

# 脊髄腫瘍の診断と治療

角田圭司

Review 2019/03/12

➤ 脊髄腫瘍の疫学と診断

➤ 脊髄腫瘍（髄内腫瘍）の治療

➤ 脊髄腫瘍の疫学と診断

➤ 脊髄腫瘍（髄内腫瘍）の治療

# 脊髄腫瘍の疫学

脊髄腫瘍はまれ：10万人に1～2人

分類



硬膜外腫瘍



硬膜内髄外腫瘍



髄内腫瘍

# 硬膜內腫瘍



髓外腫瘍 70 – 80%

神經鞘腫：髓膜腫  
= 3~4 : 1



髓內腫瘍 20 – 30%

成人  
上衣腫60% > 星細胞腫30%  
> 血管芽腫5%

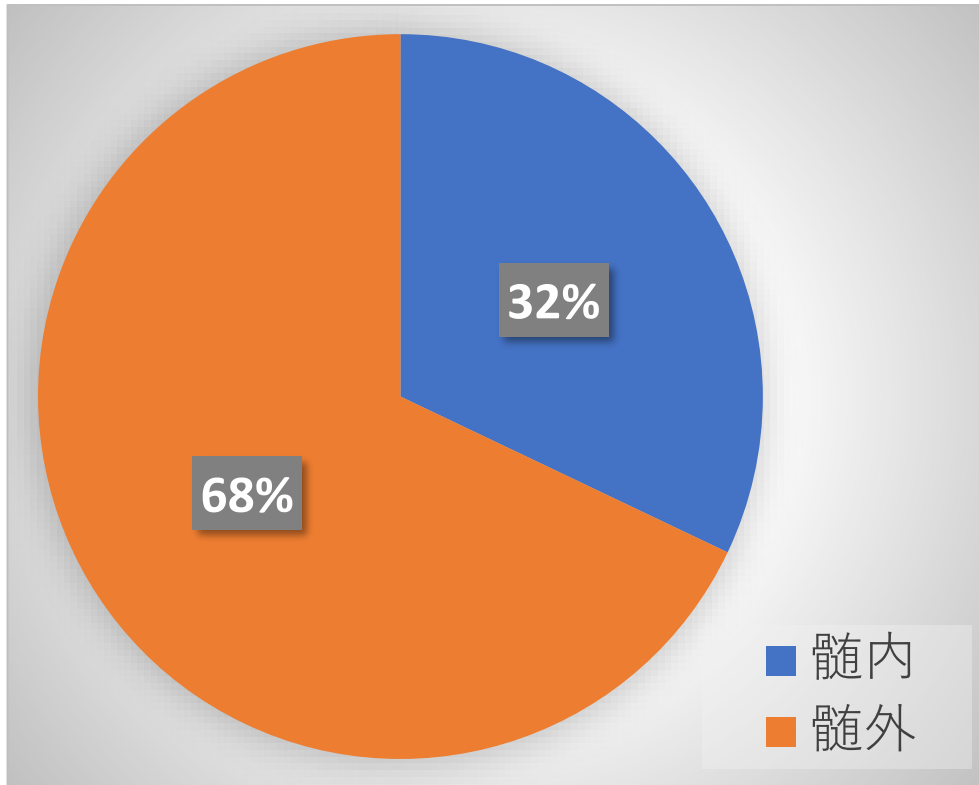
小兒  
星細胞腫60% > 上衣腫20%

# 硬膜内腫瘍

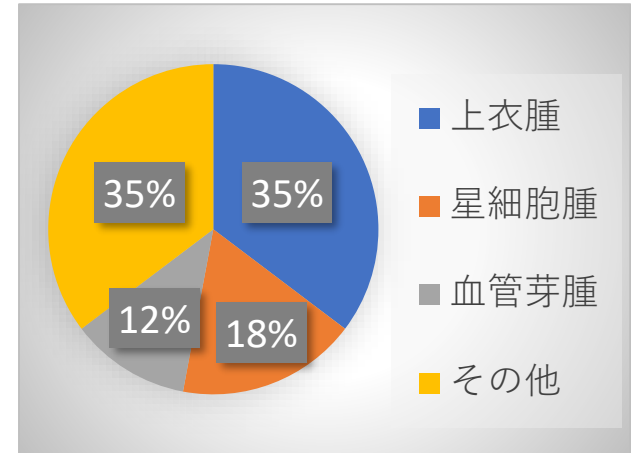
2007年～ 個人での症例 53例

髄外 36例

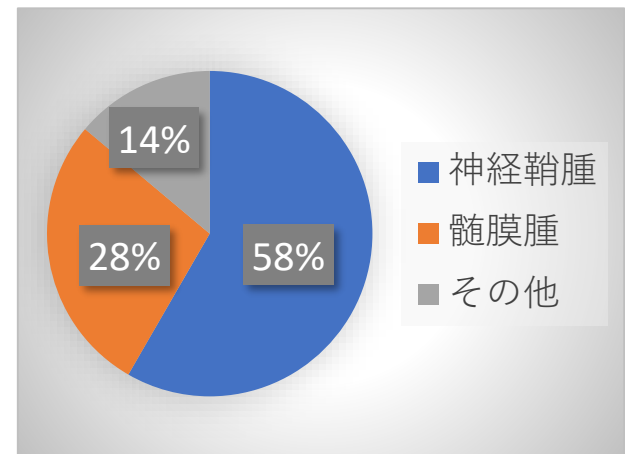
髄内 17例



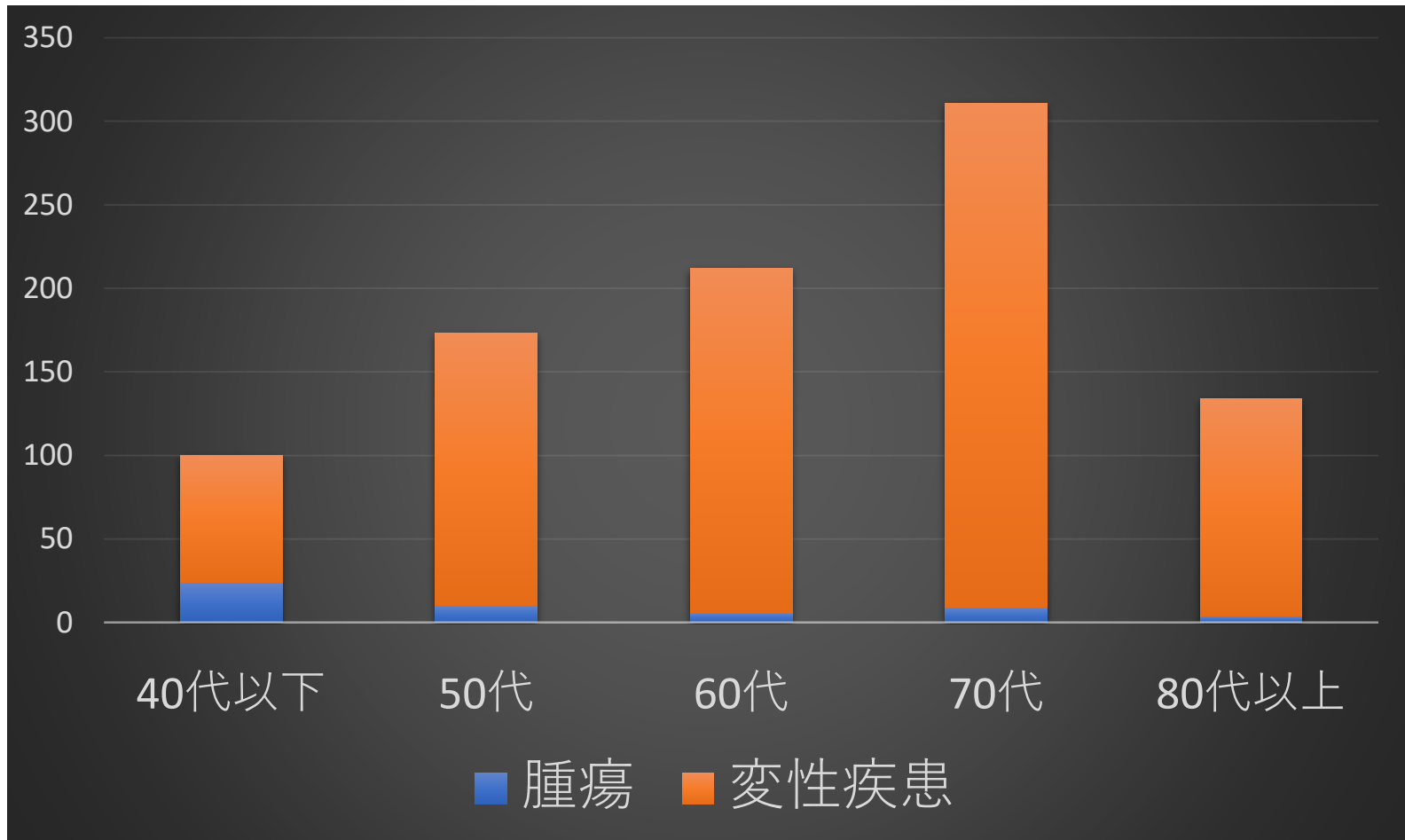
## 髄内腫瘍



## 髄外腫瘍

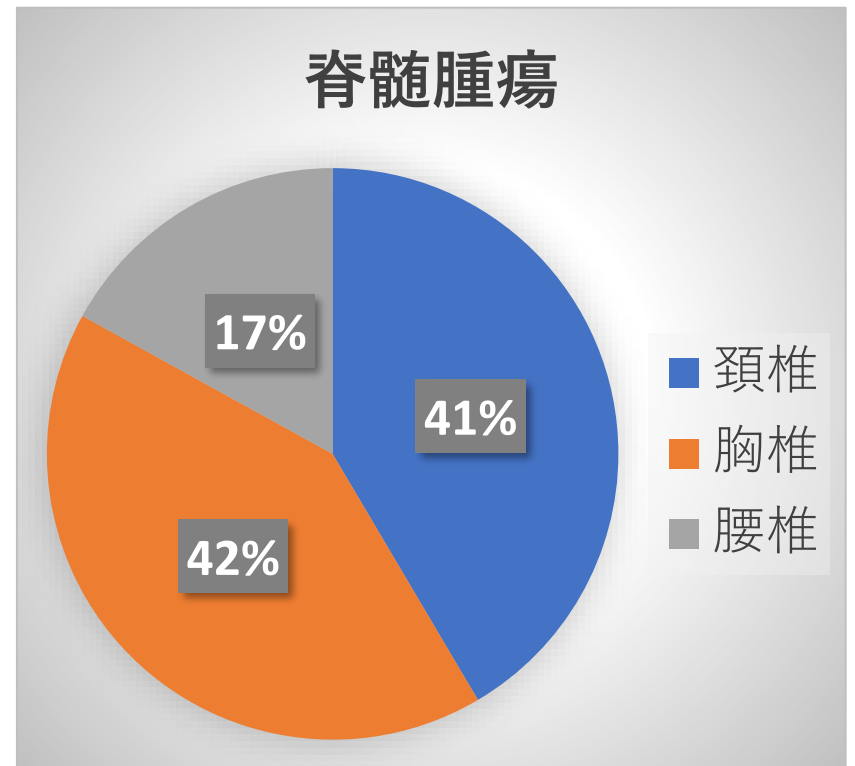
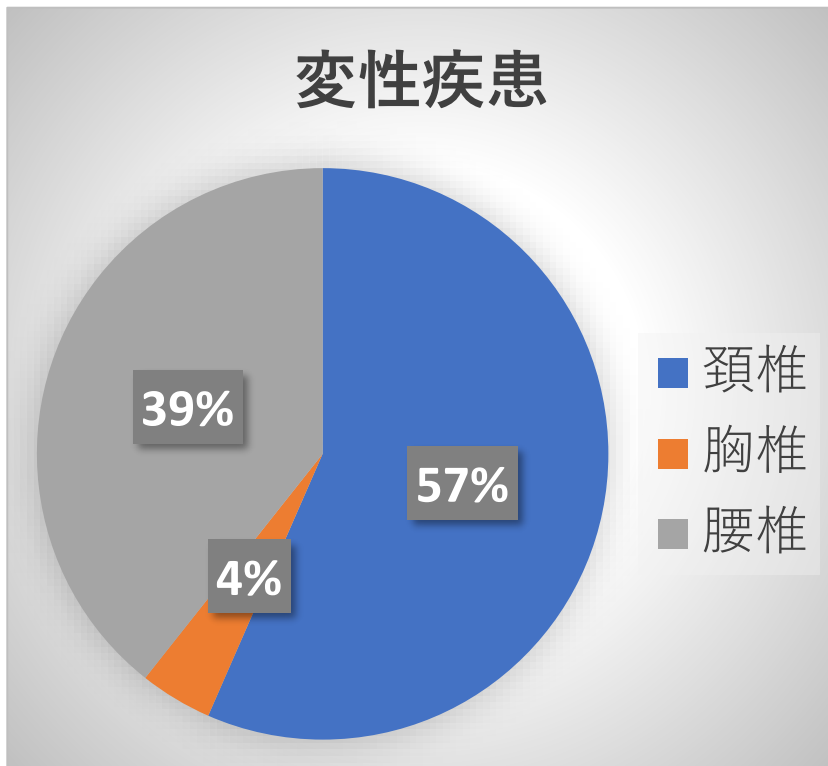


# 年齢分布



若年層の占める割合が高い

# 発生レベル



胸椎レベルの占める割合が高い



# 脊髄腫瘍の診断

症状として特徴的なものはない

多くは痛みで発症

頸部痛、背部痛、腰下肢痛など

その後上下肢のしびれ、運動・感覚障害、排尿排便障害

持続する疼痛やしびれ、説明のつかない神経症状  
が存在する場合は、MRIでの精査を

# 両下肢のしびれと脱力・歩行障害を呈する30歳男性

統合失調症にて加療中

半年前から足底部のしびれを自覚

その後しびれが上行し、下肢全体がしびれるようになった

4ヶ月前からは脱力感も出現し、2ヶ月前には歩行困難となった

近医受診して頭部MRI施行され、異常なく経過観察となった

その後かかりつけの精神科病院を受診し入院となった

腰椎MRIおよび頸椎MRIが施行され、神経内科外来へ紹介された

胸髄レベルの障害が疑われ、胸椎MRI施行

胸髄腫瘍を指摘され、当科へ紹介となった

診察所見：上肢症状なし 両下肢筋萎縮 MMT2/5

両鼠径部以下の感覚鈍麻 じんじんした異常感覚

下肢深部腱反射亢進

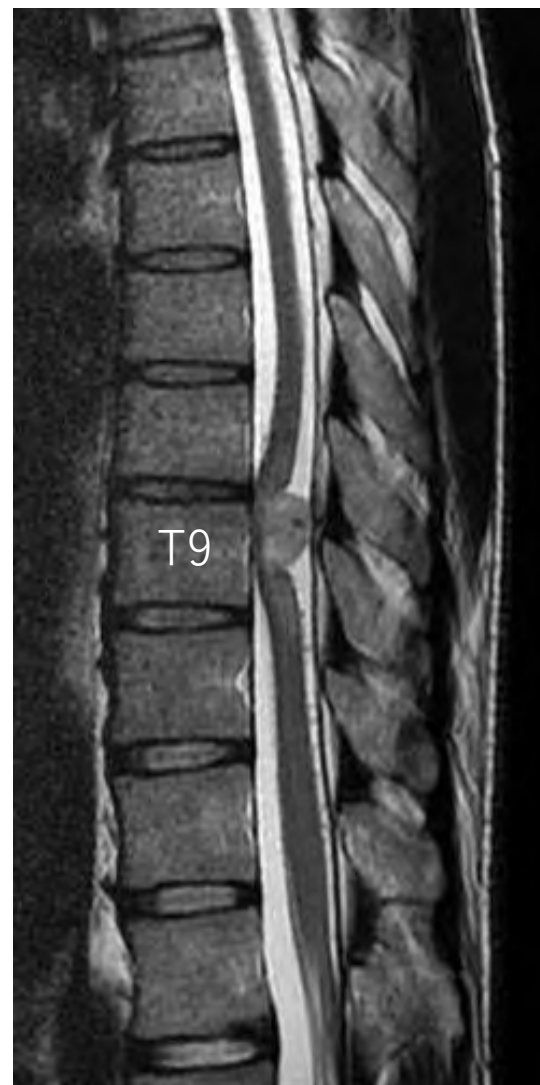
# 脊椎MRI



腰椎



頸椎



胸椎

# 胸髄腫瘍

58歳、女性

左下肢のしびれと脱力

近医で**腰椎MRI 異常なし**

症状進行し、脳神経外科病院受診

体幹部以下の異常感覚

下肢深部腱反射亢進



41歳、女性

背部痛、下肢のしびれ、脱力

近医で**下部胸椎～腰椎MRI 異常なし**

神経内科へ紹介

体幹部以下の異常感覚

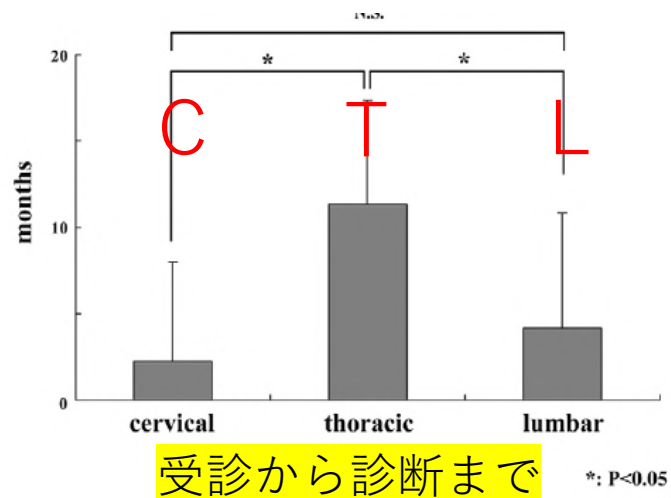
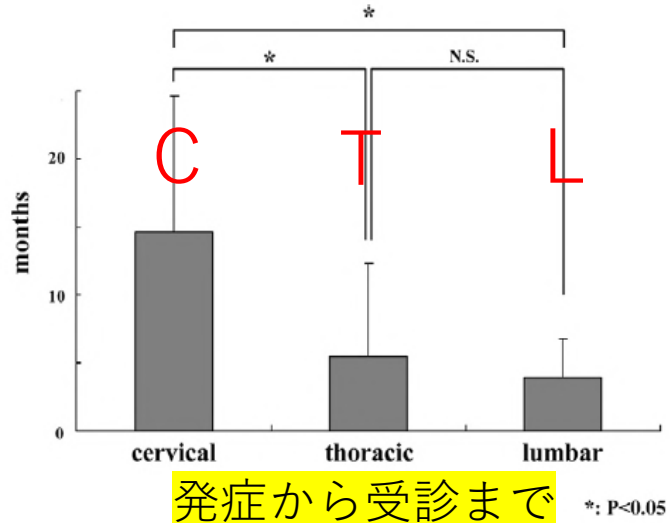
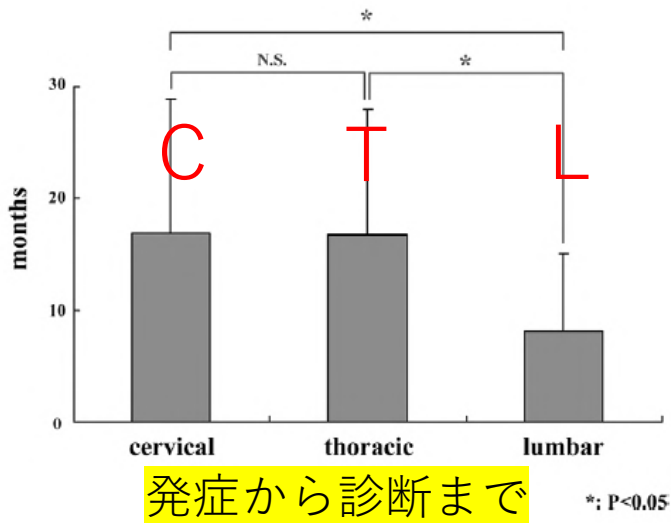
下肢深部腱反射亢進



胸椎レベルは診断までに時間がかかる

# 胸髄腫瘍は診断が遅れやすい！

Why does delay exist in the diagnosis of intradural spinal cord tumor despite the availability of MRI?



症状が非特異的  
適切な部位の画像がとられていない

# 下肢のしびれと脱力・歩行障害

腰椎レベルの障害では整合性のつかない神経所見に着目

- ・ 歩行障害の内容に注意  
    痙性歩行  
    階段を降りるのに手すりが必要など
- ・ 反射異常（PTR亢進、ATRの出現、病的反射）
- ・ 知覚障害のレベル

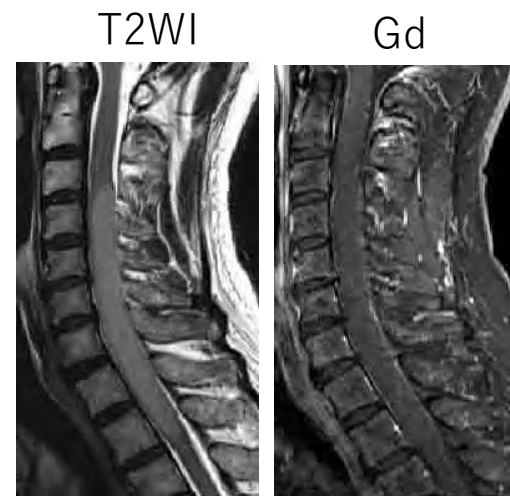
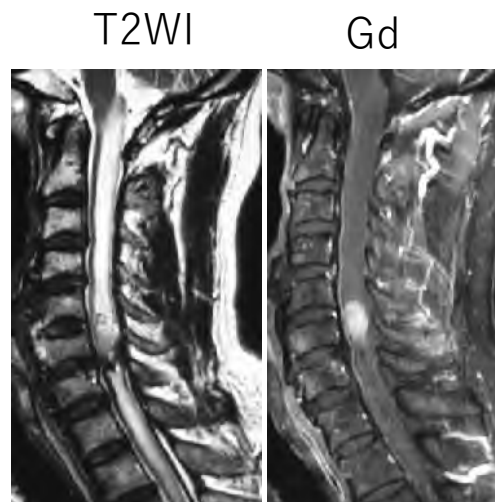
胸椎レベルのMRIを

## 診断のポイント

- ✓ 腰椎レベルの高位に合わない下肢症状を認める場合には、  
胸椎レベルのMRIを施行すべきである
- ✓ 体幹部の感覚異常および下肢深部腱反射亢進を見逃さない  
(ただし、腰部脊柱管狭窄を合併すると低下する症例もある)

# 髄内腫瘍の画像診断

	上衣腫		星細胞腫
レベル	頸髄に好発 (頸髄 > 胸髄 > 円錐)		頸髄～胸髄に多い
腫瘍の局在	中心性		偏在性
造影効果	均一 ほぼ100%	>>	均一～不均一 30%程度は造影効果なし
境界	明瞭		不明瞭
空洞 (腫瘍嚢胞)	65%	>>	20%
微小出血	20～30%	>>	まれ





# 髄内腫瘍の画像診断

## 血管芽腫

20-30%はvon Hippel-Lindau病に合併（多発例が多い）

→脳と全脊髄のMRIが推奨される

T2WIで高信号、均一に強く増強（大きくなると不均一）

腫瘍の上下に**空洞（腫瘍嚢胞）**を伴うことが多い

拡張蛇行した血管を認めることもある

T2WI

Gd



# 髄内腫瘍の画像診断

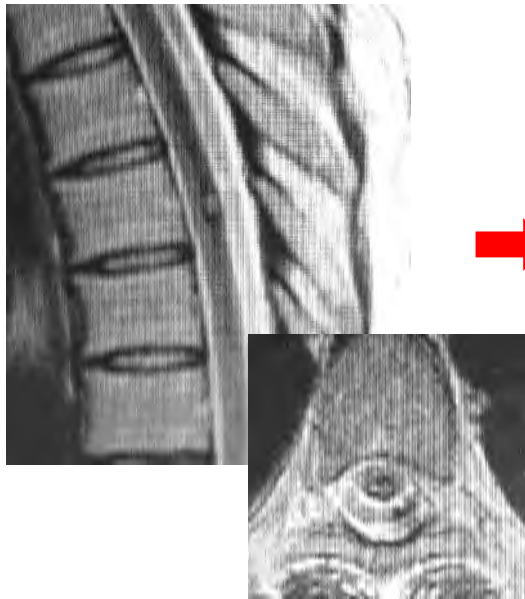
## 海綿状血管腫

多くは無症候で見つかる

出血を繰り返し、症状を発症する症例がある

内部に様々な時期の出血、周囲にヘモジデリン沈着、gliosisを伴う  
ほとんど造影されない

初回出血後



T2WI

再出血時



T2WI

T2\*WI

# 髄内腫瘍と非腫瘍性髄内病変との鑑別

- ✓ 炎症性脱髄性疾患
  - 多発性硬化症 (MS)
  - 視神経脊髄炎・視神経脊髄炎スペクトラム (NMO/NMOSD)
  - 急性散在性脳脊髄炎
- ✓ 膠原病・膠原病関連疾患に伴う脊髄病変
  - SLE、シェーグレン症候群、サルコイドーシスなど
- ✓ 感染性疾患
  - ウイルスや寄生虫など
- ✓ 血管障害
  - 脊髄硬膜動静脈瘻、脊髄梗塞
- ✓ 頸椎変性疾患による浮腫性髄内病変

## 診断への手がかり

- ✓ 詳細な病歴聴取と神経診察
- ✓ 血液検査・髄液検査
- ✓ 電気生理学的検査
- ✓ 画像検査（脳病変、肺病変などを含め）
- ✓ ステロイドへの反応性\*
- ✓ 脊髄生検

\*必ずしも正確な診断につながるとは限らない点に注意

# MSとNMOに脊髄MRIの比較

	MS	NMO
矢状断像	2椎体未満のことが多い	3椎体以上
軸位断像	側索や後索中心	中心灰白質中心
	半分以下の面積のことが多い	半分以上の面積のことが多い
脊髄腫脹	少ない	比較的多い
造影効果	急性期は伴うことが多い	急性期は伴うことが多い

17歳 F

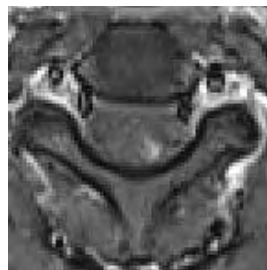
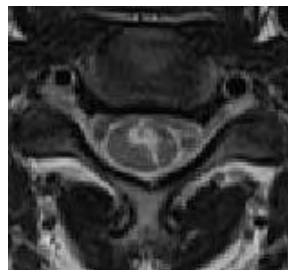
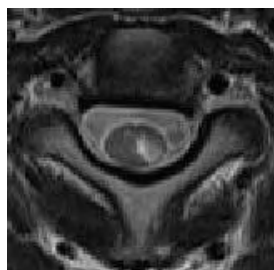
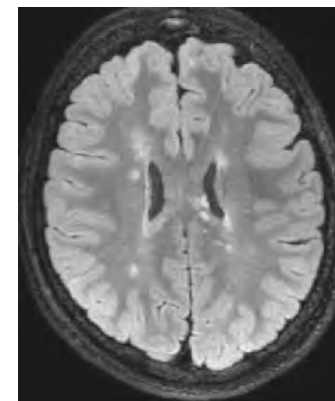
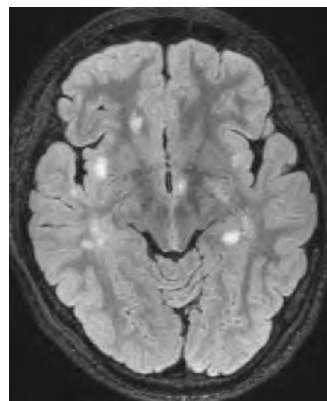
左肩から手指のしびれ

1ヶ月前に左下腿の異常感覚、改善した後右下腿の異常感覚、その後改善  
その後左肩の異常感覚、さらに前腕、手指へ広がっていった  
近医受診後頸髄髄内病変指摘され、当科紹介

T2WI



Gd



非腫瘍性髄内病変と考え、脳神経内科へ紹介

オリゴクローナルバンド陽性  
ミエリン塩基性蛋白（MBP）陽性

多発性硬化症（MS）と診断され、  
ステロイドパルス3クール→内服PSL



42歳 F

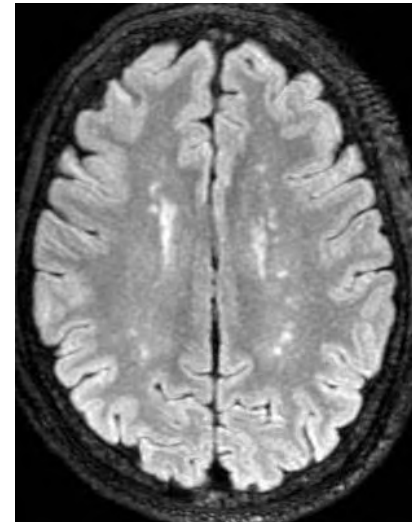
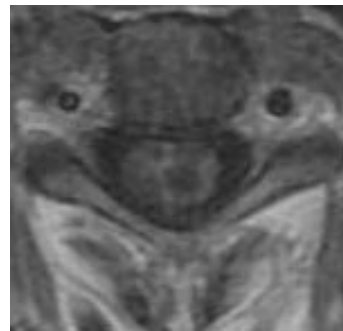
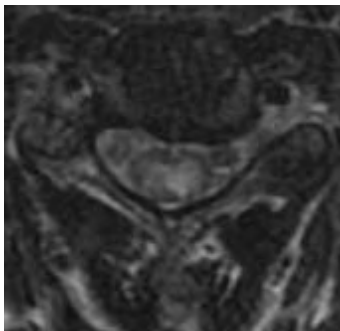
左上肢のしびれ、脱力

左頸部から上肢のしびれが出現、1週間の経過で手指まで広がり  
力も入らなくなった

近医受診後頸髄髄内病変指摘され、当科紹介

T2WI

Gd

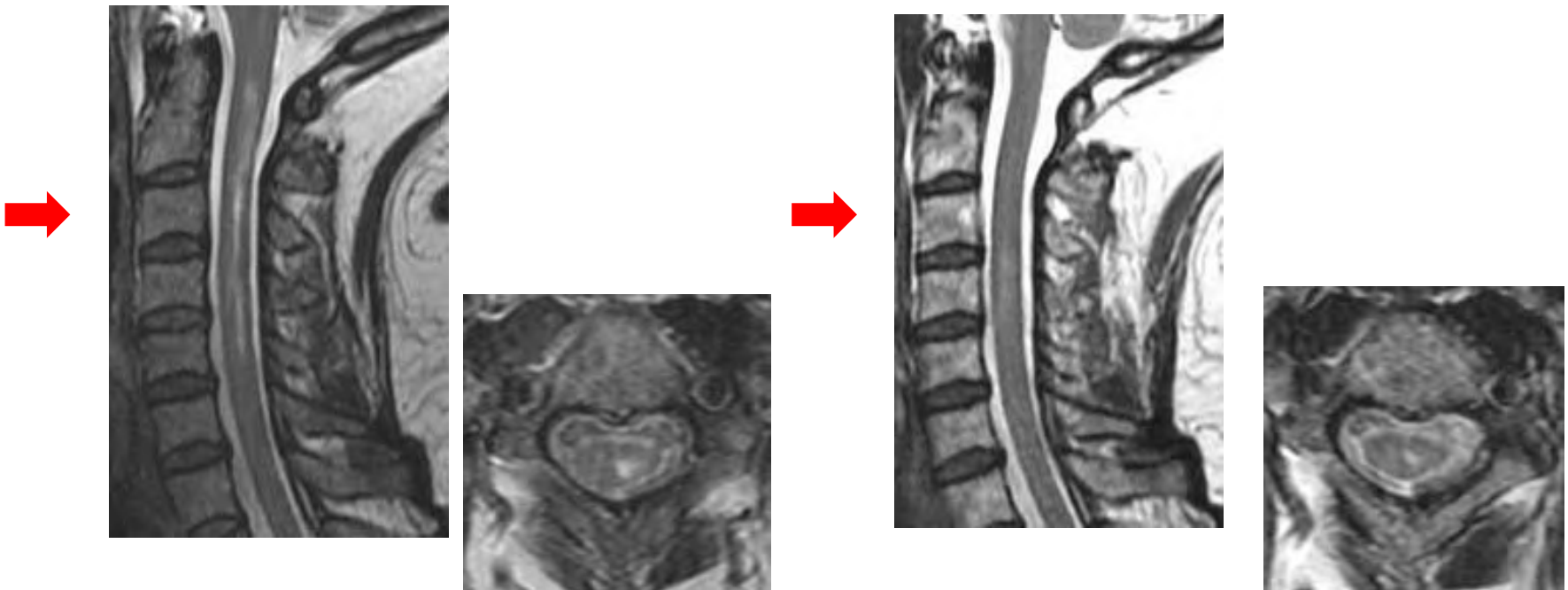


非腫瘍性髄内病変の鑑別のため、脳神経内科へ紹介



抗アクアポリン4抗体陽性

視神経脊髄炎（NMO）と診断され、  
ステロイドパルス3クール＋内服PSL併用



54歳 F

頸部から左上肢の痛み

半年前から上記症状出現し、徐々に症状強くなっていった  
近医受診後頸髄髄内病変指摘され、当科紹介

T2WI

Gd

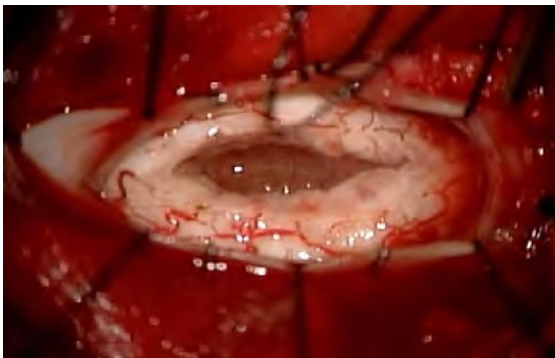
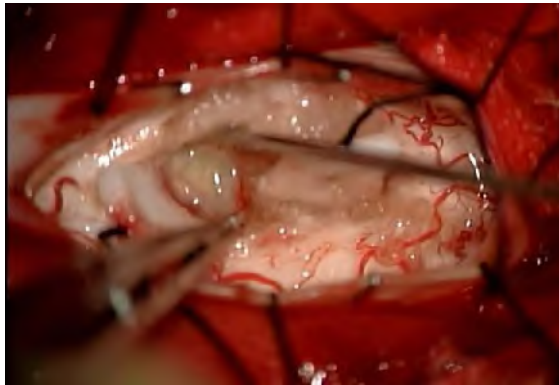
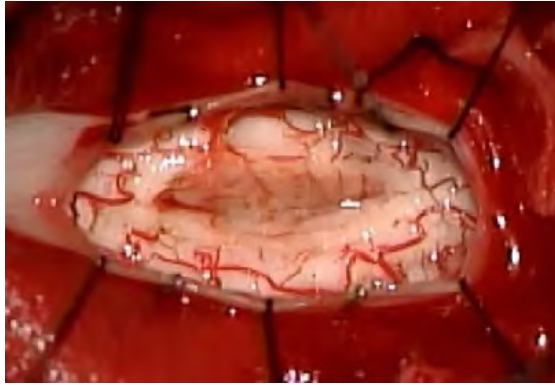


明らかな異常なし  
→ 確定診断つかず

非腫瘍性髄内病変の鑑別のため、脳神経内科へ紹介

# 腫瘍性病変が考えられる

生検もしくは摘出

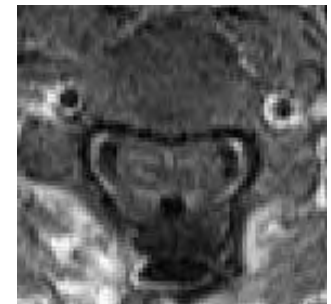


## 上衣腫の診断

T2WI



Gd

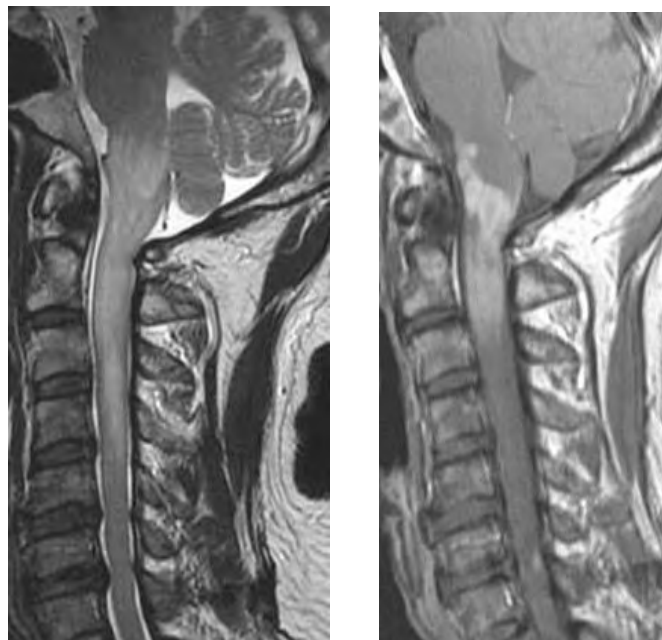


57歳 M

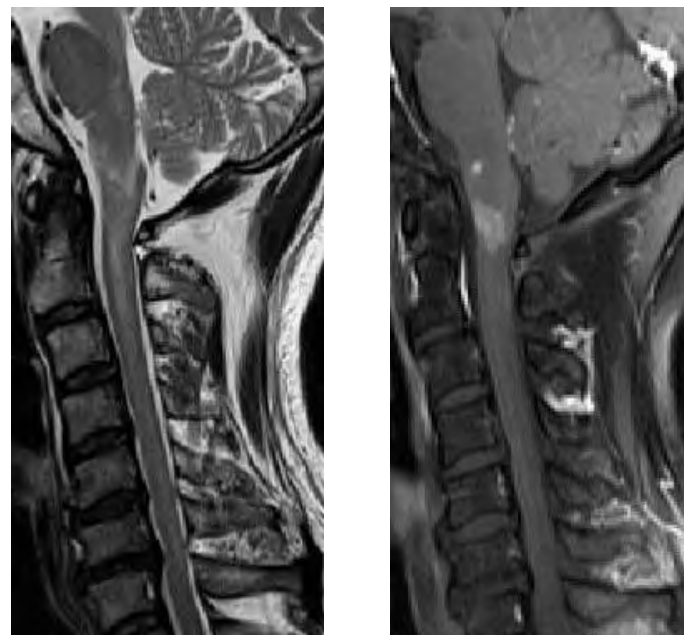
右上下肢のしびれと脱力

上記症状にて近医受診後頸髄～延髄髄内病変指摘され、当科へ紹介  
経過中嚥下障害も出現し、**ステロイド**が投与されていた

前医でのMRI



当院でのMRI



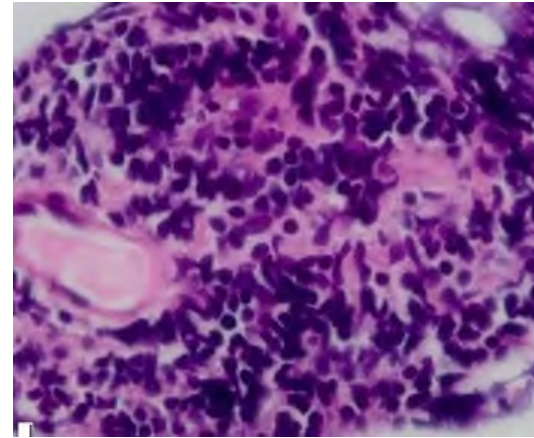
T2WI

Gd

T2WI

Gd

悪性リンパ腫を疑い、ステロイドを中止し、生検術へ



diffuse large B cell lymphoma  
(DLBCL)と診断



血液内科へ転科して  
化学療法 + 放射線療法

# 脊髄硬膜動静脈瘻

脊髄腫脹（静脈灌流障害によるうっ滞）：T2高信号  
拡張した血管（flow void）

T2WI



治療前

治療後

T2WI



治療前

治療後

# 頚椎変性疾患による浮腫性髄内病変

圧迫性頚髄症の椎弓形成術後脊髄浮腫の増大（まれに報告）



頚髄症の経過



サルコイドーシスの合併

頚髄での脊髄サルコイドーシスでは変形性脊椎症や脊柱管狭窄を合併しやすい

## 画像診断のポイント

- ✓ 頻度の高い腫瘍の特徴的な画像を知っておく
- ✓ 非腫瘍性髄内病変との鑑別を常に頭に入れておく



➤ 脊髄腫瘍の疫学と診断

➤ 脊髄腫瘍（髄内腫瘍）の治療

# 脊髄髄内腫瘍の治療

## 脊髄神経膠腫の外科治療に関する指針

(日本脊髄外科学会学術委員会)

- 本指針は、脊髄神経膠腫の治療の標準を示すものではない
- また、治療手順を示すガイドラインとは全く異なるものである
- 脊髄神経膠腫の6病態に関する現時点での知見を提示し、今後の治療方針の決定や、新しい治療手段の構築に役立てることを目指したものである

– 脊髄上衣腫 (spinal cord ependymoma, WHO grade II)  
の外科治療に関する指針 –

推奨

1. 外科的治療として全摘出を目指して手術を行うことは推奨される。しかし、手術による神経症状悪化の可能性のあることを理解して行うべきである (レベルC)。
2. 亜全摘あるいは部分摘出後に放射線治療が行われることがある。しかし、その有効性は確立していない (レベルC)。
3. 化学療法の有効性を示すエビデンスは乏しい (レベルC)。

– 脊髄びまん性星細胞腫 (spinal cord diffuse astrocytoma, WHO grade II) の外科治療に関する指針 –

推奨

1. 外科治療に関して全摘出が有効とする意見もあるが、腫瘍摘出度の重要性を示すエビデンスは乏しく、個人・施設レベルの経験域を出ない（レベルC）。
2. 術後の局所放射線治療が有効とする意見もあるが、有効性を示すエビデンスは乏しい。全摘出後の局所放射線治療が必要か否かを明確に判断することは困難である（レベルC）。
3. 化学療法の有効性を示すエビデンスは乏しい（レベルC）。

- 脊髄退形成性星細胞腫 (spinal cord anaplastic astrocytoma, WHO grade III) および脊髄膠芽腫 (spinal cord glioblastoma, WHO grade IV) の外科治療に関する指針 –

### 推奨

1. 外科治療に関して、腫瘍摘出度の重要性を示すエビデンスは乏しい (レベルC)。
2. 補助療法として放射線治療が行われることが多い。しかし生命予後に関する有効性は確立していない (レベルC)。
3. 化学療法の有効性を示すデータは乏しい (レベルC)。

# 血管芽腫と海綿状血管腫の治療指針

## 血管芽腫

- ・ 中枢神経系の血管芽腫は、症候性のものは脳幹深部髄内腫瘍を除いて手術摘出を行う
- ・ 無症候性腫瘍は、原則的には症候性となったときに行うが、脊髄腫瘍では1cm以上、または増大傾向があるものは無症状でも手術が推奨される
- ・ 全摘出が治療の標準

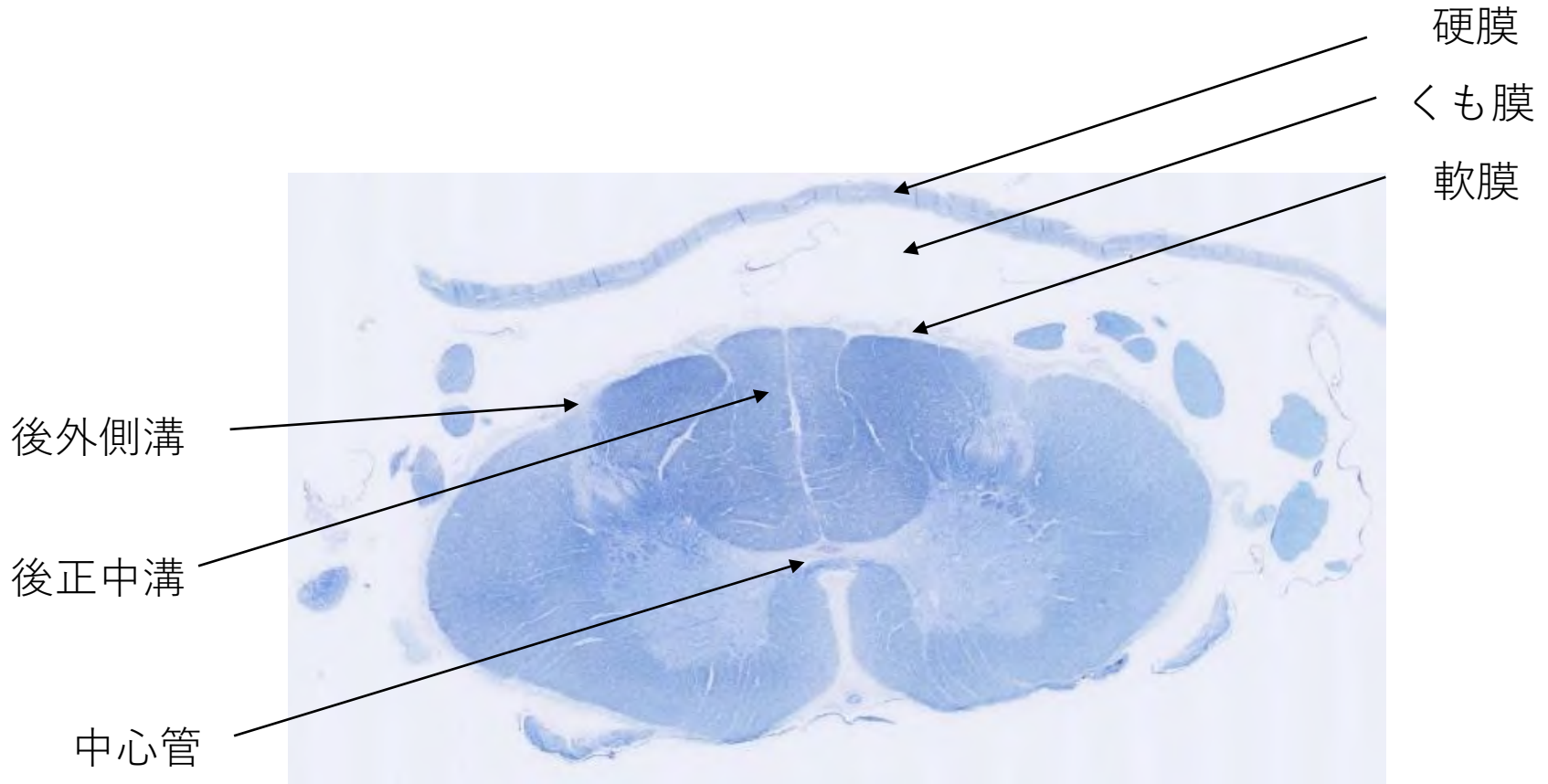
VHL病診療ガイドライン2017年版、脳神経外科42(4) 363-373, 2014

## 海綿状血管腫

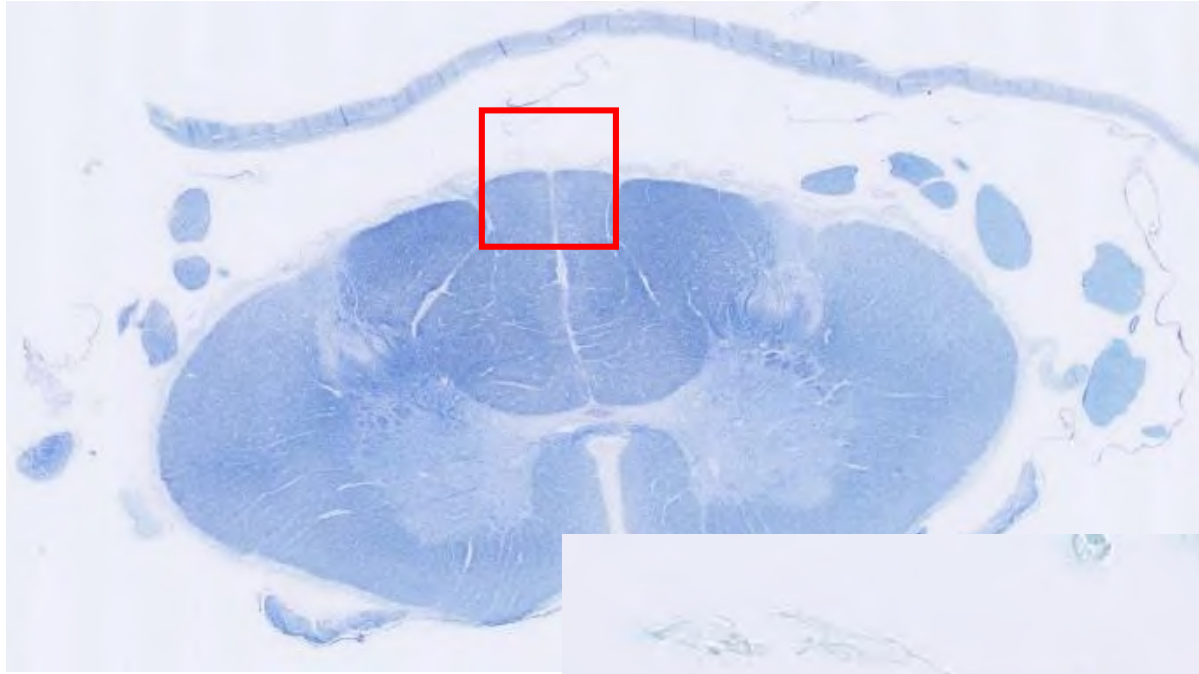
- ・ 無症候性の海綿状血管腫は慎重な経過観察を行うことが推奨されている
- ・ 年間の出血率が1.4~4.5%と報告されており、症候性の海綿状血管腫に対しては全摘出が推奨されている
- ・ 残存すれば再出血する可能性が高く、全摘出が望まれる

脳神経外科42(4) 363-373, 2014

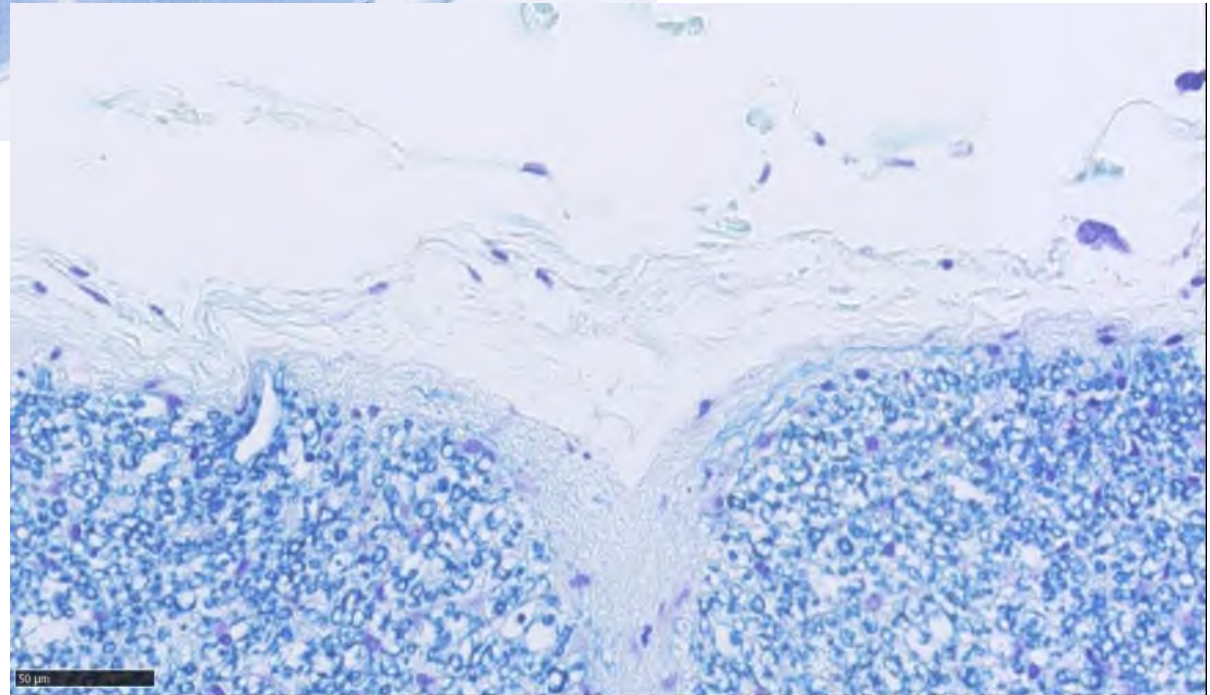
# 髄内腫瘍摘出に必要な解剖



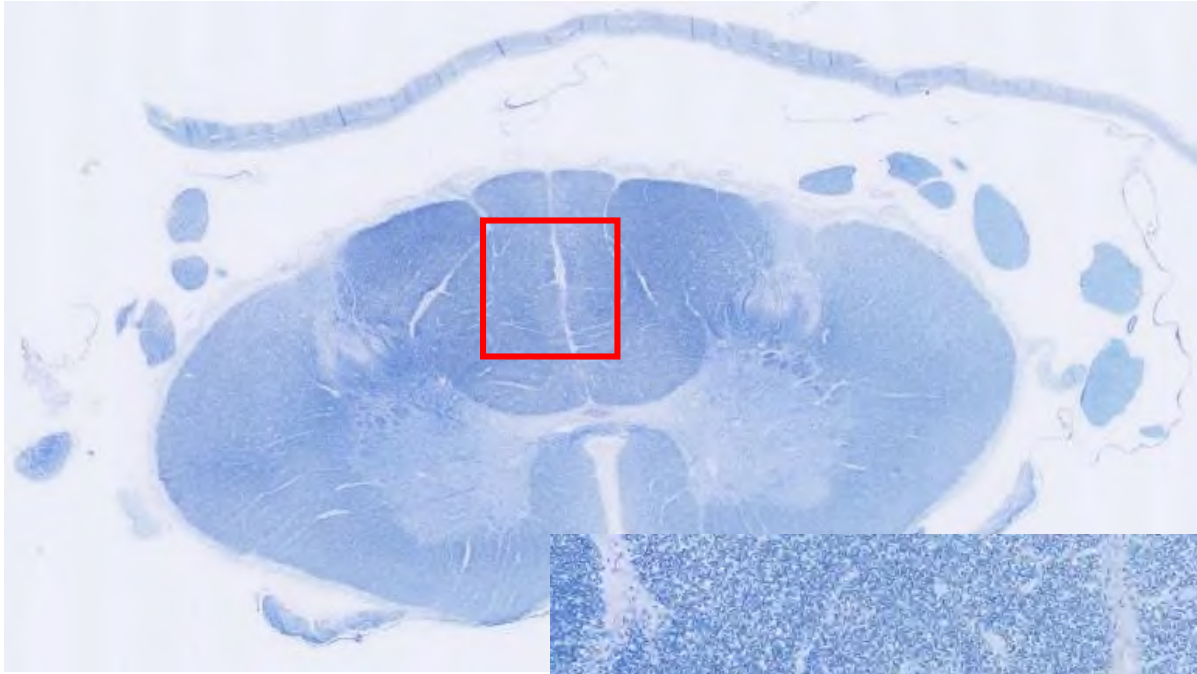
Klüver-Barrera stain : KB stain



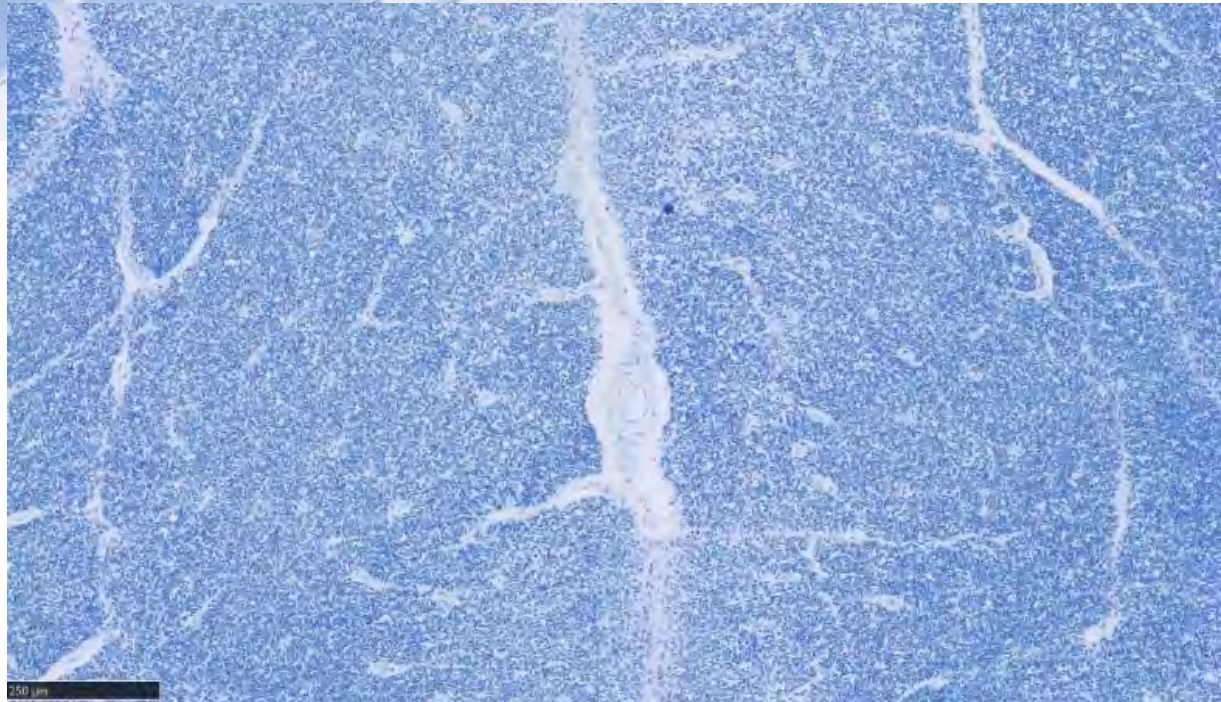
後正中溝

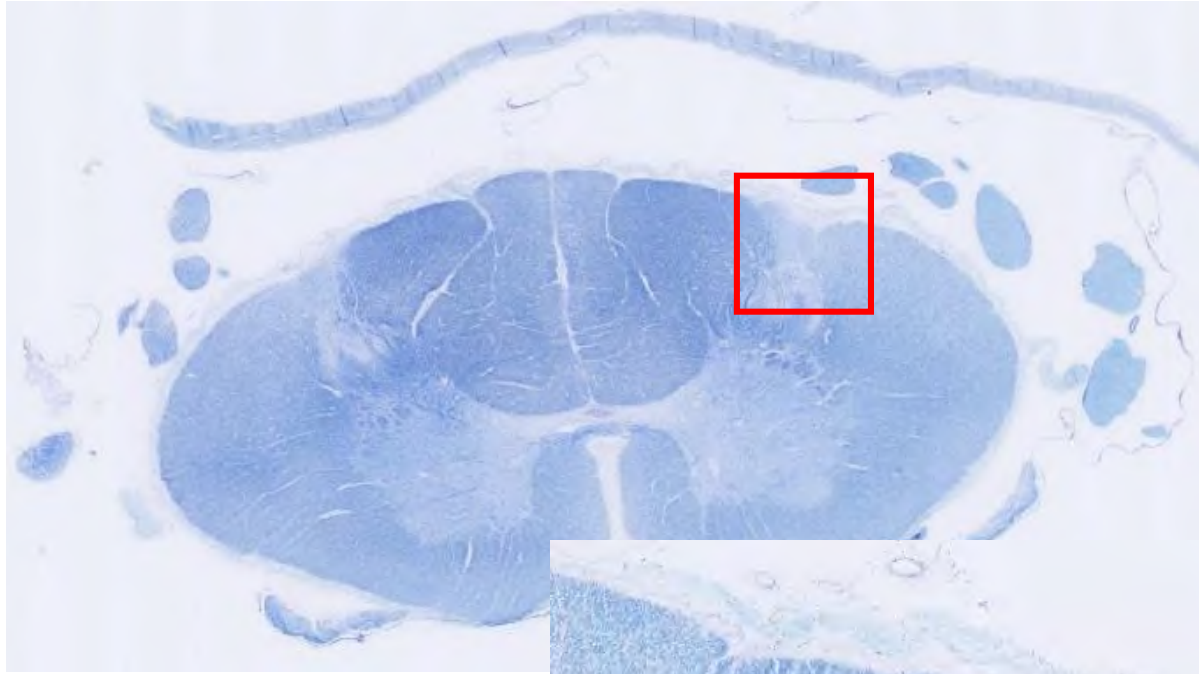




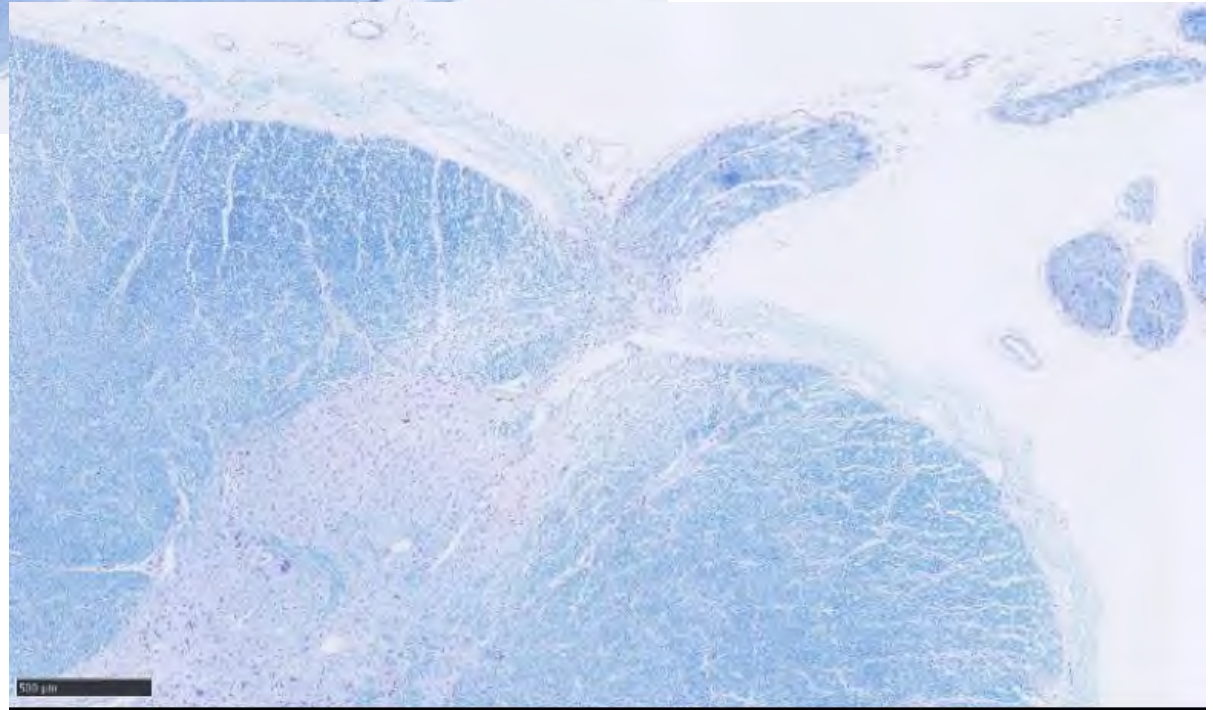


後正中溝



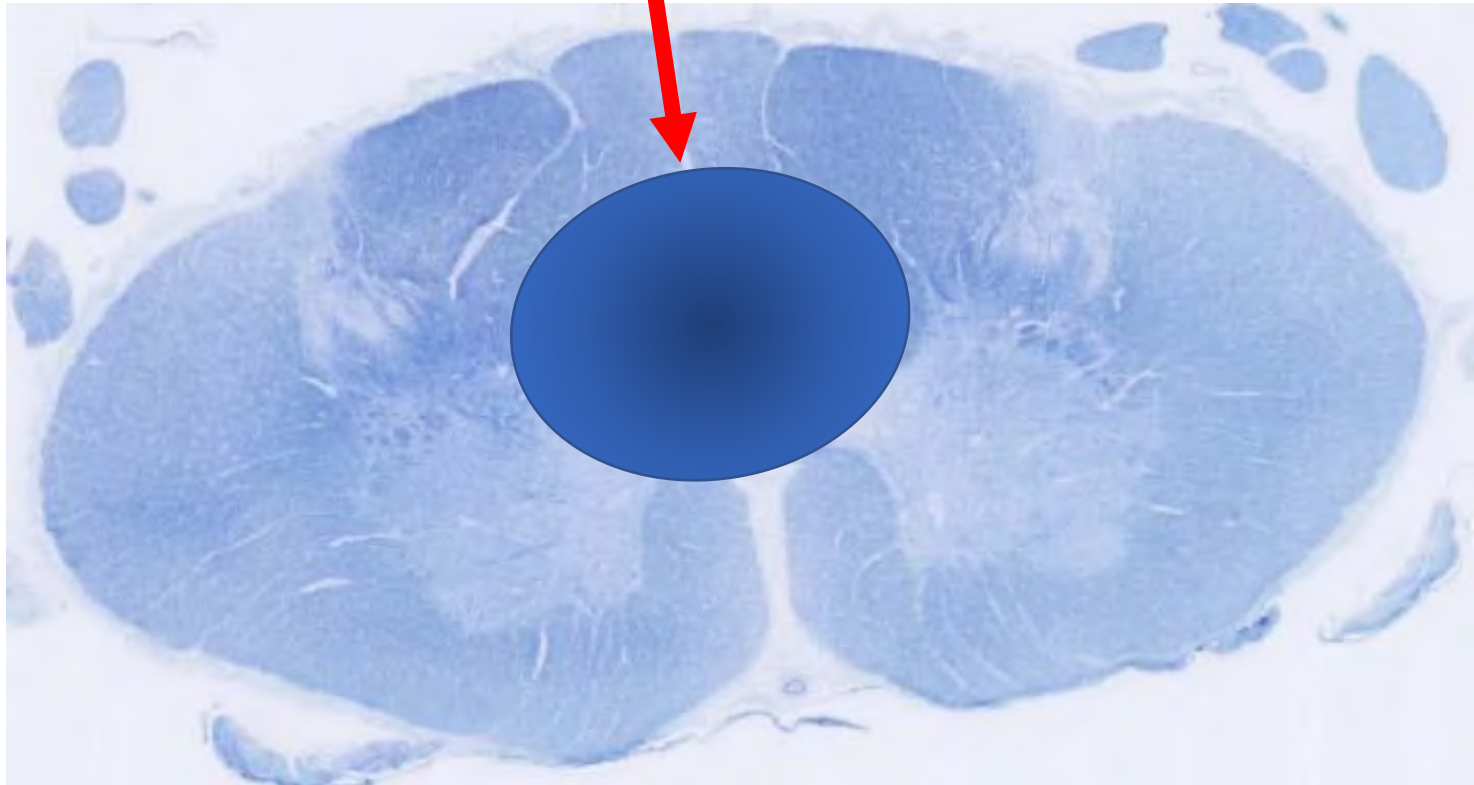


後外側溝



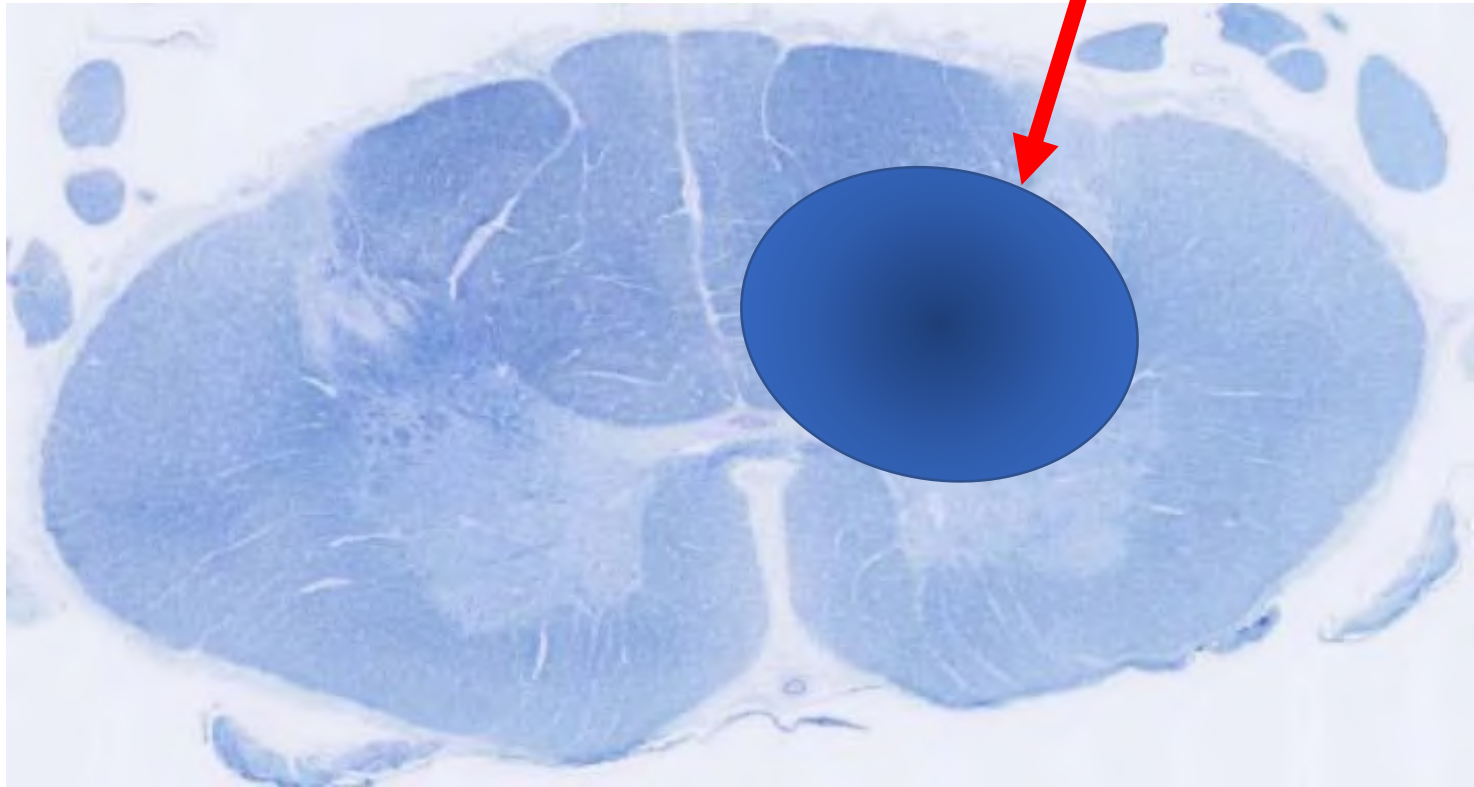
# 手術アプローチ

後正中溝アプローチ



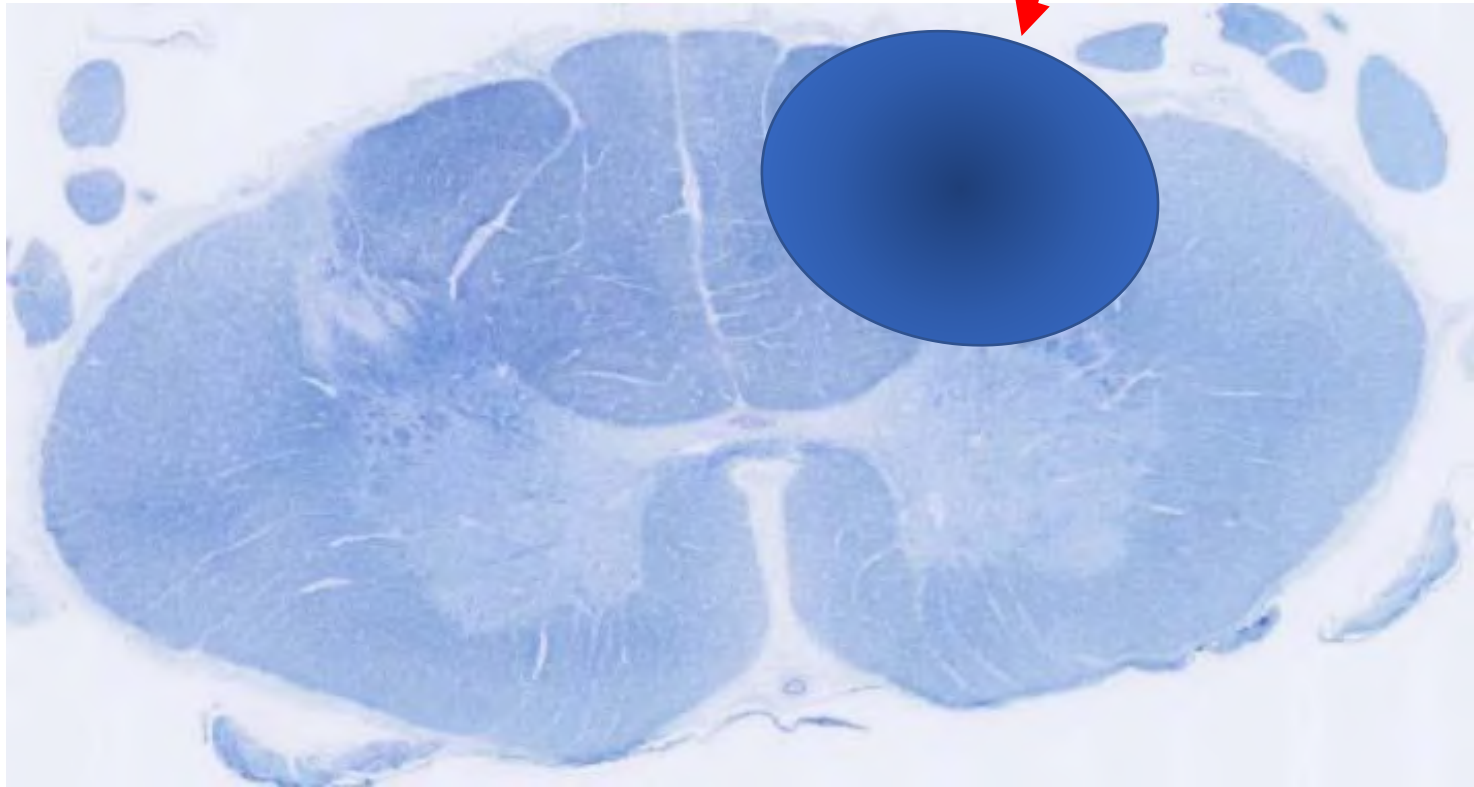
# 手術アプローチ

後外側溝アプローチ



# 手術アプローチ

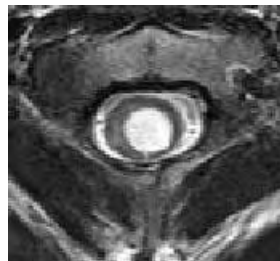
経軟膜アプローチ



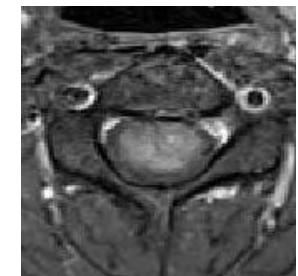
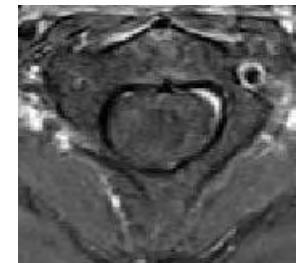
# 後正中溝アプローチ

## 上衣腫

23歳、女性  
交通外傷後の頸部痛持続  
近医脳神経外科MRIで脊髓空洞を指摘  
外傷との関連は？と紹介  
運動麻痺なし  
四肢深部腱反射亢進

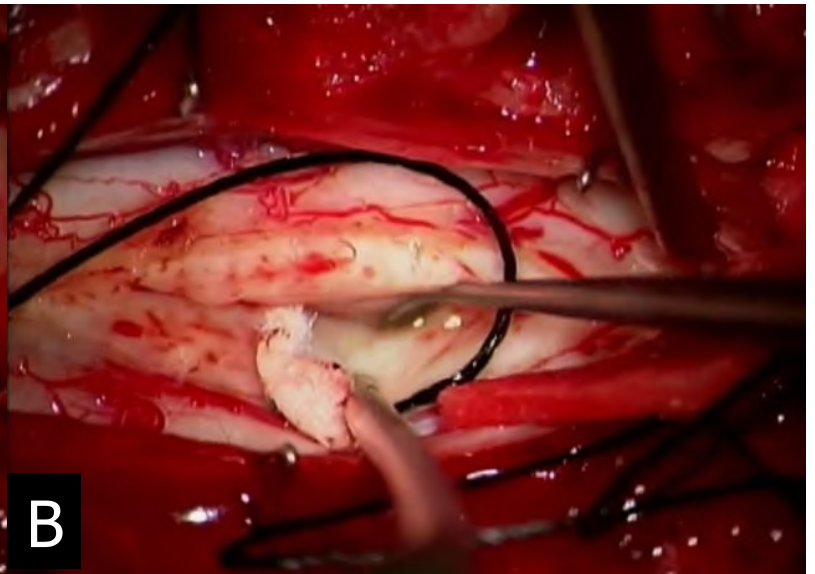
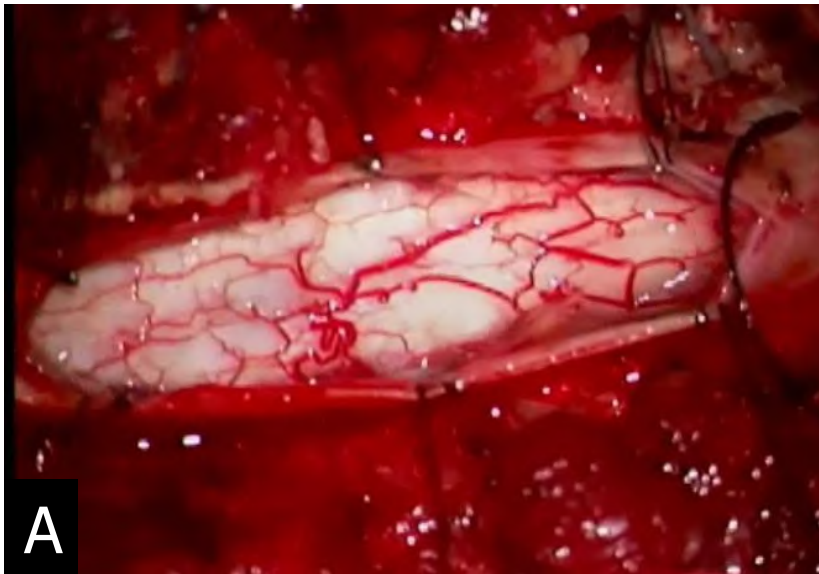


T2WI



Gd

# 手術

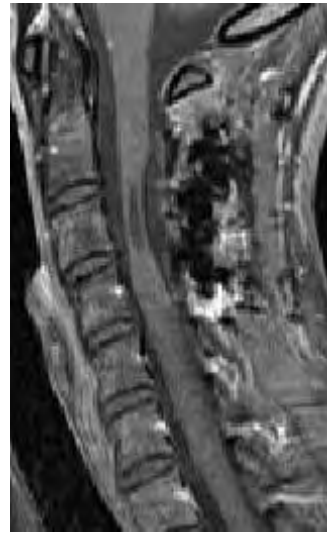


# 術後経過

術後上肢の巧緻運動障害と深部感覚障害による歩行障害出現  
リハビリにて3ヶ月後には改善し、術後3年現在神経脱落症状なし



T2WI



Gd



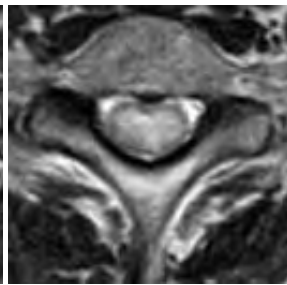
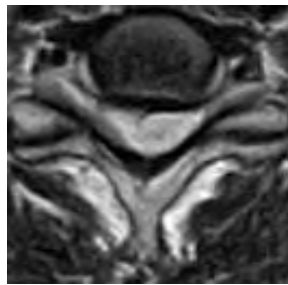
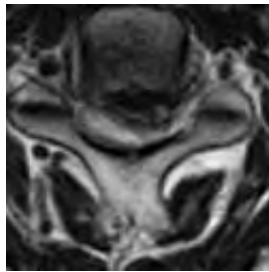
# 後外側溝アプローチ（脊髄後根進入部）

## 転移性髄内腫瘍（偏在性）

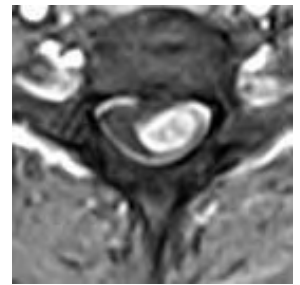
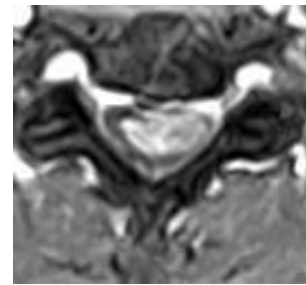
73歳、女性

乳癌術後加療中、OPLLにて近医経過観察中

左上肢のしびれと脱力、両下肢のしびれ、歩行困難となり、紹介  
左優位の四肢麻痺、感覚障害

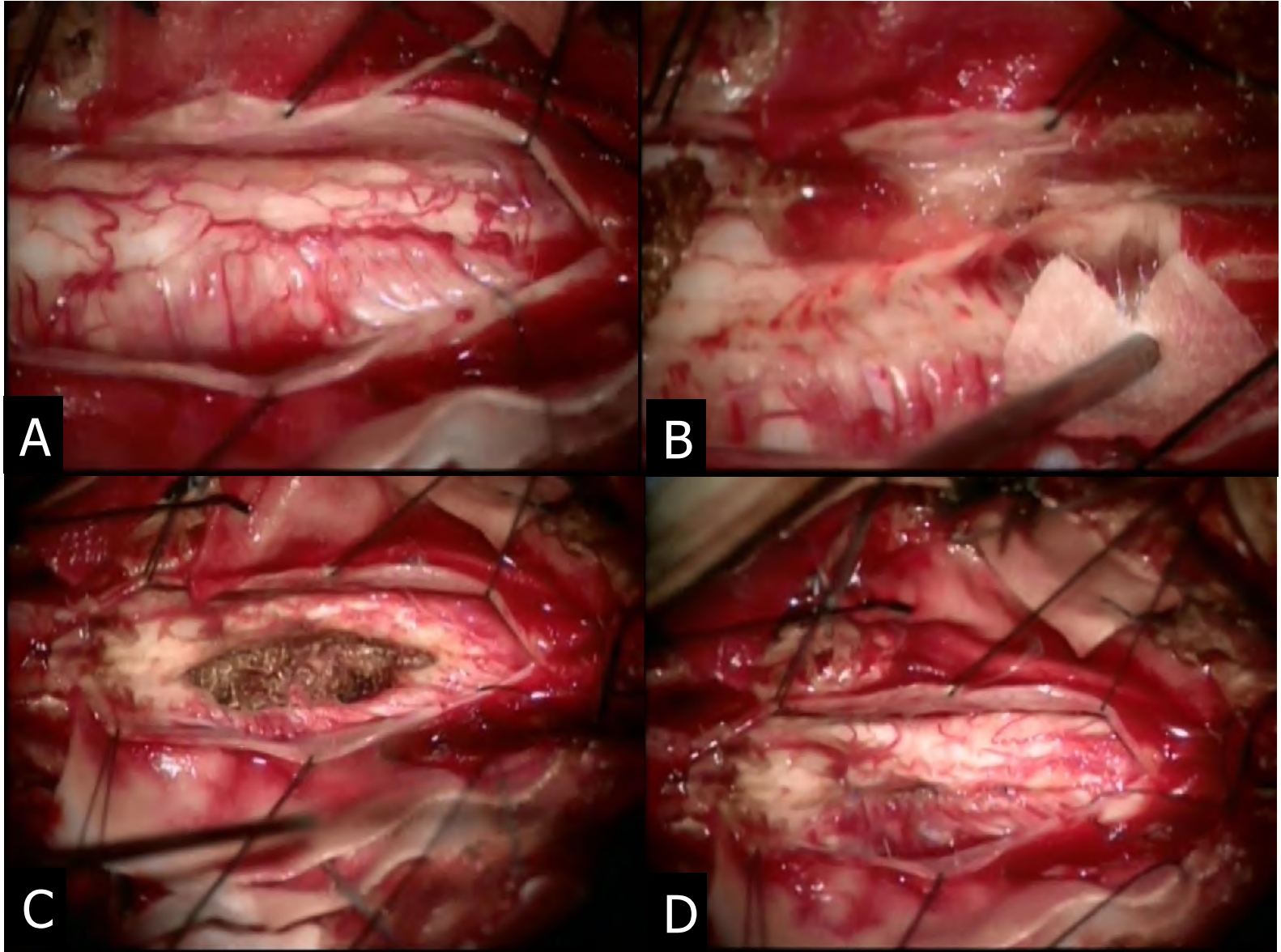


T2WI



Gd

# 手術



# 術後経過

左上肢運動障害が悪化、リハビリにて軽減傾向  
追加治療は希望されず、リハビリ病院へ転院

術翌日



術後2週



T2WI

術翌日



Gdサブトラクション

# 経軟膜アプローチ

## 血管芽腫

52歳、男性

2年前から後頸部痛持続

1年前から右上肢の筋力低下と頸部～肩の感覚障害が徐々に進行

近医MRIで脊髄腫瘍を指摘され、当科紹介

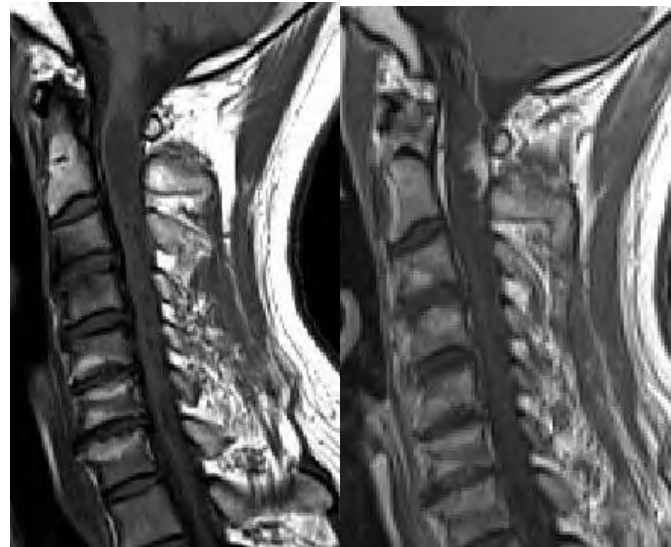
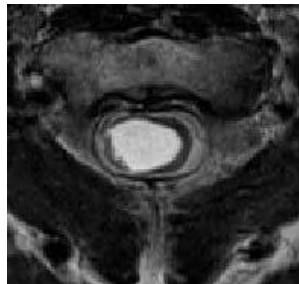
右上肢の筋力低下4/5、握力右34kg、左52kg、下肢、歩行問題なし

右頸部～肩の温痛覚低下

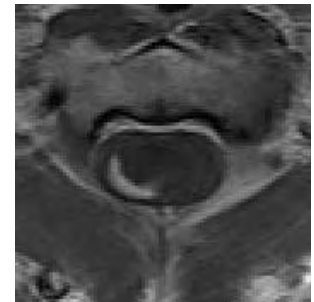
右下肢深部腱反射亢進



T2WI

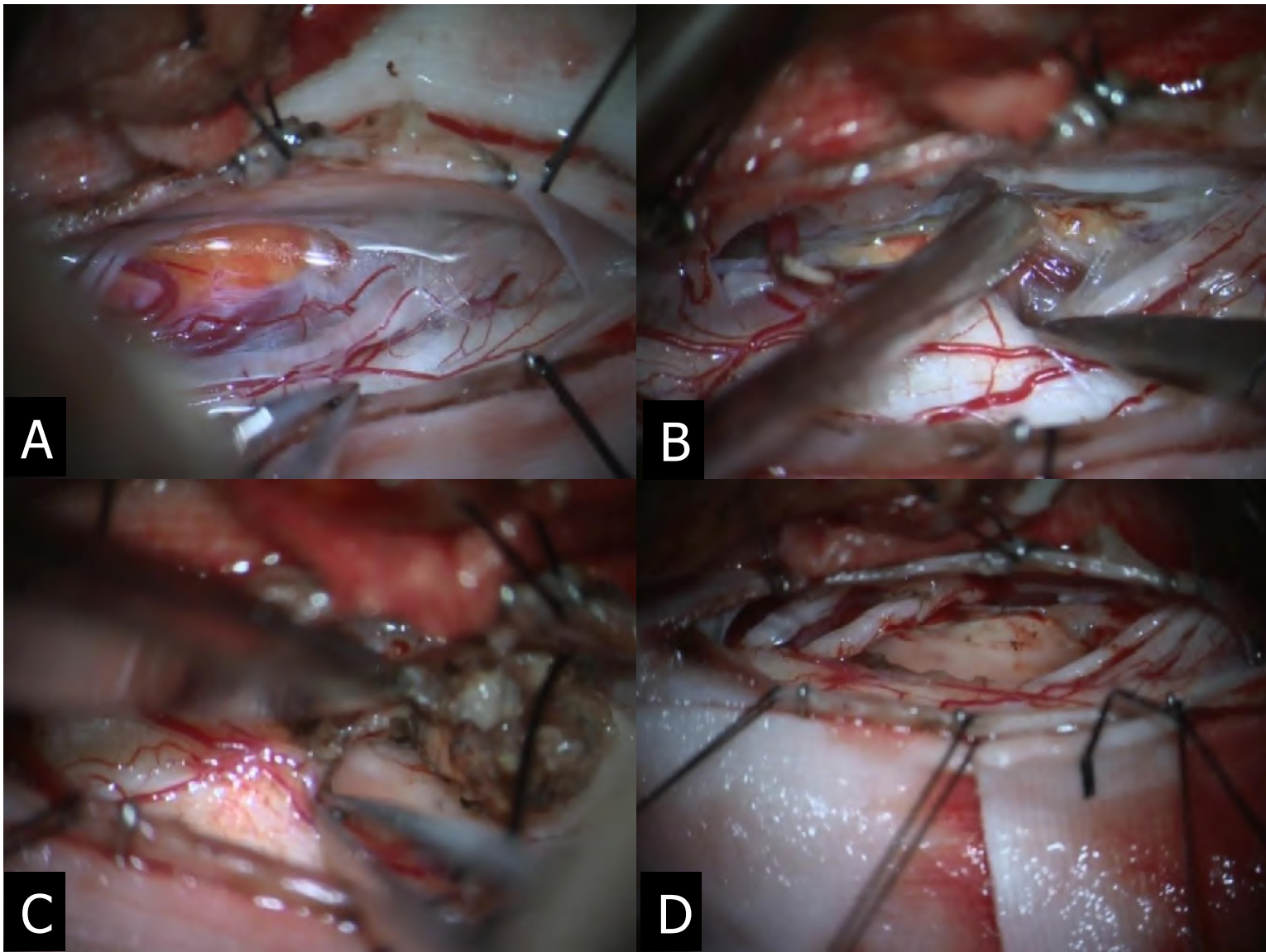


T1WI



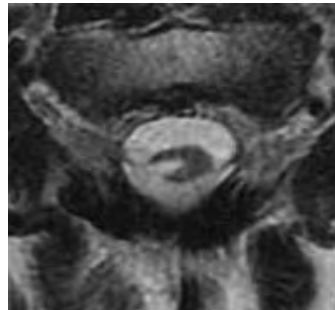
Gd

# 手術

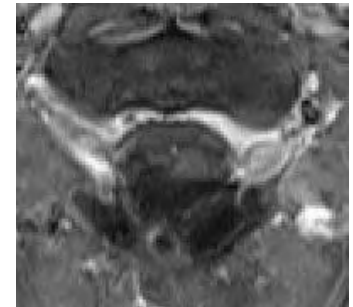


# 術後経過

術后感覚異常は残存するも右上肢の筋力は改善した  
術後4年経過し、特に問題なく経過している



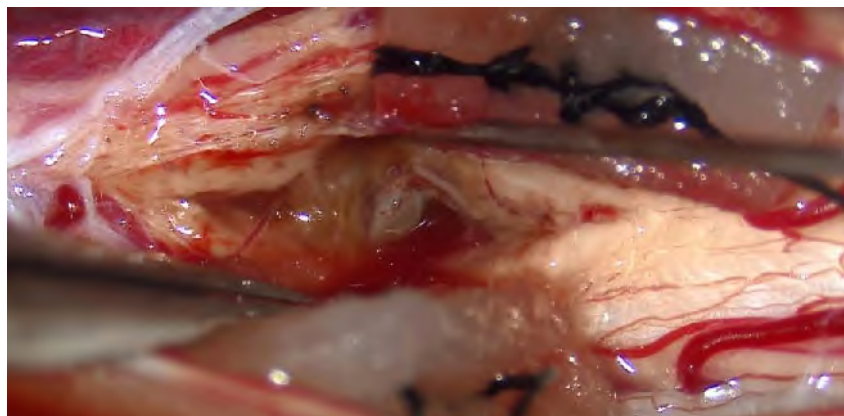
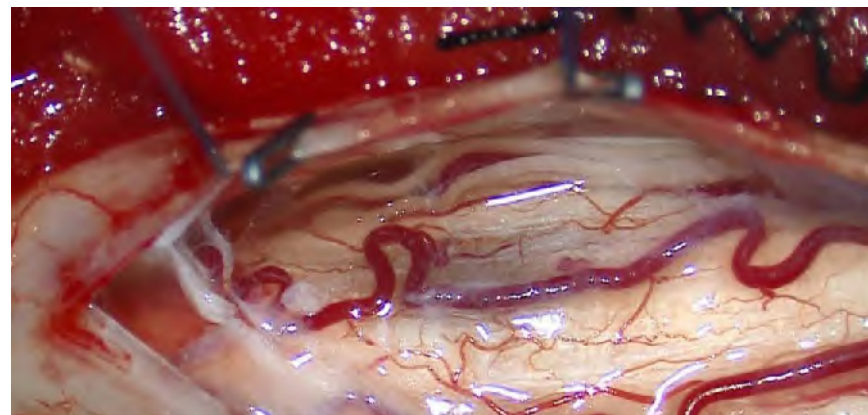
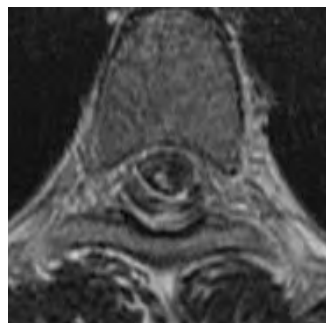
T2WI



Gd

# 繰り返す出血発症の海綿状血管腫

存在する部位によりアプローチ選択



## まとめ

- 脊髄腫瘍（特に硬膜内髄外腫瘍）は、変性疾患と異なり、胸椎レベルに多く、診断が遅れる傾向にあることを理解する
- 髄内腫瘍と鑑別が必要な非腫瘍性髄内病変に注意する
- 髄内腫瘍摘出に必要な解剖を理解し、手術操作を行う