

術前画像診断で髄膜腫との鑑別が困難であった錐体天幕部髄膜メラニン細胞腫の1例

石本幸太郎¹⁾, 森迫拓貴¹⁾, 坂本竜司¹⁾, 佐々木強¹⁾, 後藤剛夫¹⁾

1) 大阪公立大学大学院医学研究科脳神経外科学 〒545-8586 大阪府大阪市阿倍野区旭町 1-5-7

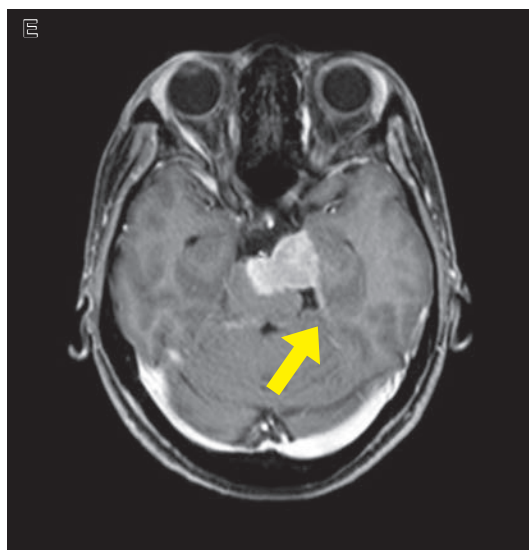
髄

膜メラニン細胞腫は、髄膜のメラノサイトから発生する稀な良性腫瘍である。今回、我々は錐体天幕部髄膜メラニン細胞腫の1例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。症例は47歳女性で、歩行障害のために来院した。錐体天幕部に境界明瞭な髄外腫瘍を認め、髄膜腫と考え、腫瘍塞栓と開頭腫瘍摘出術を行った。術中所見では、腫瘍と周囲の硬膜に黒色の色素沈着を認めた。病理診断結果は髄膜メラニン細胞腫であった。ほぼ全摘出であり、わずかな残存部にガンマナイフ治療を行った。4年間の経過観察中に再発を認めていない。髄膜メラニン細胞腫は悪性転化を生じることがあり、全摘出を目指した手術療法と追加放射線療法を考慮する必要がある。

Key Words

melanocytic tumor, melanocytoma, melanoma

Key Slide



(Received January 29, 2024; Accepted March 14, 2024)

I. 緒 言

原発性中枢神経系メラニン細胞性腫瘍 (primary CNS melanocytic Tumors) は非常に稀な疾患である。2021 年版 WHO 脳腫瘍分類において、限局性 (circumscribed) / びまん性 (diffuse) に大別され、さらに悪性度によって、限局性は髄膜メラニン細胞腫 (meningeal melanocytoma)、もしくは髄膜黒色腫 (meningeal melanoma) に、びまん性は meningeal melanocytosis と meningeal melanomatosis に分けられる¹⁾。今回、我々は錐体天幕部に発生し、画像所見上、髄膜腫との鑑別に難渋した meningeal melanocytoma の 1 例を経験したので文献的考察を交えて報告する。

II. 症 例

患 者：40 歳代、女性。

主 訴：歩行障害。

既往歴：悪性黒色腫、太田母斑を含めて特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：当院受診の 6 カ月前から歩行時のふらつきと嚥下障害を自覚していた。経過観察していたが改善はなく、近医を受診し、頭部画像検査で頭蓋内腫瘍性病変を指摘され、当院へ紹介となる。

入院時神経学的所見：意識清明。頭痛なし。脳神経症状なし。運動障害なし。失調なし。他覚的には歩行安定。ベッドサイドでの診察で脳神経症状を指摘できなかったが、耳鼻咽喉科診察で右声帯の軽度麻痺を認めた。

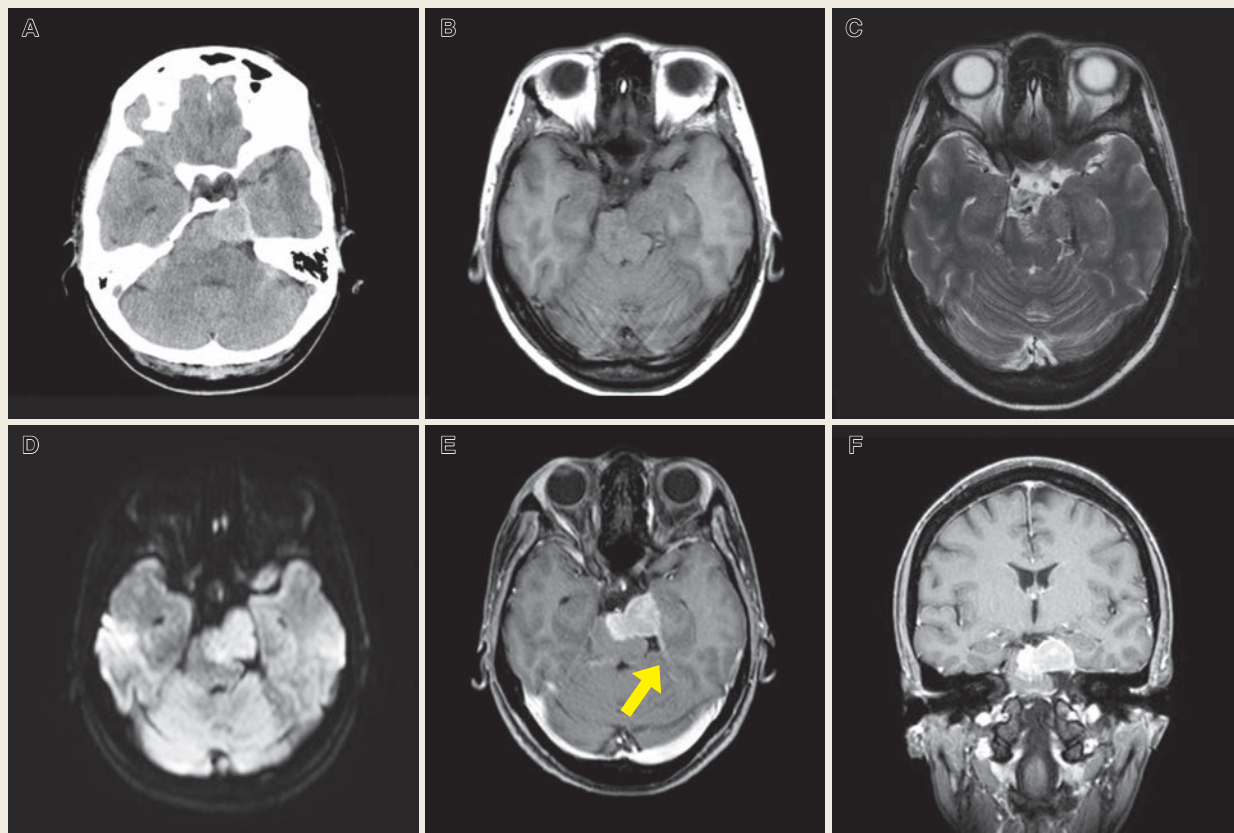
画像所見：左錐体天幕部に雪だるま状 30 mm 大で、脳幹を圧排する髄外腫瘍性病変を認めた。CT で高吸収、内部に石灰化なし (Fig. 1A)。MRI

で T1 低信号、T2 等信号、DWI、均一で境界明瞭な増強効果と、小脳テントに dural tail sign を認めた (Fig. 1B-F)。脳血管撮影で、左中硬膜動脈から腫瘍濃染があり (Fig. 2A)、一方、内頸動脈系血管からは腫瘍の栄養血管を認めなかった。

治療方針：左錐体天幕部髄膜腫の診断で、血管内腫瘍塞栓術、開頭腫瘍摘出術 (anterior transpetrosal approach) を行う方針とした。

血管内腫瘍塞栓術：開頭腫瘍摘出時の出血コントロールを容易にする目的で、手術 2 日前に術前塞栓を行うこととした。局所麻酔下で右大腿動脈に 6 Fr シースを挿入し、ガイディングカテーテル Roadmaster 6 Fr 90 cm (グッドマン) を左外頸動脈に留置した。マイクロカテーテル Excelsior SL-10 (日本ストライカー) を左中硬膜動脈に誘導して選択撮影を行うと、anterior branch から分枝する recurrent tentorial branch より腫瘍濃染を認めた (Fig. 2B)。同血管の可及的遠位にマイクロカテーテルを進め、眼動脈との吻合がないことを造影で確認し、Embosphere (日本化薬) の 100 ~ 300 μ m を 6 倍希釈で用いて塞栓を行った。その後、recurrent tentorial branch の近位部、中硬膜動脈本幹の棘孔部にコイル塞栓を行った (Fig. 2C)。左外頸動脈撮影で腫瘍への血流が消失したことを確認し (Fig. 2D)、また、左内頸動脈撮影では明らかな腫瘍栄養血管を認めず、塞栓手技を終了した。術合併症なし。

開頭腫瘍摘出術 (anterior transpetrosal approach)：術前にスパイナルドレナージを挿入。仰臥位で、左側頭開頭を行い、中頭蓋底側は外耳道上壁の直上まで側頭骨削除を行った。硬膜に広範囲の黒色変性を認め (Fig. 3A)、一部を採取して迅速病理組織診断に提出したところ、メラニン色素を含んでおり、meningeal melanocytoma もしくは malignant

**Fig. 1**

- A:** Preoperative computed tomography shows a snowman-shaped, extra-axial tumor in the left petrotentorial junction. No calcification inside the tumor or hyperostosis in the adjacent bone is seen.
- B:** T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI) shows hypo-intensity of the tumor.
- C:** T2-weighted MRI shows heterogeneous T2 hyperintensity of the tumor.
- D:** Diffusion-weighted imaging (DWI) shows a slight restriction of diffusion in the tumor.
- E, F:** Gadolinium-enhanced T1-weighted MRI shows vivid homogeneous enhancement of the tumor. The tumor has a dural tail sign in the tentorium (Arrow). The brainstem is severely compressed.

melanomaを疑う所見であった。中頭蓋底硬膜を剥離して大錐体神経を同定剥離、中硬膜動脈を棘孔で切断、卵円孔外側の骨膜を石灰して三叉神経第3枝を露出した。この部分も硬膜は広く黒色に変性していた (Fig. 3B)。顔面神経モニタリングを用いて、顔面神経膝神経節の位置を同定し、錐体骨縁を削除した。三叉神経第3枝に沿って硬膜を切開していき、Meckel腔を開放するとその内部にも黒色の腫瘍性病変を認めた (Fig. 3C)。上錐体静脈洞を凝固切断し、テントを切開した。海綿静

脈洞を三叉神経内側に沿って前方へ切開し、滑車神経との間を広げながら腫瘍を摘出した。しかし、滑車神経は全長にわたって腫瘍内を貫通していたために、脳幹の減圧を優先してこの時点で切断した。Meckel腔上壁を切断すると、天幕上の腫瘍を尾側に牽引できるようになり、腫瘍の内側で動眼神経を確認した (Fig. 3D)。動眼神経の海綿静脈洞入口部を切開し、大部分の小脳橋角部病変を摘出した。最後に脳幹を圧排する腫瘍を内減圧したが、腫瘍被膜に上小脳動脈の穿通枝が強く癒着し

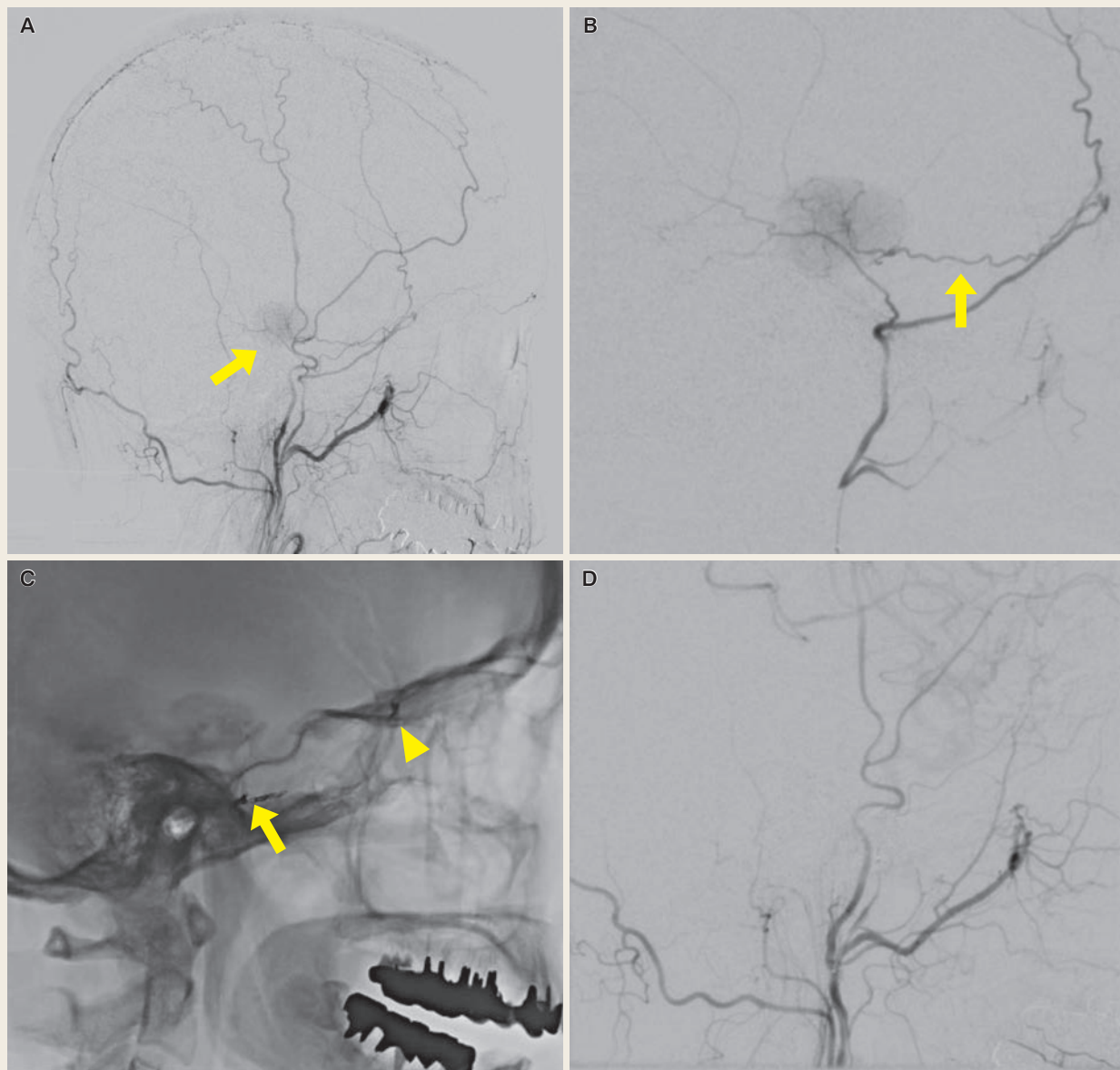


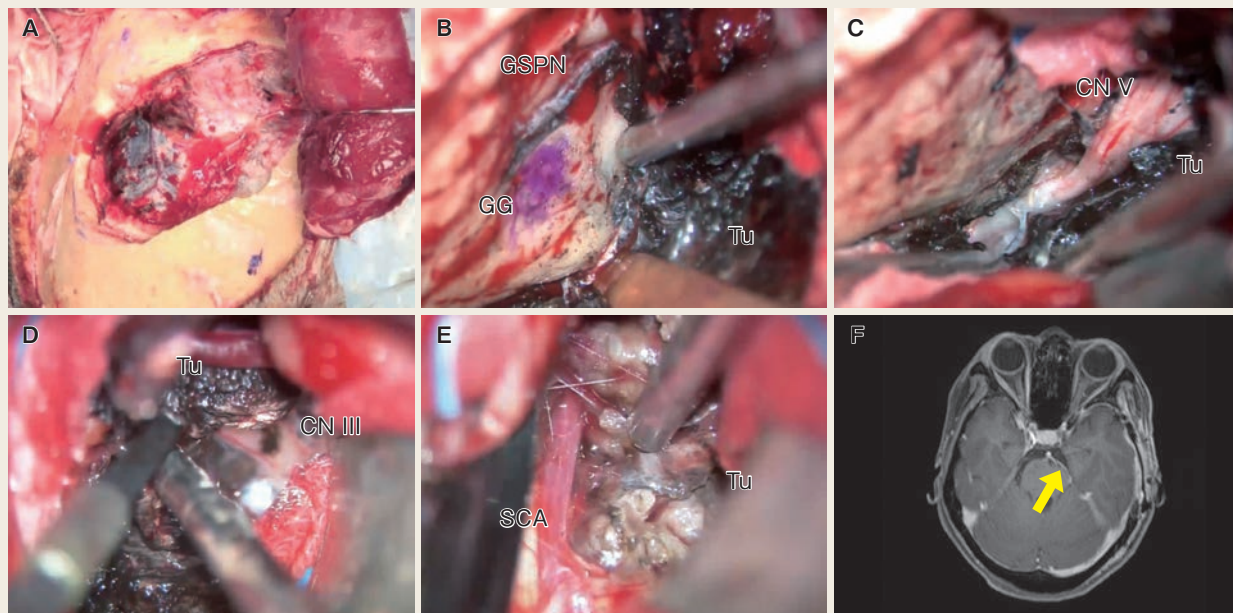
Fig. 2

A : Left external carotid artery (ECA) injection shows the tumor brush (Arrow) from the middle meningeal artery (MMA) .
B : A microcatheter is placed in the left MMA. A recurrent tentorial branch (Arrow) originating in the anterior branch of the MMA is the main feeding artery to the tumor.
C : Embolization to the recurrent tentorial branch with Embosphere particles and coils (Arrowhead) , and the main stem of the left MMA with coils (Arrow) is performed.
D : The tumor brush from the left MMA has disappeared.
 ECA : external carotid artery, MMA : middle meningeal artery.

ていたために (Fig. 3D), 腫瘍被膜をわずかに残存させて、摘出を終了した。

病理診断所見 : 類円形核で淡好酸性の胞体の細

胞が充実性増殖し、メラニン色素を有する細胞を少数認めた (Fig. 4A)。核異型や核分裂像なし。免疫組織学的に、好酸性の細胞は S-100 (-),

**Fig. 3**

A : Left temporal craniotomy is performed. The dura mater shows pigmentation.

B : The greater superficial petrosal nerve (GSPN) and the trigeminal nerve (CN V) are exposed by interdural dissection. The dura mater of these structures is also hyperpigmented. The geniculate ganglion (GG) is identified by a nerve-stimulating probe.

C : The petrous apex is drilled, and Meckel's cave is opened.

D : The anterior petroclinoid ligament in the tumor is cut to mobilize the tumor. The oculomotor nerve (CN III) with a black spot is exposed.

E : Adhesion is seen between the tumor and the superior cerebellar artery (SCA).

F : Postoperative MRI (contrast-enhanced T1-weighted image) shows the enhanced residual membrane of the tumor (Arrow).

Almost all of the tumor has been removed, and the brainstem compression has disappeared.

GSPN : greater superficial petrosal nerve, Tu : tumor, GG : geniculate ganglion, CN : cranial nerve, SCA : superior cerebellar artery.

Melan A (+), HMB45 一部で (+), vimentin (+), EMA (-), p53 (-) であった (Fig. 4B-D). また, MIB1 index 0.6% であった. 以上より, meningeal melanocytoma と診断した.

術後経過 : 左滑車神経障害による複視と, 一過性の三叉神経障害による顔面の感覚異常を生じたが, 意識レベルや運動機能は問題なく, 術後 24 日に mRS 1 で自宅退院となった. 術後の MRI では, 腫瘍の大部分が摘出できていたが, 脳幹周囲に被膜の残存と左海綿静脈洞外側壁に少量の残存腫瘍を認めた (Fig. 3F). 術後 5 カ月で残存腫瘍に対してガンマナイフ治療を行った. 辺縁線量

13 Gy, 左視神経の最大被曝線量は 6.2 Gy であり, 治療後に合併症はなかった. 4 年間の経過観察中に残存病変の増大は認めていない.

III. 考 察

髄膜メラニン細胞腫 (meningeal melanocytoma) は, 稀にみられる中枢神経良性腫瘍であり, 発生率は 1/10 万人で, 全脳腫瘍のうち 0.06 ~ 0.1% を占める²⁾. メラノサイトは神経堤に由来し, 胎生 8 ~ 10 週ごろに皮膚, 粘膜, ぶどう膜, 内耳, 中枢神経に遊走する^{3, 4)}.

“Meningeal melanocytoma” という疾患名は

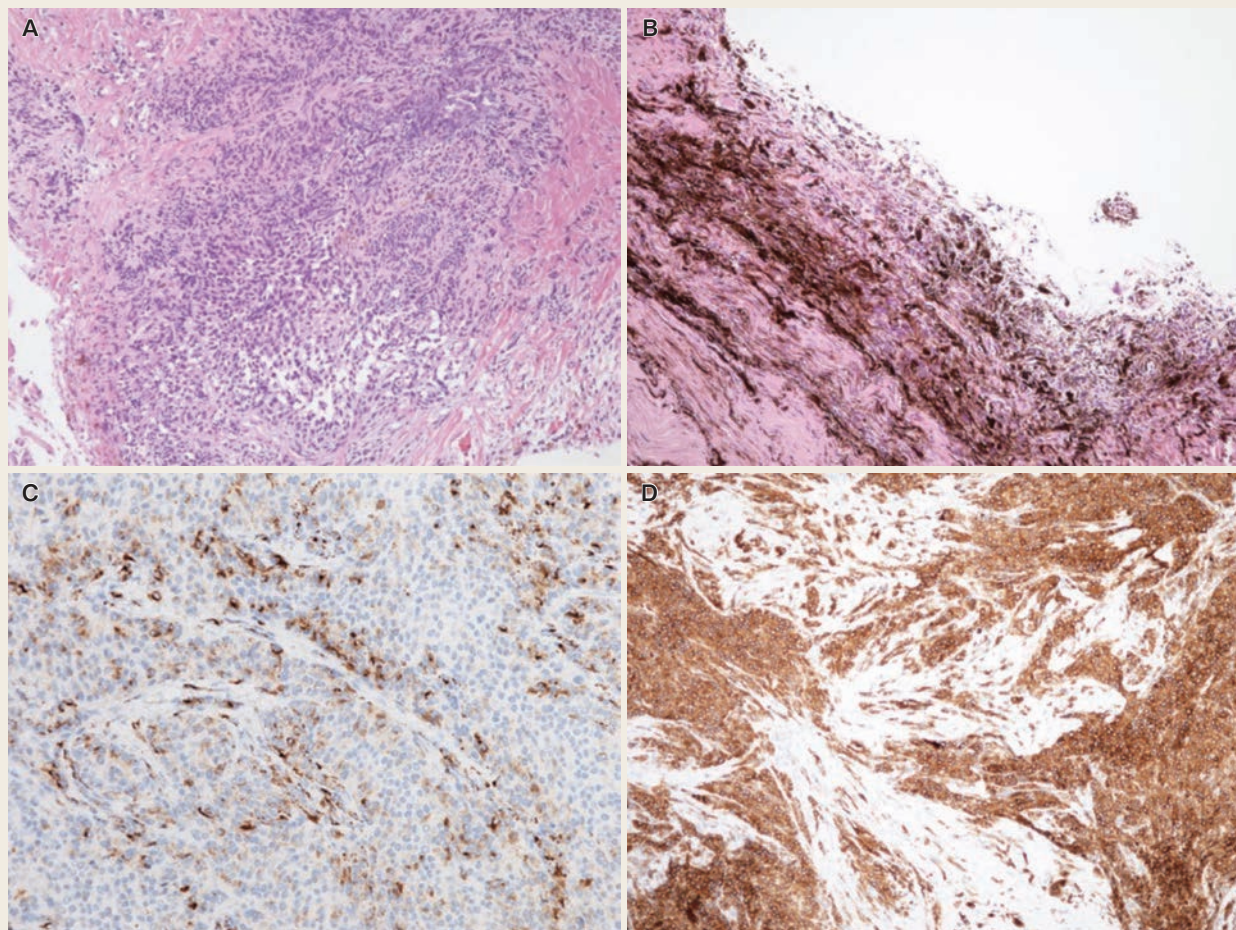


Fig. 4

A : Hematoxylin-eosin staining shows proliferation of eosinophilic spindle cells with bean-shaped nuclei.

B : The tumor has pigment deposition consistent with melanin in the cytoplasm.

C : HMB-45 staining is partially positive.

D : Melan-A staining is strongly positive.

1972年にLimasらによってはじめて提唱され、髄膜皮細胞ではなくメラノサイトに由来する腫瘍であることを発見された。その好発部位はメラノサイトが集中する後頭蓋窩と上位脊髄である^{2, 5)}。髄膜メラニン細胞腫と髄膜黒色腫 (meningeal melanoma) は由来をともにする一連のスペクトラムの良性/悪性腫瘍と考えられており、髄膜メラニン細胞腫から髄膜黒色腫への悪性転化例も報告されている^{3, 6, 7)}。

髄膜メラニン細胞腫はCTで境界明瞭、等吸収からやや高吸収、均一な造影効果を示す髄外腫瘍

として、髄膜腫に類似した画像所見であるが、腫瘍内の石灰化や、周囲の過骨を認めることは稀である。MRIにおいては、メラニンの常磁性効果により、T1高信号、T2低信号を示すことが特徴的であり、また、ガドリニウム造影剤による均一な増強効果を認める^{4, 8)}。

病理組織学的には、低悪性度で周囲の神経組織への浸潤や、異常な分裂像は認めない。紡錘状もしくは卵円状の細胞で、メラニン色素を含むことがあり、核は卵円状もしくは扁平状であり、好酸

Table 1 Cases of primary meningeal melanocytoma located in petrotentorial junction reported in the literature

No.	Reference	Age	Sex	Operation	Ki67/ MIB1 index	Adjuvant radiation	Recurrence/ regrowth	Follow-up	Outcome
1	Winston et al., 1987	9	M	GTR	NA	no	yes	1 year	6 months, recurrence, Reoperation + RT, 12 months, recurrence, reoperation
2	Kurita et al., 2000	29	M	STR	1.1%	no	yes	4 years	10 months, residual tumor regrowth, GKRS, 4 years, tumor regression
3	O'Brien et al., 2006	10	NA	Biopsy	NA	—	—	—	Death due to postoperative hemorrhage
4	Jaiswal et al., 2011	38	M	NA	NA	yes	yes	12 years	12 years, recurrence, reoperation
5	San-Miguel et al., 2020	46	F	GTR	1%	no	yes	7 years	10 months, recurrence, reoperation, chemo, 4 years, recurrence, chemo, 6 years, recurrence, reoperation, death
6	Our case	47	F	NTR	0.6%	yes	no	4 years	no recurrence

M : male. F : female. GTR : gross total resection. RT : radiation. STR : subtotal resection.
GKRS : gamma knife radiation surgery. NA : not available. NTR : near-total resection.

性もしくは著明な核小体を認める。免疫組織学的に、抗メラノーマモノクローナル抗体（HMB-45）、Melan-A が通常陽性であり、上皮細胞膜抗体（EMB）は陰性となる。Vimentin、S-100 蛋白についてはばらつきがあるが、陽性の報告が多い。MIB-1/Ki-67 index が髄膜メラニン細胞腫と髄膜黒色腫の鑑別に有用である^{2, 3, 9, 10)}。

緩徐発育性の良性髄外腫瘍であり、肉眼的全摘出を目標とした手術療法が勧められる。全摘出ができた場合には再発を認めずに予後良好であったとする報告がある一方¹¹⁾、全摘出後の再発、悪性転化例の報告もあり⁷⁾、文献によっては全摘出例についても追加放射線療法を推奨している³⁾。

2022 年に Prasad らと Ricchizzi らが、それぞれメタアナリシスを発表しているが、いずれにおいても追加放射線療法は再発率低下に関与していなかった。しかし、追加放射線療法が 5 年生存率を上昇させるという過去の報告¹²⁾を踏まえて、

Prasad らは全摘出困難例と、再発率の高い小脳橋角部、Meckel 腔の全摘出例について、追加放射線療法を提案した¹³⁾。また、Ricchizzi らは全摘出例のうち Ki67/MIB1 index > 5 の症例に対して追加放射線療法を行うアプローチを提案している¹⁴⁾。

本症例は孤発性の錐体天幕部髄膜メラニン細胞腫であり、病理組織学的所見で、腫瘍細胞のうちメラニン色素を含有するものは少数であったが、MRI で本疾患に特徴的な T1 高信号を認めなかったことから、術前には髄膜腫との鑑別が困難であった。手術で腫瘍のほとんどを摘出したものの、上小脳動脈と癒着していた被膜が一部残存した。本症例では残存腫瘍にガンマナイフ治療を行い、治療後 4 年間のフォローアップ期間に再発を認めていない。髄膜メラニン細胞種について、PubMed において“meningeal melanocytoma”のキーワードを用いて検索し、画像が参照できる文献から錐体天幕部腫瘍の症例を抽出した (Table 1)。

報告数は、我々の症例を含めて6例と少数であるが、過去の5例においては全摘出例やKi67/MIB1 index 低値例であっても再発、もしくは残存腫瘍の増大を認めた。術後の追加放射線療法の有効性及び適応についてはまだ議論の余地が残るが、小脳橋角部例のなかでも錐体天幕部髄膜メラニン細胞腫においては、全摘出の難度や再発率の高さから、追加放射線療法を行うことが妥当と考えられる。

IV. 結 語

錐体天幕部メラニン細胞腫の症例を報告した。本疾患は髄外良性腫瘍であるが、悪性転化時による急激な増悪を生じることがあり、手術による可及的な摘出と術後の慎重な経過観察が重要である。

COI

【利益相反 (COI)】

本論文に関して、開示すべきCOIはありません。

【患者同意】

今回の症例報告にあたり、患者の個人情報とプライバシーの保護に配慮し、本人より書面にて同意を得た。

文献

- 1) Louis DN, et al: The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol* 23: 1231-51, 2021
- 2) Uramaru K, et al: Primary Meningeal Melanocytoma Located in the Craniovertebral Junction: A Case Report and Literature Review. *NMC Case Rep J* 8: 349-54, 2021
- 3) Liubinas SV, et al: Primary melanocytic neoplasms of the central nervous system. *J Clin Neurosci* 17: 1227-32, 2010
- 4) Varela-Poblete J, et al: Melanocytic lesions of the central nervous system: a case series. *Arq Neuropsiquiatr* 80: 153-60, 2022
- 5) Limas C, Tio FO: Meningeal melanocytoma ("melanotic meningioma") . Its melanocytic origin as revealed by electron microscopy. *Cancer* 30: 1286-94, 1972
- 6) Roser F, et al: Transition from meningeal melanocytoma to primary cerebral melanoma. Case report. *J Neurosurg* 101: 528-31, 2004
- 7) Wang F, et al: Malignant transformation of intracranial meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. *Neuropathology* 31: 414-20, 2011
- 8) Chen CJ, et al: Intracranial meningeal melanocytoma: CT and MRI. *Neuroradiology* 39: 811-4, 1997
- 9) Prabhu SS, et al: Intracranial meningeal melanocytoma: a report of two cases and a review of the literature. *Surg Neurol* 40: 516-21, 1993
- 10) Painter TJ, et al: Intracranial and intraspinal meningeal melanocytosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 21: 1349-53, 2000
- 11) Yang C, et al: Spinal meningeal melanocytomas: clinical manifestations, radiological and pathological characteristics, and surgical outcomes. *J Neurooncol* 127: 279-86, 2016
- 12) Rades D, et al: Therapy of meningeal melanocytomas. *Cancer* 100: 2442-7, 2004
- 13) Prasad GL, Divya S: Intracranial Meningeal Melanocytomas: Clinicoradiologic Characteristics and Outcomes. *World Neurosurg* 168: 298-308.e8, 2022
- 14) Ricchizzi S, et al: How Should We Treat Meningeal Melanocytoma? A Retrospective Analysis of Potential Treatment Strategies. *Cancers (Basel)* . 14: 5851, 2022

A Case of Petrotentorial Meningeal Melanocytoma Difficult to Differentiate from Meningioma on Preoperative Imaging

Kotaro ISHIMOTO¹⁾, Hiroki MORISAKO¹⁾, Ryuji SAKAMOTO¹⁾, Tsuyoshi SASAKI¹⁾,
Takeo GOTO¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Osaka Metropolitan University Graduate School of Medicine

A meningeal melanocytoma is a rare benign tumor arising from melanocytes in normal meninges. A case of petrotentorial meningeal melanocytoma is reported. A 47-year-old woman presented with a gait disturbance and dysphasia. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a well-defined, extra-axial tumor with a dural tail in the left petrotentorial junction. The preoperative diagnosis was meningioma. Tumor embolization and tumor removal were performed by the anterior transpetrosal approach. Intraoperatively, the tumor and surrounding dura showed pigmentation. The pathological diagnosis was meningeal melanocytoma. Near-total resection was achieved, and gamma knife therapy was added. No tumor recurrence was seen during the 4-year follow-up period. Since malignant transformation of meningeal melanocytoma to meningeal melanoma may occur, surgery attempting complete removal and adjuvant radiotherapy are advised.