO, M.D., Takehiko SASAKI, M.D., Jyoji NAKAGAWARA, M.D., Keiji HARA, M.D., Seiji FUKUOKA, M.D., Toshiaki OSATO, M.D., and Hirohiko NAKAMURA, M.D.

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

Abstract:

Chondromas and chondrosarcomas are rare cranial tumors that are reported to have similar clinical presentations and radiological features, but need to be treated differently.

36-year-old female, complaining of vertigo and morning headaches presented at our hospital, but had no neurological deficits. After completing a series of MRI scans, a giant tumor was evident in the middle fossa.

As noted, chondromas and chondrosarcoma are radiologically very similar, if not identical, in appearance. In this case, the tumor was in fact initially diagnosed as a chondroma by histological staining, but after further examination of specimens, the diagnosis was revised, and finally found to be a chondrosarcoma.

None of the MRI or CT features of these tumors appear to be useful for differentiating chondromas from chondrosarcomas preoperatively. The former typically consists of normal cells. While the latter is generally able to be diagnosed due to the presence of either necrotic cells or cells while dividing nucleases. However, diagnosis can be very difficult due to the low number of irregular cells. Treatment in both cases typically involves resection or removal of the tumor. Due to the malignant nature of the chondrosarcoma, radiotherapy or chemotherapy is undertaken after the operation. Given the radiological similarity of these two tumors, we should rely not only on diagnosis from MRI.

Key words: chondrosarcoma, chondroma, middle fossa

I. はじめに

軟骨肉腫は頭蓋底に発生する腫瘍の一つであり、軟骨腫などの鑑別が難しい腫瘍の一つである。今回我々は中頭蓋窩に発生した巨大軟骨肉腫の一手術例を経験したので報告する。

II. 症 例

症例: 36歳、女性。

主訴: 眩暈、ふらつき、頭痛

既往歴: 特記すべき事項なし

現病歴: 平成17年よりめまいを自覚し耳鼻科を受診。めまい症と診断され内服治療をしてきた。眩暈は間欠的に持続。平成18年6月に眩暈増強、頭痛出現し、同年6月26日当院外来受診。

初診時身体所見: 意識レベルJCS (Japan coma scale) I-1、頭蓋内圧亢進症状 (軽度うっ血乳頭、頭痛) を認めた。その他神経学的欠損症状は認めず、血液生化学所見も異常を認めなかった。

放射線学的所見: 頭部CT上、中頭蓋窩を占拠する均一な低信号病変を認めた (Fig. 1)。頭部MRI上、T1WIで低信号、T2WIおよびPDIで高信号、DWIでは低信号を呈し (Fig. 2)、Gd 造影MRIにて不均一に増強される境界明瞭な腫瘍を認めた (Fig. 3)。Bone window CTでは、錐体骨の破壊を認めた (Fig. 4)。1H-MRSではCholineおよびNAAの低下を認めた。脳血管造影では腫瘍陰影な

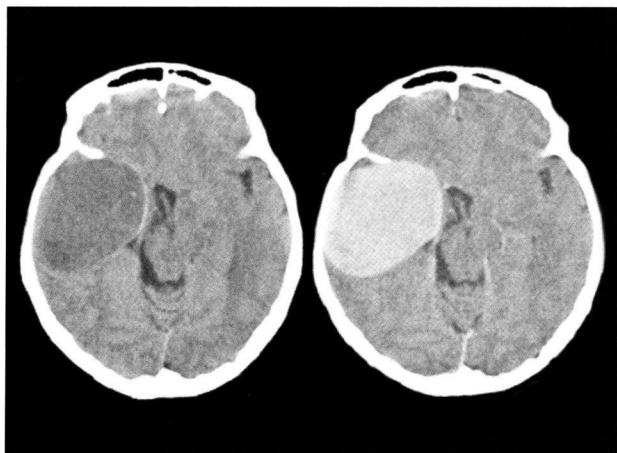


Fig. 1 CT on admission
Left: plain, Right: enhanced

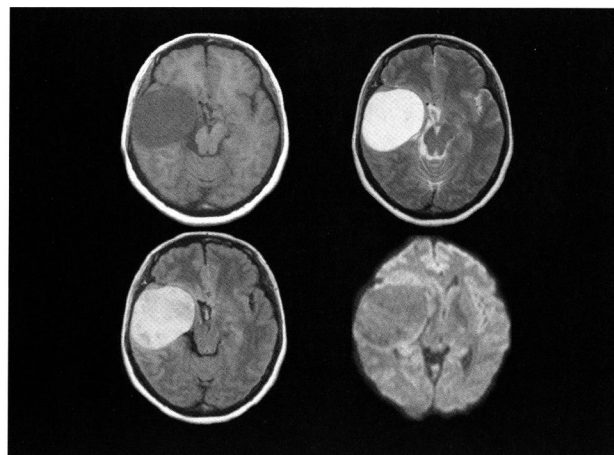


Fig. 2 MRI on admission
upper: T1WI (left), T2WI (right); lower: PDI (left),
DWI (Right)

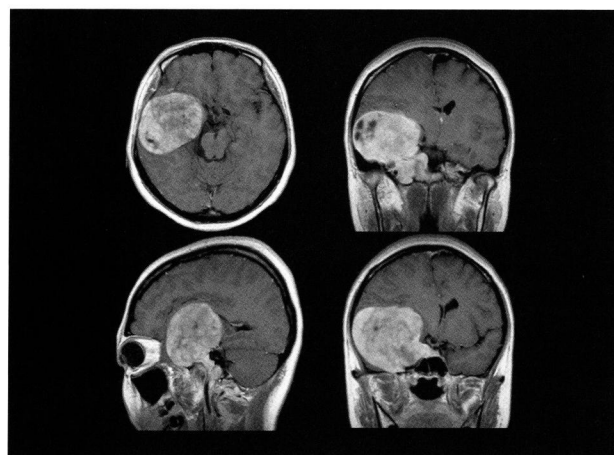


Fig. 3 MRI on admission
Gd-enhanced MRI: 不均一に増強される境界明瞭な腫瘍を認める。

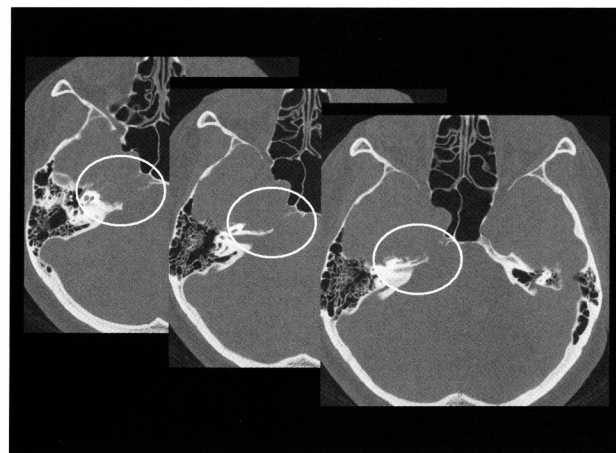


Fig. 4 Bone window CT
錐体骨の破壊を認める

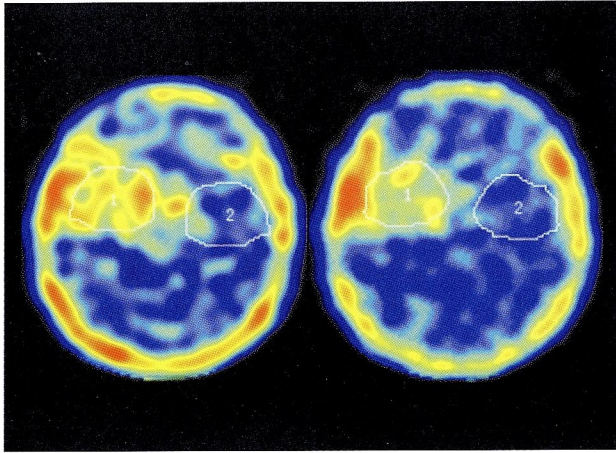


Fig. 5 ^{201}Tl SPECT
 Left: early (20 min) TI index = 1.59
 Right: delayed (3 hrs) TI index = 1.60



Fig. 8 Rt. ICAG
 Left: A→P, Right: Lateral view
 腫瘍に圧排される血管陰影を認める。

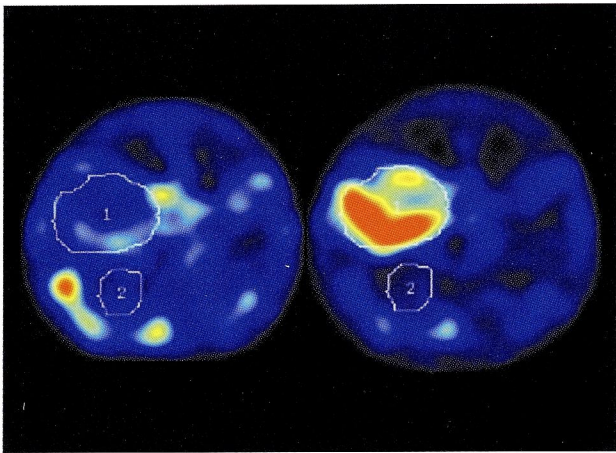


Fig. 6 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -HSAD SPECT
 Left: early HSAD index = 1.41 (vascularity),
 Right: delayed HSAD index = 5.13 (permeability)

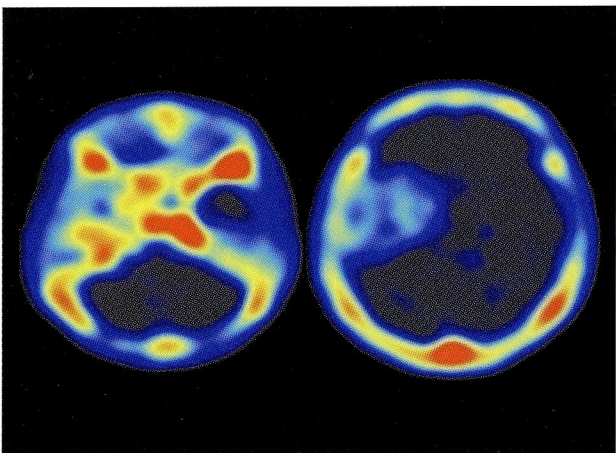


Fig. 7 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDP bone SPECT
 腫瘍部に一致するuptakeを認める。

く、 ^{201}Tl SPECT (Fig. 5) および $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -HSAD SPECT (Fig. 6) にて軽度の、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDP bone SPECT (Fig. 7) にて腫瘍に一致する高度の取り込みを認めた。また、血管撮影 (Rt. ICAG, Fig. 8) では腫瘍に圧排される血管陰影を認めた。

術中所見：腫瘍はpetrous apexより硬膜を貫き側頭葉に突出しており、薄い側頭葉皮質が腫瘍外側に存在した。腫瘍実質は血管に乏しく黄白色を呈し、弾性硬であった。腫瘍被膜があり、内側被膜は海綿静脈洞に接し、易出血性であった。骨内の一部腫瘍は残存した。Fig. 9に術中写真および術後MRIを呈示する。

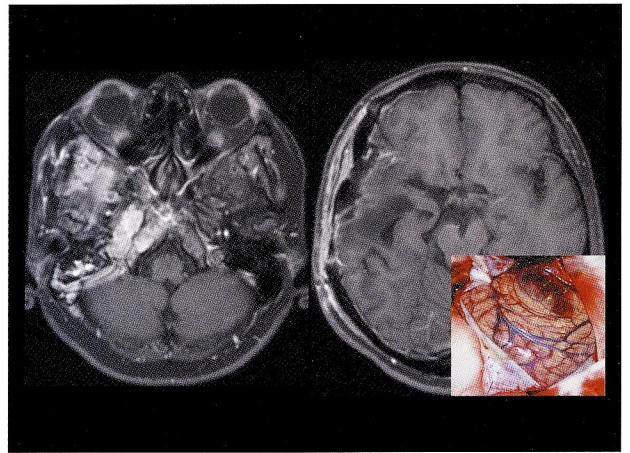


Fig. 9 Photography of during operation, MRI after operation

病理所見：組織は腫瘍組織からなり骨組織はみられない。腫瘍は多結節性あるいは小葉状に分画され、部分的には線維性隔壁で隔てられている。結節により細胞密度や細胞配列、基質の状態が異なり、硝子軟骨様基質では、明瞭な結節や空胞状粘液様基質の沈着を伴う結節が認められる。腫瘍細胞はクロマチンが濃染する核と円形あるいは星形の細胞質を有しており、2核細胞も出現している。硝子軟骨様基質が形成されている結節では、細胞の大小不同がみられる。粘液様基質の沈着を見る結節では、より細胞密度が高く、結節によっては索状、網目状の配列が顕著に認められる。さらに、比較的広範な壊死が認められるが、核分裂像はほとんど見られない。

免疫染色：腫瘍細胞はS-100蛋白強陽性、GFAP、EMAとcytokeratin (AE1/AE3, CAM5.2, CK7, CK20) は陰性。MIB-1の陽性率は約1%であった (Fig. 10)。

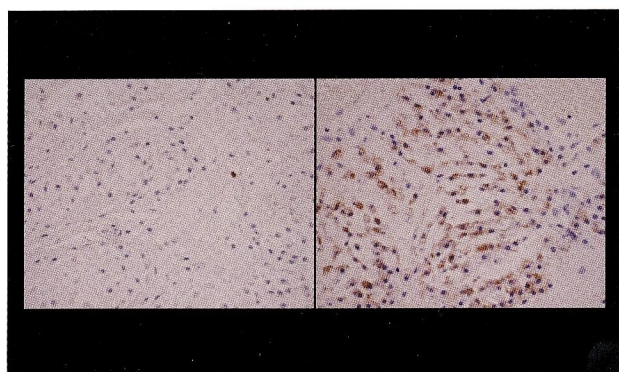


Fig. 10 特殊染色鑑別診断
Left: MIB-1; 陽性率は約1%
Right: S-100; S-100蛋白は強陽性を示す。
GFAP, EMA, cytokeratin (AE1/AE3, CAM5.2, CK7, CK20) は陰性。

軟骨性腫瘍で、細胞密度が高く、核のhyperchromasia、2核細胞の出現および粘液様変化があることから、chondrosarcomaの可能性が高いと考えられた。部分的に腫瘍細胞が索状に配列しchordomaに類似したパターンを示しているが、EMA、cytokeratinはすべて陰性であり、chordomaは否定的であると思われた (Fig. 11, 12)。

鑑別診断：中頭蓋底に石灰化、骨破壊を伴う腫瘍病変で鑑別診断に挙げられる腫瘍は以下に示す通りである。軟骨肉腫 (chondrosarcoma)、軟骨種 (chondroma)、脊索腫 (chordoma)、転移性腫瘍 (metastatic tumor)、上

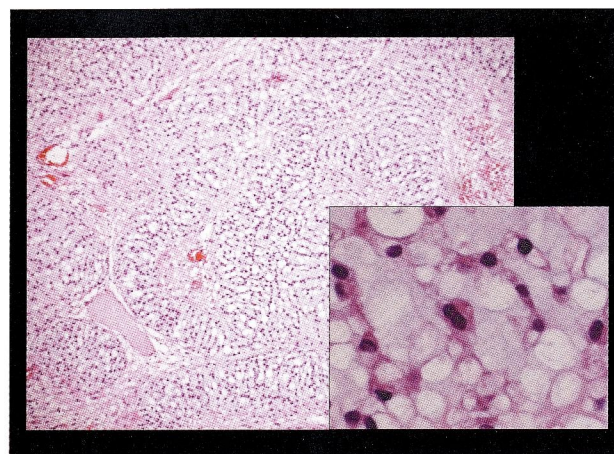


Fig. 11 免疫染色
Left: HE×100, Right: HE×400

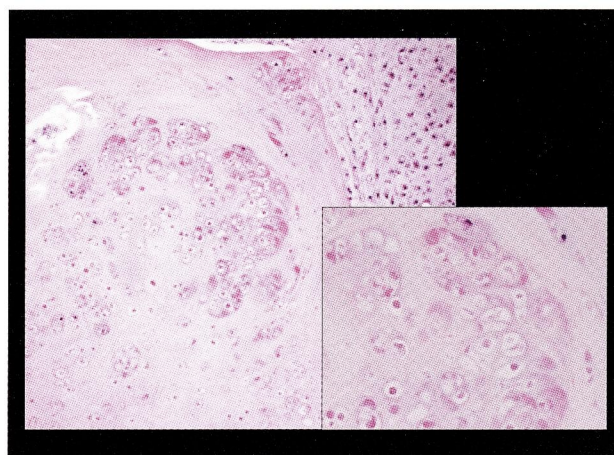


Fig. 12 免疫染色
HE×100、腫瘍内部に壊死所見が認められる。

咽頭腫瘍 (superior pharynx tumor)、頭蓋咽頭腫 (craniopharyngioma) などである。軟骨肉腫と軟骨腫の違いをTable 1^{1,2)} に示す。

| | 軟骨肉腫 | 軟骨腫 |
|------|---------------------------------|----------------------|
| 発生頻度 | 0.1% (対全頭蓋内腫瘍) | 0.1% (対全頭蓋内腫瘍) |
| 好発部位 | 錐体後頭軟骨結合、傍鞍部、斜台、小脳、橋角部 | 同左 |
| 好発年齢 | 40歳代 | 20~50歳代 |
| 骨破壊像 | 約50% | 40~50% |
| 石灰化 | 約50% | 60~90% |
| 病理所見 | 未分化の細胞成分が多い 細胞の増殖像 腫瘍内壊死像 | 主として成熟した 軟骨組織からなる |

Table 1 軟骨肉腫と軟骨腫との鑑別 (文献1, 2を改変)

Ⅲ. 考 察

本症例の腫瘍は鑑別が困難な腫瘍の一つであり、放射線学的所見上、画像上均一である、境界が明瞭である、軟骨成分を示唆する所見が多いことから、我々は、軟骨肉腫または軟骨腫の可能性が強いものと判断した。しかし、軟骨肉腫と軟骨腫との治療は大きく異なっており、軟骨腫の場合であれば、外科的手術による腫瘍摘出だけでよいとされているが、軟骨肉腫では、術後の放射線療法、化学療法を必要とするとされている。今回の症例においては、画像診断および術中所見では確定診断できなかった。また、病理所見においても、始めに軟骨腫と診断がつけられたが、詳細な検査を再度実施したところ、軟骨肉腫との診断を得るに至った。そのため、術後の治療方針の変更を余儀なくされ、当初は手術による摘出のみで治療を終了する予定であったが、軟骨肉腫と判明した時点で、放射線療法を追加し、右側頭骨腫瘍に対し46Gy/23fr、腫瘍局所追加照射で10Gy/5frの追加治療を施行することとなった。

本症例のように診断に苦慮する疾患であり、なおかつ確定診断の結果によって治療方針が大きく変わってしまうを得不の疾患に関しては、慎重な診断が必要であると思われた。

Ⅳ. 結 語

今回、中頭蓋窩に発生した巨大軟骨肉腫の症例を経験した。病理診断では当初軟骨腫と診断されたが、採取検体を詳細に検査することで軟骨肉腫の診断が得られた。

軟骨肉腫と軟骨腫との鑑別は、画像診断や術中所見だけでは難しく、さらに病理所見でも診断は非常に難しいことがわかった。詳細な病理診断による鑑別によって治療方針も大きく変わることから、軟骨肉腫と軟骨腫の鑑別にあたっては極めて慎重に行わなくてはならない^{3,4)}。

文 献

- 1) Lohnstein PU, Schipper J, Tatagiba M, et al: Skull base chondrosarcoma: An interdisciplinary challenge. HNO, 2006; 54: 287-293.
- 2) Nguyen-Huynh A, Blevins NH, Jackler RK: The challenges of revision skull base surgery. Otoraryngol Clin North Am, 2006; 39:783-799.
- 3) Pamir MN, Ozduman K: Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. Eur J Radiol, 2006; 58:461-70.
- 4) Brackmann DE, Teufert KB: Chondrosarcoma of the skull base: long-term follow-up. Otol Neurotol, 2006; 27: 981-991.