症例報告

舌下神経鞘腫の1例

宮森正郎 山野清俊 長谷川 健
南出尚人 黒崎正夫*¹ 高柳尹立*²

A Dumbbell-shaped Neurinoma of the Hypoglossal Nerve : A Case Report

by

Tadao Miyamori, M.D., Kiyotoshi Yamano, M.D., Takeshi Hasegawa, M.D.,
Hisato Minamide, M.D., Masao Kurosaki, M.D.*¹, and Nobutatsu Takayanagi, M.D.*²

from

Department of Neurosurgery, *¹Internal Medicine, and *²Central Laboratory,
Toyama Municipal Hospital

As a hypoglossal neurinoma is very rarely encountered, it often is misdiagnosed as another disease. The authors report a case of a dumbbell-shaped neurinoma of the hypoglossal nerve, presenting with atrophy of the tongue on the left side.

The key to correctly identifying this type of neurinoma is the presence of hypoglossal nerve palsy and an enlargement of the hypoglossal canal. In this regard, MRI has proven to be a very useful diagnostic tool, since it provides valuable information about the localization and extent of the tumor.

If the neurinoma is detected during its early stage, total surgical removal results in a favorable outcome.

(Received February 6, 1992 ; accepted March 13, 1992)

Key words : hypoglossal nerve, magnetic resonance imaging (MRI), neurilemmoma

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 1 : 265-269, 1992

はじめに

頭蓋内舌下神経鞘腫は稀な疾患であり、しばしば診断が遅れ、予後が不良とされてきた²⁾⁸⁾¹⁴⁾。しかし、近年MRIをはじめとする画像診断法の発達により、早期診断が可能となり、顕微鏡下手術の進歩とあいまって治療成績は向上してきている¹⁶⁾²³⁾。今回われわれは、一側の舌下神経麻痺と舌下神経管の拡大を認め、MRI上、頭蓋内、外および舌下神経管内に腫瘍像が得られたいわゆる dumb-bell shaped の舌下神経鞘腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例

患者：58歳，女性

主訴：後頭部痛

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1990年11月頃よりしゃべりにくくなり、左側で物をうまく噛めなくなった。左手に持っていた茶碗を落としてしまうことがあった。1991年10月より後頭部の鈍痛が出現し、1991年11月25日当料へ入院した。

神経学的所見：後頭部痛を訴えた。意識清明，見当識および記憶力正常。舌の左半分が萎縮し，fasciculationが

富山市民病院脳神経外科〔連絡先：宮森正郎，〒939 富山市今泉292〕

Address reprint requests to : Tadao Miyamori, M.D., Department of Neurosurgery, Toyama Municipal Hospital, 292 Imaizumi, Toyama-shi 939, Japan

*¹同内科 *²同中央研究検査部

Fig.1 Preoperative photo of the patient's tongue

Note the impressive atrophy, caused by the hypoglossal neurinoma, on the left side of the tongue.

Fig.2 A coronal polytomogram reveals an marked enlargement of the left hypoglossal canal (large arrows), in contrast to the normal right hypoglossal canal (small arrows).

Fig.3 A : An axial CT scan of the foramen magnum reveals an enhancement of the intracranial tumor (small arrow) but no presence of a tumor either extracranially or in the hypoglossal canal.

B : An axial CT bone scan shows the enlargement of the hypoglossal canal (large arrows).

みられ、舌は左方へ偏位し、左舌下神経麻痺を認めた (Fig. 1). 舌下神経以外の脳神経麻痺は認めなかった。軽度左不全片麻痺と左上肢の知覚鈍麻を認めた。

神経放射線学的所見：頭蓋単純撮影で異常所見は認めなかった。頭蓋断層前額断では舌下神経管が右 5 mm, 左 11 mm で 6 mm の左右差があり、著明な左舌下神経管の拡大を認めた (Fig. 2). CT でも左舌下神経管の拡大を認め、enhanced CT を行うとわずかに頭蓋内腫瘍が描出された (Fig. 3). MRI T₁ 強調画像では、頭蓋内、舌下神経管内、および頭蓋外の腫瘍が舌下神経の走行に沿って軽度低信号にはっきり描出され、延髄は軽度圧排され変形していた (Fig. 4). T₂ 強調画像では、頭蓋内外の腫瘍が高信号に描出された。Gd-DTPA にて腫瘍は著明な増強効果を示し、腫瘍の全貌を把握できた。頭蓋内、外の腫瘍の内部は一部低信号を示した。頭蓋内の腫瘍は 10×15 mm で、頭蓋外は 15×25 mm であった (Fig. 5). 血管撮影動脈相および毛細血管相では mass sign はなく、腫瘍陰影も認めなかった。静脈相では、内頸静脈が

頭蓋外腫瘍によって圧排され著明に狭窄していたが、完全閉塞には至っていなかった。

手術：頭蓋内、外および舌下神経管内の舌下神経鞘腫の診断で 1991 年 12 月 19 日腫瘍摘出術を行った。体位は側臥位とし、皮切は上項線 3 cm 上方から始め乳様突起後方を通り、次に正中に向かい、C₃ 棘突起までとした。後頭下開頭を行い大孔を開放し、大孔縁を後頭顆ぎりぎりまで削除し、環椎の半側椎弓切除術を追加した。次に、乳様突起の部分切除を行い、S 状静脈洞を全長にわたって露出した。硬膜を切開し、右小脳扁桃を内上方へ圧排すると、頭蓋内腫瘍が露出された。腫瘍の被膜を切開すると腫瘍内出血が確認された。次に、腫瘍と延髄、椎骨動脈および後下小脳動脈との癒着を剥離した。腫瘍と延髄、椎骨動脈とは容易に剥離可能で、腫瘍と後下小脳動脈とは強く癒着していた。腫瘍に入っていく舌下神経と栄養動脈を凝固切断し、頭蓋内腫瘍を全摘した。

次に、硬膜外より後頭顆を舌下神経管の方向へエアドリルを用いて削除した。約 8 mm の深さまで後頭顆を削

Fig. 4 Axial T₁-weighted MRIs show the presence of a tumor (indicated by arrows) in the intracranial space adjacent to the medulla (B), in the hypoglossal canal (C), and extracranially (A, B).

Fig. 5 Gd-DTPA-enhanced MRIs show that the tumor is well enhanced (arrows) but remained low intense at the intra- and extracranial portions.

除すると拡大した舌下神経管が開放され、管内の腫瘍が露出された。この際、副神経を脳べらで小脳側に寄せこれを保護した。舌下神経管内の腫瘍を全摘し、管内は筋肉片で補填した。舌下神経管近傍の硬膜は人工硬膜で補填し、手術を終了した。

術後経過：術後、左不全片麻痺と知覚鈍麻は消失し、舌下神経麻痺以外の新たな神経症状の出現を認めず、経過良好であった。髄液漏もなく、頸部の運動にも問題なかった。術後 MRI にて、頭蓋内および舌下神経管内の腫瘍が全摘されていた。病理診断は神経鞘腫であった。

考 察

頭蓋内神経鞘腫は全脳腫瘍のうち約 8% を占め、そのほとんどが感覚神経である聴神経および三叉神経より発

生する。運動神経である舌下神経由来の神経鞘腫は非常に稀であり、文献的には 41 例が報告されている¹⁸⁾²³⁾²⁷⁾。そのうち 7 例が dumbbell shaped の舌下神経鞘腫である⁵⁾¹⁵⁾¹⁶⁾²²⁾。本例は 42 例目の報告例であり、8 例目の dumbbell shaped の舌下神経鞘腫である。

初診時平均年齢は 16~64 歳 (平均 42.2 歳) で、男性 12 例、女性 30 例と中年女性に多い³⁾²¹⁾²⁵⁾。左右差はみられない。臨床症状では、舌下神経麻痺が最も多く、42 例中 39 例に認められている²⁾⁷⁾¹³⁾²²⁾²⁵⁾²⁷⁾。本例も典型的な舌下神経麻痺で発症している。次に多い症状は頭痛で¹⁴⁾、本例も後頭部痛を訴えた。知覚・運動障害は約 50% の症例にみられるとされており、本例は延髄への圧排が軽度であるにもかかわらず、患側の不全片麻痺と患側上肢の知覚鈍麻を認めた。

初発症状発現より診断までの期間は、平均約 2 年 6 カ

月と比較的長く、その理由として大槽の広い脳槽内に腫瘍が発育するために、相当大きくなるまで頭痛、嘔気、嘔吐などの警告症状をきたさないためと考えられる。また症状が多彩で、腫瘍の発育の方向により運動障害、知覚障害が片側性、時に両側性にみられたり、さらには他の脳神経麻痺症状を伴ったりするため、他疾患と誤り、診断が遅れる場合がある¹³⁾¹⁴⁾。しかし、頭蓋内舌下神経鞘腫は大きくなればなるほど延髄を強く圧排し、癒着も強くなり全摘出は困難となる。本例のように、頭蓋内腫瘍が小さいうちは、延髄との癒着も強くなく容易に延髄からの剥離が可能であり、全摘可能である。したがって、早期診断の重要性が強調される²⁾⁴⁾⁶⁾⁷⁾¹²⁾²⁶⁾。MRI は、腫瘍の局在とその範囲を正確に描出し、早期診断にきわめて有用な検査法である。

放射線学的に舌下神経鞘腫に特徴的な所見は、舌下神経管の拡大ないしは破壊である⁴⁾⁷⁾¹⁹⁾²⁴⁾。本例も 6 mm の著明な左右差を認め、左舌下神経管の拡大を認めた。舌下神経管の拡大は CT 上も確認され、舌下神経鞘腫の確定診断には必要不可欠の所見といえる。CT は舌下神経管の拡大については情報を提供してくれるが、腫瘍像そのものについては CT より MRI がはるかに優れており²⁰⁾、MRI は無侵襲であり、CE-CT、CT-脳槽造影および脊髄造影にとって替わる検査法である。特に本例においては、頭蓋内のみならず、舌下神経管内や頭蓋外の腫瘍像も明瞭に得られたことを強調したい。

手術に際して、気管切開の必要性を述べた論文もあるが⁸⁾¹²⁾¹³⁾²³⁾²⁶⁾、早期に診断できるようになってから、顕微鏡下手術の発達した現在、気管切開は必ずしも必要ない。頭蓋内腫瘍摘出に際して、開頭は大孔縁を後頭顆ぎりぎりまで削除し、環椎の半側椎弓切除術を行い、延髄前外側へアプローチする必要がある¹¹⁾。頭蓋内腫瘍の小さいうちに診断できれば、延髄からの腫瘍の剥離は容易で、下位脳神経や主要血管が傷つくこともない。次に、舌下神経管内の腫瘍も摘出する必要があるが、これには頭蓋内から舌下神経管を開放しようとするれば手前に副神経が走行しておりアプローチに無理があるので、硬膜外から後頭顆をエアドリルを用いて削除し、硬膜外からのアプローチで舌下神経管を開放する必要がある。Oliveira ら¹⁷⁾によれば、後頭顆の後内側縁から舌下神経管までの距離は平均右 7.4 mm、左 7.7 mm であり、したがって後頭顆を 7~8 mm の深さまで削除する必要があるが、これによって頭蓋頸椎移行部の不安定性をきたすことはない。また、髄液漏もフィブリン糊や人工硬膜を補填することにより未然に防止できる。

頭蓋内腫瘍の全摘のみでは、これと連続した舌下神経

管内の腫瘍が頭蓋内へ進展し再発をきたす恐れがあるので、舌下神経管内の腫瘍も必ず一期的に全摘すべきである。頭蓋外腫瘍摘出に際しては、S 状静脈洞と内頸静脈を結紮する必要がある⁹⁾¹⁰⁾¹⁶⁾。本例においては、S 状静脈洞は患側が非優位側であったが、内頸静脈は閉塞していなかったため、S 状静脈洞の結紮は危険と考え行わなかった。静脈系の側副血行路の発達を待って S 状静脈洞を結紮した方が安全であり、頭蓋外腫瘍摘出に関しては、これによる症状がなければ経過を観察してよく、二次的手術にしてもよいと考える²⁰⁾。

まとめ

1. 舌下神経麻痺で発症し、頭蓋内、外および舌下神経管内に存在する舌下神経鞘腫の 1 例を報告した。
2. 診断には、舌下神経管の拡大の証明が必要である。また、MRI は腫瘍の局在や範囲を正確に把握できるので、きわめて有用な検査法である。
3. 手術では、頭蓋内腫瘍を全摘した後、硬膜外から舌下神経管を開放し、舌下神経管内の腫瘍も一期的に全摘すべきである。

文 献

- 1) Arumugasamary N, Sarvananthan K, Rudralingam V, Pillay DRP : Intracranial hypoglossal neurinomas : A report of two cases. *Med J Malaysia* **26** : 168-172, 1972.
- 2) Barta AD, Djaldetti MM, Mandel M, Lerner A : Dumbbell neurinoma of the hypoglossal nerve. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **36** : 592-595, 1973.
- 3) Berger MS, Edwards MSB, Bingham WG : Hypoglossal neurilemmoma ; Case report and review of the literature. *Neurosurgery* **10** : 617-620, 1982.
- 4) Bettoni L, Baldi P, Bertolino G : Clinical images ; CT diagnosis of intracranial neurinoma of the hypoglossal nerve. *J Comput Assist Tomogr* **9** : 827-828, 1985.
- 5) Dolan EJ, Tucker WS, Rotenberg D, Chui M : Intracranial hypoglossal schwannoma as an unusual cause of facial nerve palsy ; Case report. *J Neurosurg* **56** : 420-423, 1982.
- 6) 藤原正昭, 尾藤昭二, 長谷川洋, 中田宗朝 : 舌下神経鞘腫の 1 例. *脳外* **9** : 953-958, 1981.
- 7) Fujiwara S, Hachisuga S, Numaguchi Y : Intracranial hypoglossal neurinoma ; Report of a case. *Neuroradiology* **20** : 87-90, 1980.
- 8) Haase E : Neurinoma of the twelfth nerve. *J Neuropathol Exp Neurol* **5** : 66-71, 1946.
- 9) Hakuba A, Hashi K, Fujitani K, Ikuno H, Nakamura T, Inoue V : Jugular foramen neurinomas. *Surg Neurol* **11** : 83-94, 1979.
- 10) 白馬 明 : 頸静脈孔付近の腫瘍. *脳外* **10** : 359-367, 1982.
- 11) Heros RC : Lateral suboccipital approach for vertebral and vertebro-basilar artery lesions. *J Neurosurg*

- 64 : 559-562, 1986.
- 12) Ignelzi RJ, Bucy P : Intracranial hypoglossal neurofibroma ; Case report. *J Neurosurg* **26** : 352-356, 1967.
 - 13) 倉光 徹, 清木義勝, 柴田家門, 寺尾栄夫 : 頭蓋内舌下神経鞘腫の1例. 脳外 **14** : 1463-1469, 1986.
 - 14) Morelli RJ : Intracranial neurilemmoma of the hypoglossal nerve ; Review and case report. *Neurology* **6** : 709-713, 1966.
 - 15) 西山正司, 木村 正, 岸本誠司, 斉藤春雄, 栗坂昌宏, 中井邦博, 森 惟明 : 脳幹圧迫を来した舌下神経鞘腫. 耳鼻臨床 **83** : 421-427, 1990.
 - 16) Otake G : Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension ; Review and case report. *Neurosurgery* **24** : 583-587, 1989.
 - 17) Oliveira ED, Rhoton AL, Peace D : Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum. *Surg Neurol* **24** : 293-352, 1985.
 - 18) Robinson JS, Lopes J, Moody R : Intracranial hypoglossal neurilemmoma. *Surg Neurol* **12** : 496-498, 1979.
 - 19) Scott M, Wycis HT : Intracranial neurinoma of the hypoglossal nerve ; Successful removal, case report. *J Neurosurg* **6** : 333-336, 1949.
 - 20) 芹沢 徹, 山浦 晶, 大里克信, 中村孝雄, 峯清一郎 : 舌下神経鞘腫の1例. 脳外 **17** : 279-283, 1989.
 - 21) Strang RR : Intracranial neurinoma of the hypoglossal nerve. *Aust NZ J Surg* **37** : 187-189, 1967.
 - 22) Tuck RR, Mokri B, Cilluff JM : Intracranial schwannoma of the hypoglossal nerve. *Arch Neurol* **41** : 502-505, 1984.
 - 23) Ulso C, Sehested P, Overgaard J : Intracranial hypoglossal neurinoma : Diagnosis and postoperative care. *Surg Neurol* **16** : 65-68, 1981.
 - 24) Valvassori GE, Kirdani MA : The abnormal hypoglossal canal. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* **99** : 705-711, 1967.
 - 25) Williams JM, Fox JL : Case report and technical notes : Neurinoma of the intracranial portion of the hypoglossal nerve. *J Neurosurg* **19** : 248-250, 1962.
 - 26) 矢嶋浩三, 中沢省三, 板垣晋一 : 頭蓋内舌下神経鞘腫. 脳外 **9** : 669-680, 1981.
 - 27) 山口文雄, 高橋 弘, 岡田卓郎, 矢嶋浩三, 中沢省三 : 小脳症状にて発症した頭蓋内舌下神経鞘腫の1例. 脳外 **18** : 963-967, 1990.

要 旨

舌下神経鞘腫の1例

宮森 正郎 山野 清俊 長谷川 健 南出 尚人
黒崎 正夫 高柳 尹立

舌下神経麻痺で発生し、頭蓋内、外および舌下神経管内に存在する舌下神経鞘腫の1例を報告した。頭蓋内舌下神経鞘腫は文献的には41例の報告があり、うち7例が dumbbell shaped の舌下神経鞘腫である。早期発見の重要性が強調されているが、舌下神経麻痺と舌下神経管の拡大が診断の決め手となる。また、MRI は腫瘍の局在や範囲を正確に把握でき、きわめて有用な検査法である。早期に診断されれば治療成績は良好で、全摘可能である。dumbbell shaped の舌下神経鞘腫の場合、手術に際して、頭蓋内腫瘍を全摘した後、硬膜外から舌下神経管を開放し、舌下神経管内の腫瘍も一期的に全摘すべきである。

脳外誌 1 : 265-269, 1992