頭蓋内に進展した副咽頭腔舌下神経鞘腫例

大原 奎晃・金子 敏郎・今野 昭義
内藤 準哉・鈴木 晴彦・沼田 勉
石毛 俊行

A Case of Intra- and Extra- Cranial Hypoglossal Neurinoma

Kuho Ohara, Toshio Kaneko, Akiyoshi Konno,
Junya Naito, Haruhiko Suzuki, Tsutomu Numata
and Toshiyuki Ishige
(Chiba University)

A 51-year-old male with a history of palsy and atrophy of the right side of the tongue was admitted to our clinic in April, 1991. General physical examination revealed nothing remarkable, and no café au lait spots were found. Ultrasound examinations delineated the size and boundary of the neck mass and its relationship to the great vessels. MRI in short spin echo revealed a low density tumor mass. A 3-dimension CT scan showed destruction and enlargement of the jugular foramen and hypoglossal canal. CAG demonstrated a hypovascular mass and no tumor stain. A biopsy was performed via the oral cavity, and the histopathological report was Antoni type B neurinoma, without malignancy.

On July 1991, mastoidectomy and suboccipital craniotomy were performed with a staged extracervical approach. The 10th and 11th cranial nerves were intact, but the 12th nerve was involved in a massive cystic tumor which extended intracranially through the enlarged jugular foramen and hypoglossal canal of the skull base. The extracranial 9th nerve was cut because it was involved in the neck mass. Intracranial hypoglossal neurinoma is a rare lesion, and its dumbbell-like extension to the neck is even more rare.

The best treatment of this tumor is total removal. However when it is strongly adherent to the medulla, subtotal removal is essential because of the risk of brain damage, since this tumor is benign.

Key words: dumbbell-like hypoglossal neurinoma, ultrasound examinations, 3-dimension CT

はじめに

今回我々は極めて稀とされている頭蓋内・外にまたがる舌下神経鞘腫の一例を経験したので、その診断と治療について若干の文献的考察を加えここに報告する。

症 例

患者：51歳，男性，XXXXXXXXXX
主訴：舌右半側の麻痺と萎縮。
家族歴・既往歴：特記事項なし。
現病歴：中学生の頃より風邪をひくと右の扁

扁桃がよく腫れ, 近医より処方された内服薬で軽快していた. 約 4 年前(昭和62年)頃家族や友人より言語のもつれを指摘され, 鏡で舌をみて主訴に気付くも放置していた.

平成 3 年 1 月頃より言語のもつれがひどくなったため家族に強く勧められ, 平成 3 年 4 月 5 日当科を受診した.

初診時現症: 全身状態は良好, 意識清明であり皮膚所見に異常はなかった. 血液, 尿, 生化学的検査は正常範囲内であった. めまいや嘔声, Horner 症候もなかった. 言語は「ら」行でやや不明瞭ながらも充分判別できた.

図 1 は初診時の舌所見である. 舌右半側に萎縮と麻痺がみられ, 突出時同側への偏位と攣縮がみられた. 右軟口蓋が軽度膨隆していたが, 粘膜面に潰瘍や発赤などはなかった. 右耳下部に径約 4 cm の弾性硬の腫瘤を触知し, 左右に可動性があり, 口腔内の膨隆と連動していた.

検査所見: 頸部超音波断層像(図 2)では, 舌根部に接する, 境界が比較的明瞭で内部エコーはほぼ均一な腫瘤がみられた. MRI(T1 強調)像(図 3)では, 頸部より後頭蓋内へと進展する亜鈴状で低信号の腫瘍がみられ, T2 強調にて高信号を呈していた. 大血管群との関係を見るため超音波カラードップラー検査を施行した(図 4). 頸部の腫瘍により内・外頸動脈は外側に圧排され, 内頸動脈の一部は腫瘍に包まれて

いた. CAG(頸動脈造影)(図 5)では, 内頸動脈は壁がやや不整で腫瘍により前外方に圧排されていたが, 腫瘍濃染は確認されなかった. 頭蓋骨との関係を知るため 3 次元 CT(図 6)を施行した. 舌下神経管および頸静脈孔に腫瘍によると思われる破壊と拡大がみられた.

以上の問診, 視・触診ならびに画像診断より

図 2 頸部超音波断層像

腫瘍は舌根部に接し境界は比較的明瞭で内部エコーはほぼ均一である.

図 1 初診時舌所見

舌右半側に麻痺と萎縮がみられる.

図 3 術前の MRI(T1 強調)像

腫瘍(矢印)は, 低信号, 亜鈴状で頸部より後頭蓋内へと進展している.

良性の神経性腫瘍もしくは多形腺腫を疑ったが、確定診断のため口腔内より生検を行った結果、神経鞘腫であった。

脳神経外科との combined operation をするため平成3年6月25日当科へ入院し、7月2日経口挿管による全身麻酔にてまず頸部腫瘍の摘

図4 超音波カラードップラー像
腫瘍により内・外頸動脈は外側に圧排され、
内頸動脈の一部は腫瘍に包まれていた。
ICA：内頸動脈 ECA：外頸動脈
VA：椎骨動脈

図5 CAG(頸動脈造影)像
内頸動脈は矢印の部位にて、壁がやや不整で
腫瘍により前外方に圧排されていたが、腫瘍
濃染は確認されなかった。

出術を施行した。

皮膚切開は耳下腺腫瘍に準じ、S字切開法を用い乳様突起部へ補助切開をいれた。

定型的に顔面神経幹を露出し耳下腺を前方に下顎骨とともに圧排し、顎二腹筋、茎突舌骨筋などの筋群を切離すると表面平滑で黄色の被膜をもつ腫瘍が露出した。内頸静脈は腫瘍により外側に圧排され紐状であった。内頸動脈はその分岐部より頭蓋底へ向けて約3~4 cm にわたり腫瘍に取り巻かれていた。分岐部にて腫瘍の被膜に縦切開をくわえ、黄色ゼリー状の内容物を被膜内で吸引し、腫瘍内の容量を減量した。内頸動脈からの被膜の剝離は容易であった。

さらに視野を広くするため乳様突起の下端を削開、茎状突起を鉗除し、S状静脈と顔面神経管垂直部の一部を露出させた。内頸静脈をS状静脈への移行部にて結紮切断すると頭蓋底を明視下におくことができた。さらに腫瘍の剝離を頭蓋底へとすすめ、破壊拡大された頸静脈孔ならびに舌下神経管の高さにて頸部の腫瘍を結紮摘出した(図7)。

舌咽神経は腫瘍の後下側方で一部腫瘍に巻き

図6 3次元CT像
頸静脈孔、舌下神経管に腫瘍によると思われる
破壊と拡大がみられる。

込まれていたため同部位にて切断した。迷走神経は腫瘍の後方で一部に癒着がみられたので

図7 耳鼻咽喉科の術中写真

腫瘍を頭蓋底にて結紮摘出したところ。

A : 環椎の横突起

F : 頸静脈孔・舌下神経管

M : 乳突洞

S : 交感神経幹

ICA : 内頸動脈

ECA : 外頸動脈

N : 顔面神経

H : 舌下神経

V : 迷走神経

の部位で神経の表層を切除した。舌下神経は頭蓋底付近にて腫瘍に入り込んでいたため切断した。交感神経幹と副神経は腫瘍との癒着はみられず容易に剝離し得た。

頭蓋内の腫瘍に対しては2週間後当院脳神経外科にて後頭下開頭法で摘出術を施行した。

後頭骨を削開し、硬膜に切開を入れS状静脈を高位にて結紮すると腫瘍の被膜が露出できた。図8は腫瘍を挙上したところで、破壊拡大した頸静脈孔・舌下神経管が見える。

CUSAにて内容物を吸引し、小脳と舌咽・迷走・副神経より被膜を剝離摘出した。剝離は容易であった。舌下神経は確認同定できなかった。硬膜の欠損は大腿筋膜にて補った。

図9 頸部腫瘍の摘出標本

図8 脳神経外科の術中写真

頸静脈孔・舌下神経管(F)より腫瘍(T)を引き抜いたところで、この下で舌咽・迷走神経が容易に剝離し得た。

A : 副神経

図10 病理組織像 (HE ×100)

腫瘍細胞は紡錘形を呈し、palisading pattern, Verocay bodies, Antoni B型の細胞がみられ、異型性なく神経鞘腫の所見である。

頸部腫瘍の摘出標本(図9)は長径約7 cm であり、頭蓋内腫瘍は直径約4 cm であった。

病理組織学的所見(図10)：腫瘍細胞は紡錘形を呈し一部に核の palisading pattern が見られ、中央には Verocay bodies を認め、その右方には Antoni B 型の細胞が見られた。腫瘍細胞に異型性はなく神経鞘腫の所見であった。

以上の臨床所見、手術所見ならびに病理組織学的所見より、本腫瘍を舌下神経由来の神経鞘腫と診断した。

術後約3カ月のMRI(T1強調)像にて(図11)明確な腫瘍の残存はみられていない。顔面神経麻痺は軽快しつつあるも、脱落症状として舌咽・迷走・舌下神経麻痺が残った。今後も十分な経過観察を要すると思われる。

考 察

神経鞘腫あるいは神経線維腫は Schwann 細胞由来の良性腫瘍である。平出¹⁾によれば、神経鞘腫と神経線維腫との鑑別には病理学的に多くの問題があり、明確な分類は困難であるが、一般に神経鞘腫は被膜で覆われており、孤立性であるのに対して、神経線維腫は被膜を欠き、多発性であるとしている。

神経鞘腫は神経の存在部位ならばどこにでも発生しうるが、Putney ら²⁾、Gupta ら³⁾、Daly

ら⁴⁾によれば、脳幹よりは頭頸部領域に多く、全神経鞘腫のうち25～40%を占め、頭部では聴神経腫瘍として内耳道およびその近傍に多く、頸部では側頭部領域特に副咽頭腔、頸静脈孔付近が好発部位であると述べている。

聴神経以外では三叉神経、迷走神経、舌咽神経、副神経、舌下神経などにもみられるが、かなり稀である⁵⁾⁶⁾。

神経鞘腫は脊髄の背側根や、知覚成分のみから成る脳神経に発生することが多く、混合神経に発生したものでもその知覚成分より発生することが多い⁷⁾。

舌下神経は延髄の全長にわたって存在する舌下神経核から出て、舌運動をつかさどる純粋な運動神経であり⁸⁾、この純粋な運動神経から成る舌下神経から神経鞘腫が発生することは極めて稀である⁹⁾⁶⁾。

田村ら⁶⁾は頭蓋内神経鞘腫の発生頻度について316例を調べ、聴神経303例(95.9%)、三叉神経7例(2.2%)、頸静脈孔部4例(1.3%)、舌下神経は2例(0.6%)のみであったと報告している。

頭蓋内に発生した舌下神経鞘腫の文献的報告例は、野々村ら⁹⁾や山口ら¹⁰⁾によれば40余例であり、このうち亜鈴状に頭蓋外へも進展した症例は9例にすぎない⁹⁾と報告している。

臨床症状としては腫瘍の起源である舌下神経の麻痺症状が最も特徴的であるが、神経鞘腫そのものは無痛性腫瘍であり、多くの場合は長年にわたり患者に気付かれず放置され、発見が遅れる¹¹⁾。

頸部に発生したものではまず頸部腫瘍を自覚して受診するが、頸部の好発部位である副咽頭腔はその中に内・外頸動脈や内頸静脈、舌咽・迷走・副・舌下神経などの脳神経、ならびに交感神経幹、リンパ節、脂肪組織などを入れ、上下四方をそれぞれ頭蓋底、下顎骨、筋群などにより囲まれているため、初診時にはかなり腫瘍が大きくなっている場合が多い。

本症例でも家族や友人より言語のもつれを指

図11 術後3カ月のMRI(T1強調)像
明確な腫瘍の残存はみられていない。

摘され鏡で舌の萎縮に気付くも受診までに約 4 年を要し, その間頸部の腫瘤にはまったく気付かなかった。

頭蓋内腫瘍が増大すればその mass effect により種々の症状が出現する。髄膜圧迫刺激による後頭部から後頭部痛や吐き気, 脳幹部圧迫による longtract sign としての運動・知覚麻痺症状などを呈する¹⁰⁾。

舌下神経麻痺が本症の最も有力な診断根拠であるが, 山口ら¹⁰⁾, Berger ら¹²⁾, 倉光ら¹³⁾は舌下神経麻痺を欠いた症例を報告している。それは本腫瘍の発生部位に関係する。太田ら⁸⁾によれば舌下神経は 10~15 本の rootlets (細根) をなして延髄を出るが, 舌下神経管を出ると 1 本の神経となる。頭蓋内の何本かの rootlets より腫瘍が発生したとしても圧迫や浸潤がなければ残された他の rootlets は機能が温存され, 腫瘍の存在にもかかわらず, 何ら欠損症状を呈さない¹⁰⁾ ことになる。

Keye ら¹⁴⁾は頸静脈孔神経鞘腫の発育様式について, ④主として頭蓋内に発育, ⑤骨内に発育・進展, ⑥主として頭蓋外に進展, の 3 型に分類している。

舌下神経麻痺症状を呈さなかった上述の 3 例はこのうちの A 型に相当すると思われた。

本症例の場合は, 頭蓋内圧亢進症状はなく, 舌下神経麻痺以外の脳神経症状もなかった。また, 耳下部に腫瘤が存在するものの自覚症状としてはなく, MRI や 3 次元 CT などの画像上頸静脈孔・舌下神経管に破壊と拡大がみられ, Keye らの B 型に相当すると考えられた。

本腫瘍の診断に際して, 頭蓋内の検索は脳神経外科領域の諸検査すなわち頭蓋断層撮影, Stenvers 法, axial-coronal CT, reconstruction-sagittal CT, metrizamide-myelography, CT-cisternography, MRI などが有力である¹³⁾。特に MRI は芹沢ら¹⁵⁾によれば骨からの信号を検出しないため, CT ではアーチファクトの多い後頭蓋窩においても明瞭に mass を検出でき, 管に腫瘍が限局する例や側頭骨内への進展例に

も有効であるとしている。

舌下神経管はその左右差所見が重要であり, 聴神経腫瘍と同様に 2 mm 以上の差は有意であるとしている¹²⁾¹³⁾。頸静脈孔近傍・副咽頭腔ではさらに超音波断層検査, 超音波カラードップラー検査, sialo-CT, CAG, DSA などの血管造影が参考となる¹⁶⁾。

画像診断のみで組織学的診断までつけることは未だ困難であり, 確定診断には組織学的検索に拠らねばならない。術前の生検に関して, 腫瘍細胞の散布や大血管の損傷の可能性があるため必ずしも必要はないとする意見¹⁷⁾¹⁸⁾¹⁹⁾や悪性が疑われる場合のみに行われるべきである¹⁵⁾²⁰⁾とする意見があり一定の見解はない。

本症例は頭蓋内への進展例であり, 組織像によって治療方針が大きく異なる場合があるため, 口腔内より生検を行い有力な情報を得ることができた。

治療は基本的には外科的に摘出するしかない。放置しておくとも必ず増大し, 好発部位である頸静脈孔近傍・副咽頭腔には大血管や重要な神経が存在するため, 当該神経の脱落症状や圧迫症状が必ず出現する。放射線療法は無効である¹¹⁾。手術の時期が遅きに過ぎれば重篤な脳幹症状, とくに呼吸不全をきたしやすく, そのため術前に予防的気管切開の必要性を強調する意見もある²¹⁾²²⁾。現在でも術後の呼吸管理には充分注意が必要であることは論を待たないが, 近年顕微鏡下手術の普及および麻酔や術後管理の進歩に伴い必ずしも気管切開は必要ではないと考える。

頭蓋内の腫瘍に対するアプローチ法としては発生部位により多少の差異はあるようであるが, 後頭下開頭法が一般的である²³⁾²⁴⁾。頸部への到達法は腫瘍の進展範囲や進展方向によって異なるが, 広い視野を得るためには頸部外切開法が基本となる。脳神経外科との combined operation に際して一期的手術, 二期的手術のいずれを用いるかに関しては未だ一定の見解はない。Jackson ら²⁵⁾は, 手術時間が 16~18 時間以内で同一術野かその延長にて頭蓋内・外の腫瘍が明

視可能な場合は一次的、それ以外の場合や頭蓋内腫瘍が直径4~5 cm 以上の場合は二期的手術を勧めている。

本症例の場合は時間の都合と頭蓋内腫瘍の大きさの観点から二期的手術とし、気管切開術も行わずにすんだ。

頭蓋内において腫瘍が脳実質や脳幹と強く癒着する場合は、本腫瘍が元来良性でありCTやMRIにて確実に経過観察が可能であることを考慮すれば無理に全摘する必要はなく、同部位は被膜内摘出で充分である¹⁰⁾¹³⁾²⁶⁾。

本症例の場合は頭蓋内腫瘍と小脳との癒着は軽度で剥離は容易であった。頸部の腫瘍へのアプローチは乳突部への補助切開を併用した耳下腺腫瘍のS字切開法を用い、乳様突起部を削開し顔面神経幹垂直部ならびにS状静脈の一部を露出させることによって視野を広くとることができ、頭蓋底を明視下におき腫瘍を全摘することが可能であった。

本腫瘍の予後は極めて良好であり、摘出が完全であれば再発はない。

まとめ

1. 51歳、男性で舌右半側麻痺と萎縮を主訴とした頭蓋内・外に亜鈴状に進展する舌下神経鞘腫の一症例を経験したので、その診断、治療に関し若干の文献的考察を加え報告した。

2. 舌下神経鞘腫の診断にはCT、MRIが有用であり、特に頭蓋骨との関係を調べるには3次元CTが有効であった。

3. 頸部の腫瘍に対しては、そのおおよその拡がりや血管群との関係を知るため、触診、視診に引き続き、超音波断層検査、超音波カラードップラー検査が有用であった。

4. 治療は脳神経外科とのcombined operationにて外科的に全摘することが最良であるが、脳膜や脳幹部との癒着が強い症例では被膜内摘出にとどめ、無理に全摘する必要はない。

本論文の要旨は、第33回日耳鼻千葉県地方部会学術講演会にて口演した。

尚、手術所見を提供して頂いた当大学脳神経外科学教室に対し感謝の意を表します。

参考文献

- 1) 平出文久：神経系腫瘍。耳喉 55 : 881~886, 1983.
- 2) Putney FJ, Moran JJ and Thomas GK : Neurogenic tumors of the head and neck. Laryngoscope 74 : 1037~1059, 1964.
- 3) Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, et al : Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). Cancer 24 : 355~366, 1969.
- 4) Daly JF and Roesler HK : Neurilemmoma of the cervical sympathetic chain. Arch Otolaryngol 77 : 262~267, 1963.
- 5) 城山雄二郎, 阿美古征生, 青木秀夫, 他 : 頸静脈孔近傍神経鞘腫の4例。脳外 16 : 313~319, 1988.
- 6) 田村 晃, 塚本 泰, 斎藤 勇, 他 : 舌下神経鞘腫の2例。臨床神経 11 : 773, 1971.
- 7) 武川昭男 : 神経線維腫・神経鞘腫。耳喉 49 : 777~786, 1977.
- 8) 太田富雄, 西村周郎 : 脳神経外科学。56頁, 金芳堂, 京都, 1979.
- 9) 野々村光栄, 福島英行, 平野 滋, 他 : 後頭下開頭を要した副咽頭腔舌下神経鞘腫。第15回日本頭頸部腫瘍学会予稿集。182頁, 1991.
- 10) 山口文雄, 高橋 弘, 岡田卓郎, 他 : 小脳症状にて発症した頭蓋内舌下神経鞘腫の一例。脳外 18 : 963~967, 1990.
- 11) 佐藤公輝, 末永 通, 田中克彦 : 頭頸部神経鞘腫の18例。耳鼻 33 : 943~946, 1987.
- 12) Berger MS, Edwards MB and Bingham WG : Hypoglossal neurilemmoma ; case report and review of the literature. Neurosurgery 10 : 617~620, 1982.
- 13) 倉光 徹, 清木義勝, 柴田家門, 他 : 頭蓋内舌下神経鞘腫の1例。脳外 14 : 1463~1469, 1986.
- 14) Keye AH, Hahn JF, Kinney SE, et al : Jugular-foramen schwannomas. J Neurosurg 60 : 1045~1053, 1984.
- 15) 芹沢 徹, 山浦 晶, 大里克信, 他 : 舌下神経鞘腫の1例。脳外 17 : 279~283, 1989.
- 16) 大原奎昊, 金子敏郎, 今野昭義, 他 : 副咽頭腔腫瘍15例の臨床的検討 一教室11年間の統計一。

- 口咽科 4 : 77~86, 1992.
- 17) Heeneman H and Maran AGD : Parapharyngeal space tumors. Clin Otolaryngol 4 : 57~66, 1979.
- 18) Work WP, Hybels RL and Mich AA : A study of tumors of parapharyngeal space. Laryngoscope 84 : 1748~1755, 1974.
- 19) Som PM, Biller HF and Lawson W : Tumors of the parapharyngeal space, preoperative evaluation, diagnosis and surgical approaches. Ann Otol Rhinol Laryngol 90 Suppl 80 : 3~15, 1981.
- 20) 高岡佳弘, 窪田哲昭, 吉田篤正, 他 : 副咽頭間隙腫瘍の診断と治療. 日耳鼻 89 : 142~151, 1986.
- 21) Ignelzi RJ and Bucy PC : Intracranial hypoglossal neurofibroma ; case report. J Neurosurg 26 : 352~356, 1967.
- 22) Bartal AD, Djaldetti MM, Mandel EM, et al : Dumb-bell neurinoma of the hypoglossal nerve. J Neurol Neurosurg Psychiatry 36 : 592~595, 1973.
- 23) 徳川耕一, 阿部 弘, 岩崎喜信, 他 : 大後頭孔腫瘍. 脳外 14 : 271~276, 1986.
- 24) Fish U, Fagan P and Valavanis A : The infratemporal fossa approach for the lateral skull base. Otolaryngol Clin North Am 17 : 513~552, 1984.
- 25) Jackson CG, Glasscock ME, McKennan KX, et al : The surgical treatment of skull base tumors with intracranial extension. Otolaryngol Head Neck Surg 96 : 175~185, 1987.
- 26) 西山正司, 木村 正, 岸本誠司, 他 : 脳幹圧迫を来した舌下神経鞘腫. 耳鼻臨床 83 : 421~427, 1990.
- (原稿受付 : 平成 4 年 2 月 28 日
原稿採択 : 平成 4 年 4 月 13 日
別刷請求先 : 大原奎晃
〒280 千葉市亥鼻 1-8-1
千葉大学医学部耳鼻咽喉科学教室)