

〈脳神経外科速報 vol.33 no.3 e20233303a, 2023〉

内側側頭葉てんかんにて発症した Intraparenchymal meningioma の一例

奥山友浩¹⁾, 山口秀¹⁾, 茂木洋晃¹⁾, 岡本迪成¹⁾, 澤谷亮佑¹⁾, 白石秀明²⁾, 岡崎ななせ³⁾,
清水亜衣³⁾, 藤村幹¹⁾

1) 北海道大学病院脳神経外科 〒060-8638 北海道札幌市北区北15条西7丁目

2) 北海道大学病院小児科

3) 北海道大学病院病理診断科

Key Slide

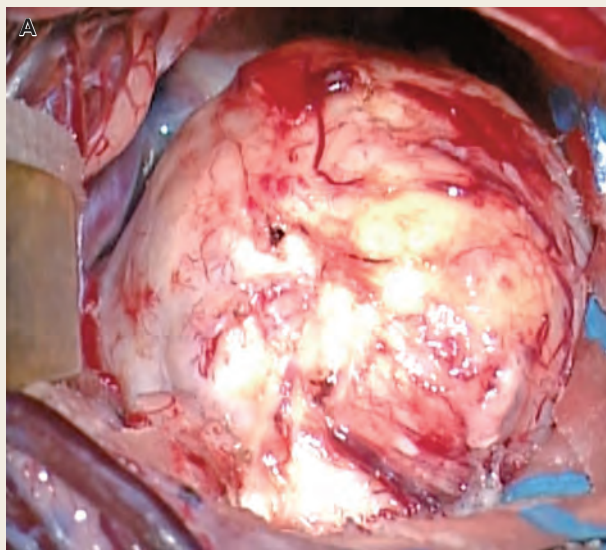


Fig. 2

A grayish and solid mass in the mesial temporal lobe without any attachment to the dura (A).

Intraparenchymal meningioma manifesting as mesial temporal lobe epilepsy: A case report

Tomohiro OKUYAMA ¹⁾, Shigeru YAMAGUCHI ¹⁾, Hiroaki MOTEGI ¹⁾, Michinari OKAMOTO ¹⁾, Ryosuke SAWAYA ¹⁾, Hideaki SHIRAISHI ²⁾, Nanase OKAZAKI ³⁾, Ai SHIMIZU ³⁾, Miki FUJIMURA ¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Hokkaido University Hospital

2) Department of Pediatrics, Hokkaido University Hospital

3) Department of Surgical Pathology, Hokkaido University Hospital

A 6-year-old boy presented with an intraparenchymal meningioma manifesting as focal impaired awareness seizures (FIAS) that were gradually increasing in frequency for two years. Electroencephalography (EEG) and magnetoencephalography (MEG) revealed epileptiform activity in the right temporal lobe. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed a right mesial temporal tumor with heterogeneous contrast enhancement. He underwent right frontotemporal craniotomy for tumor resection under intraoperative electrocorticography (ECoG) monitoring. A grayish and solid mass was found in the mesial temporal lobe without any attachment to the dura. The tumor was completely resected, and the right hippocampus was intentionally preserved because of the absence of

epileptiform activity in the intraoperative ECoG. The tumor was histopathologically diagnosed as fibrous meningioma. He demonstrated excellent medical seizure control after surgery. An intraparenchymal meningioma manifesting as FIAS is relatively rare, and total tumor resection should contribute to seizure control. Although the hippocampus could sometimes become a secondary epileptic focus, it may be preserved without hippocampal atrophy or epileptiform activity in the intraoperative ECoG.

Key Words : intraparenchymal meningioma, temporal lobe epilepsy, pediatric

(Received August 31, 2022; Accepted October 12, 2022)

Correspondence to Tomohiro OKUYAMA, M.D., Department of Neurosurgery, Hokkaido University Hospital, 7 Kita15jonishi, Kita-ku, Sapporo-shi, Hokkaido, 060-8638, Japan
E-mail: t.okku4917 [at] gmail.com

I. はじめに

側頭葉てんかんは小児における代表的な構造的焦点性てんかんの一形式であり、非腫瘍性病変であれば海馬硬化症、腫瘍性病変であれば神経節膠腫や dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT)、毛様細胞性星細胞腫などが代表的な原因疾患である¹⁾。今回、側頭葉てんかん特有の焦点意識減損発作にて発症した小児内側側頭葉腫瘍で、その原因が脳実質内髄膜腫 (intraparenchymal meningioma) であった症例を経験した。脳実質内髄膜腫は極めて稀な腫瘍であり、その画像的特徴、手術所見をふまえて報告する。

II. 症 例

患 者：6歳男児，右利き。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：4歳時より発作性嘔吐が出現し，5歳時より上腹部上行性感覚や発作性嘔吐の前兆後に動作停止・意識減損を随伴するようになった。自動症は認めないものの発作の頻度が週1，2回まで徐々に増加し，近医脳神経外科を受診した。頭部CT / MRIで右側頭葉内側に腫瘤性病変を認め，これに伴う側頭葉てんかんの診断で，加療目的に当科紹介となった。

画像所見：MRIでは32 mm × 28 mm大の類円形で境界明瞭な腫瘤性病変が鉤・扁桃体に存在し，海馬や側脳室下角を圧排していた。腫瘤の中心部はT1強調画像では低信号，T2強調画像では高信号であり，辺縁部はT1強調画像では等信号，T2強調画像では低信号，拡散強調画像では等信号で，わずかに腫瘍周囲脳浮腫を伴っていた。ガドリニウム増強T1強調画像では腫瘤はリング状に増強され，硬膜への付着はわずかであった (Fig. 1A)。CTで中心部は一部石灰化を示唆する高信号を呈していた (Fig. 1B)。

治療経過：Lacosamide (LCM) 50 mg (1.6 mg/kg)/日を開始したが，週1回程度の1～2分間の発作は改善しなかった。発作は24時間の長時間ビデオ脳波モニタリングの際には認めなかったが，発作間欠時の脳波検査では右前頭側頭部に一部周期性を持つ高振幅鋭波が出現し (Fig. 1C)，脳磁図で発作間欠期てんかん性放電の等価電流双極子が腫瘍周囲から中心溝に沿った領域に推定された (Fig. 1D)。画像所見から右側頭葉内側 (鉤・扁桃体) を発生母地とする脳実質内腫瘍を第1に考え，症状の経過や発作の形式をふまえて，毛様細胞性星細胞腫や神経節膠腫を想定した。WISC-IV知能検査では，全検査IQ 87 (言語理解 101，知覚推理 76，ワーキングメ

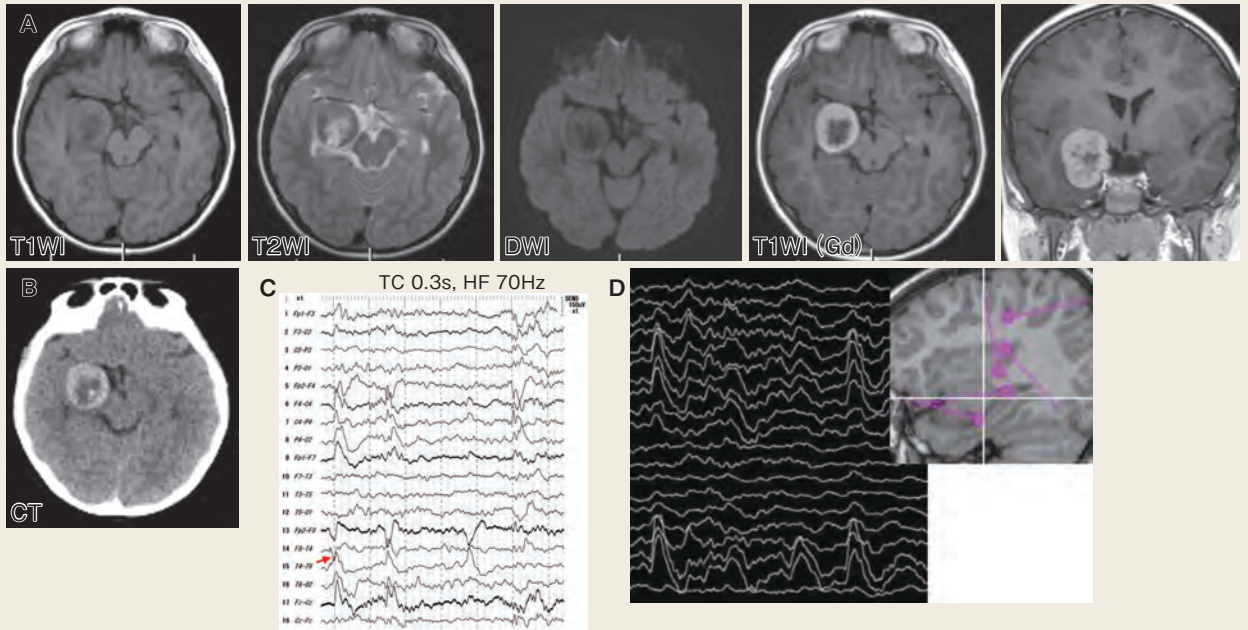


Fig. 1

A magnetic resonance imaging scan showing an intra-axial mass in the right mesial temporal lobe (A) and a computed tomography scan showing partial calcification within the tumor (B). An interictal electroencephalogram (EEG) showing high amplitude dysmorphic sharp waves in the right temporal lobe and phase reversal at T4 (C). A magnetoencephalography showing ascending continuous dipole from the brain parenchyma around the tumor (D).

モリー 85, 処理速度 94) で, 右利きであることから非優位半球と推定した. 組織診断とてんかんのコントロール目的に, 術中脳波記録を併用した病変切除を行う方針とした.

右前頭側頭開頭, 経シルビウス裂アプローチにて腫瘍に到達した. 腫瘍は鉤に位置する強固に線維化した脳実質内病変であった (Fig. 2A). 海馬・扁桃体は圧排されているのみで硬膜との付着は認めなかったが, 腫瘍を剥離すると側脳室下角が開放され, 脈絡叢との癒着を認めた. 一塊として腫瘍を摘出した. 摘出後に皮質脳波を測定すると, 摘出前の脳波所見と比較し, 前頭葉, 側頭葉, 頭頂葉のいずれにおいても異常棘波が減少しており, 特に側頭葉では数分間の測定で半分以下に減少している所見が得られた (Fig. 3A). さらに海馬頭に刺入電極を挿入し, 異常棘波の描出がないことを確認した (Fig. 3B). 海馬は発作の焦点となっている可能性は低いと判断し温存, 腫瘍の摘出のみにとどめた. 病理所見は, 紡錘形細胞が束状および渦巻き状に配列しており, 免疫染色では Epithelial Membrane Antigen (EMA) や Somatostatin Receptor 2 (SSTR2) が陽性であることから, fibrous meningioma (WHO grade 1) と診断された (Fig. 2B~D). Ki-67 標識率は 8.6% とやや高値であ

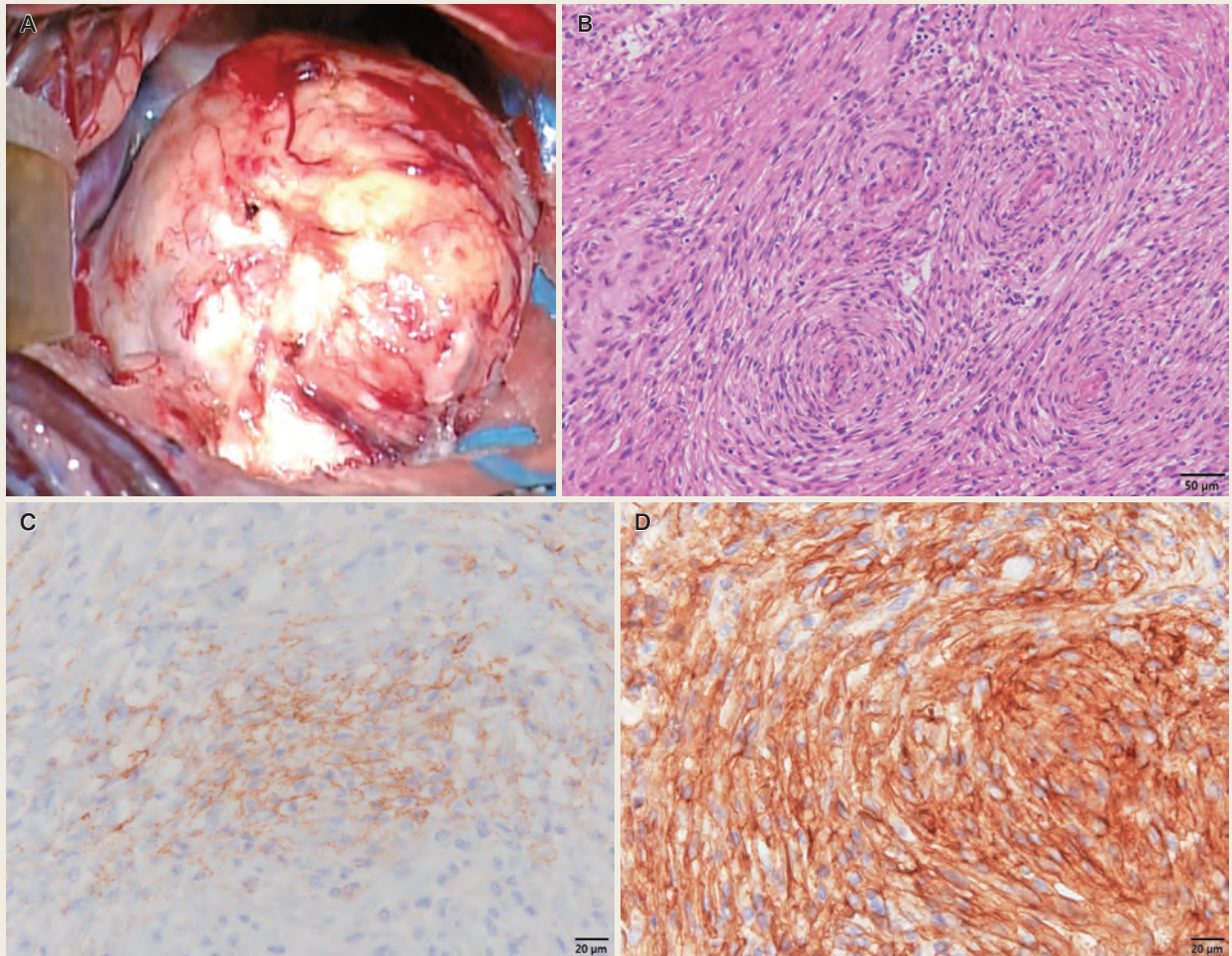


Fig. 2

A grayish and solid mass in the mesial temporal lobe without any attachment to the dura (A). Tumors were composed of spindle cells arranged in fascicles and whorl formation (B). The tumor cells were focally positive for epithelial membrane antigen (C) and positive for somatostatin receptor 2 (D).

ったが、明らかな脳浸潤や核分裂の増加は認めなかった。

術直後は LCM 100 mg (3.2 mg/kg)/日に増量したが、術後4日目に全身性の強直間代発作を認めた。急性症候性発作と考えられ、その後は発作を認めなかった。術翌日の MRI では画像上全摘出が確認されており (Fig. 3C), 術後14日目に LCM 200 mg (4.8 mg/kg)/日に増量し自宅退院した。術後1年が経過したが、LCM 100 mg/日の内服でてんかん発作の再燃なく、知能検査では全検査 IQ 88 (言語理解 99, 知覚推理 76, ワーキングメモリー 76, 処理速度 107) と術前と変化は認めなかった。

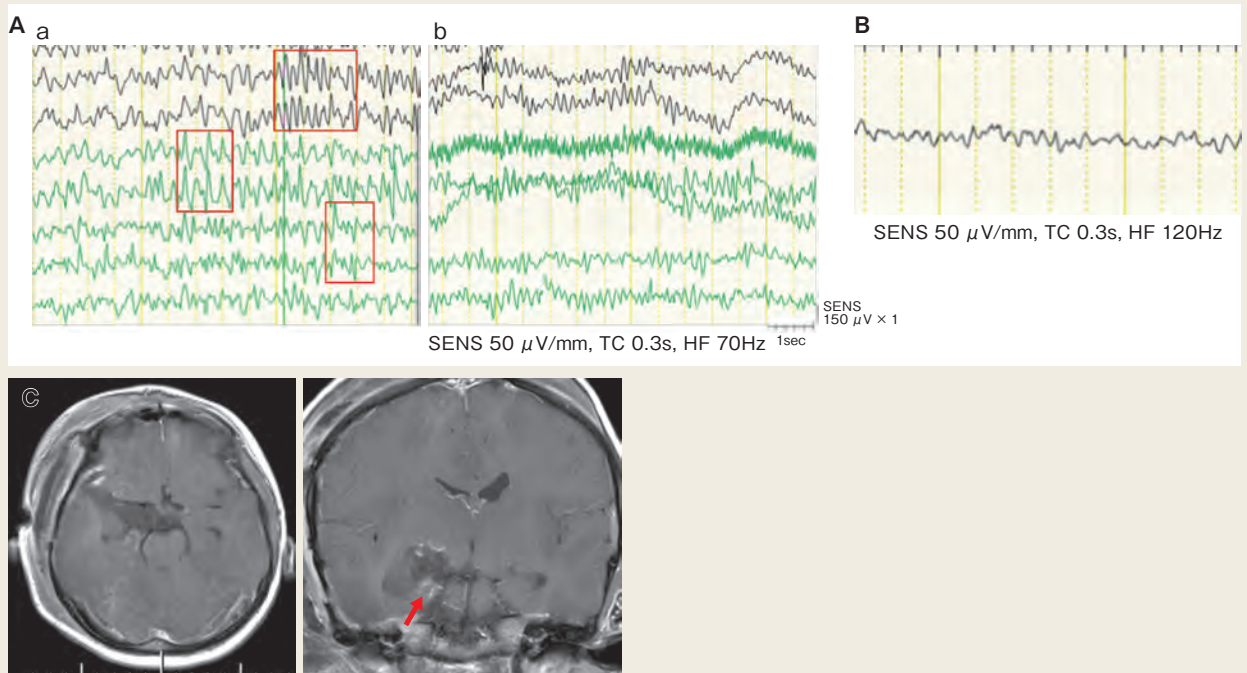


Fig. 3

An intraoperative electrocorticography before tumor removal (a) and after tumor removal (b) at the superior temporal gyrus (A). An insertion electrode EEG showing no spike waves in the hippocampal head (B). Gadolinium-enhanced T1-weighted images (C) showing total tumor resection and the preserved hippocampus (red arrow).

III. 考 察

髄膜腫は、成人において中枢神経系腫瘍の約3分の1を占めるとされるが、小児例は2.5%と少なく、脳実質内発生はさらに珍しいとされる²⁾。Papicらは52例の脳実質内髄膜腫を報告しているが、小児例が多く、焦点てんかんによる発症は61.3%と比較的多い³⁾。

一般的に、小児の側頭葉てんかんは、半数以上が画像で異常を認めない潜因性のもの、約30%が海馬硬化や遷延した熱性痙攣、脳炎などの先行する既往を有するもの、約15%が限局性皮質異形成、良性腫瘍性病変、血管奇形などを有するものとされている⁴⁾。側頭葉てんかんを合併する良性腫瘍としては、神経節膠腫が44%、DNTが29%であり、これらの腫瘍周囲では限局性皮質異形成を認めることがある⁵⁾。一方で、髄膜腫のてんかん原性には脳内浸潤や腫瘍周囲浮腫が影響しているとされている⁶⁻⁸⁾。我々が渉猟した限りでは、側頭葉てんかんの焦点意識減損発作によって発症した脳実質内髄膜腫は4例のみであった^{9, 10)}。そのうち3例は画像上全摘出され、腫瘍の再発なく発作のコントロールも良好であったが、全摘出できなかつ

た1例は、発作の良好なコントロールは得られなかった。脳実質内髄膜腫は病変の全摘出で発作予後が良好と報告されているが⁹⁾、腫瘍摘出により脳内浸潤や腫瘍周囲浮腫が改善することが影響しているであろう。

また、海馬は稀にてんかん原性を獲得することがあり、特に側頭葉腫瘍においては二次的にてんかん焦点となっている可能性がある。そのため、薬剤抵抗性てんかんのコントロールにおいて、海馬萎縮を合併する場合や術中皮質脳波記録で海馬からのてんかん性放電が認められる場合は海馬摘出を行うこともある。ただ、一般的に腫瘍関連てんかんは腫瘍切除のみで良好な発作転帰が得られると考えられており¹¹⁻¹³⁾、術中脳波記録に基づく海馬摘出の有用性は一定の見解が得られていないことから¹⁴⁾、海馬からのてんかん性放電を認めても海馬温存した報告もある¹⁵⁾。

本症例は、術前のMRIでは腫瘍によって内側側頭葉が強く圧排されており、海馬の萎縮や信号変化の有無は判断しにくかった。病変摘出後の術中皮質脳波記録では、海馬頭からのてんかん性放電を認めず、高次脳機能障害の懸念もあるため、海馬摘出は行わなかった。6歳と若年者であったため、術中に慢性頭蓋内電極留置や定位的頭蓋内脳波（SEEG）を用いた海馬摘出の必要性に関する評価は行っていないが、病変の全摘出と抗てんかん薬の内服によっててんかんは良好に制御されている。

IV. 結 語

側頭葉てんかんの焦点意識減損発作により発症した脳実質内髄膜腫を経験した。病変の全摘出が術後発作予後に貢献する可能性が高い。本症例は術中脳波記録に基づく海馬温存によって良好な発作転帰が得られたが、その有用性に関しては今後さらに症例の蓄積が必要と思われた。

報告に際し、倫理委員会の了承を得ており、対象者にも十分な説明を行い、同意を得ている。

文献

- 1) Slegers RJ, Blumcke I: Low-grade developmental and epilepsy associated brain tumors: a critical update 2020. *Acta Neuropathol Commun* 8: 27, 2020
- 2) Larrew T, Eskandari R: Pediatric Intraparenchymal Meningioma: Case Report and Comparative Review. *Pediatr Neurosurg* 51: 83-6, 2016
- 3) Papic V, et al: Primary Intraparenchymal Meningiomas: A Case Report and a Systematic Review. *World Neurosurg* 153: 52-62, 2021
- 4) Wirrell EC, et al: A population-based study of long-term outcomes of cryptogenic focal epilepsy in childhood: cryptogenic epilepsy is probably not symptomatic epilepsy. *Epilepsia* 52: 738-45, 2011
- 5) Tassi L, et al: Temporal lobe epilepsy: neuropathological and clinical correlations in 243 surgically treated patients. *Epileptic Disord* 11: 281-92, 2009
- 6) Shepard MJ, Elias WJ: Editorial: Seizures with meningioma. *J Neurosurg* 124: 1549-51, 2016
- 7) Kimura T, et al: Increase in glutamate as a sensitive indicator of extracellular matrix integrity in peritumoral edema: a 3.0-tesla proton magnetic resonance spectroscopy study. *J Neurosurg* 106: 609-13, 2007
- 8) Shamji MF, et al: Brain tumors and epilepsy: pathophysiology of peritumoral changes. *Neurosurg Rev* 32: 275-84, 2009
- 9) Donovan DJ, Thavapalan V: Pediatric Meningeal Tumors of the Sylvian Fissure Region without Dural Attachment: A Series of Three Patients and Review of the Literature. *Surg J (N Y)* 2: e31-6, 2016
- 10) Mut M, et al: Intraparenchymal meningioma originating from underlying meningioangiomatosis. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 92: 706-10, 2000
- 11) Morris HH, et al: Ganglioglioma and intractable epilepsy: clinical and neurophysiologic features and predictors of outcome after surgery. *Epilepsia* 39: 307-13, 1998
- 12) Fried I, et al: Limbic and neocortical gliomas associated with intractable seizures: a distinct clinicopathological group. *Neurosurgery* 34: 815-23, 1994
- 13) Vogt VL, et al: Cognitive features and surgical outcome of patients with long-term epilepsy-associated tumors (LEATs) within the temporal lobe. *Epilepsy Behav* 88: 25-32, 2018
- 14) Yu HY, et al: Outcomes of hippocampus-sparing lesionectomy for temporal lobe epilepsy and the significance of intraoperative hippocampography. *Clin Neurophysiol* 132: 746-55, 2021
- 15) Uda T, et al: Seizure freedom from temporal lobe epilepsy with mesial temporal lobe tumor by tumor removal alone without hippocampectomy despite remaining abnormal discharges on intraoperative electrocorticography: Report of two pediatric cases and reconsideration of the surgical strategy. *Surg Neurol Int* 9: 181, 2018