臨 床

頸部交感神経鞘腫を伴った両側性聴神経腫瘍

伊藤 真人・嘉藤 秀章・滝元 徹

Combined Cervical Sympathetic and Bilateral Acoustic
Neurinomas ; A Case ReportMakoto Ito, Hideaki Kato and Toru Takimoto
(Fukui Prefectural Hospital)

Cervical sympathetic nerve and bilateral cerebello-pontine angle tumors were found in a 26-year-old female. Her chief complaints were swelling of the left side of the neck and partial hearing loss on the right. There were no café-au-lait spots or other skin lesions. No family history of neurilemmomatosis was apparent. Histological examination of the tumors revealed neurilemmomas with Antoni A and B patterns.

There have been few reports of neurilemmomatosis in the literature, usually referred to as "multiple neurilemmomatosis". To our knowledge, this is the first report of bilateral cerebello-pontine angle tumors combined with cervical sympathetic nerve neurilemmoma.

Neurilemmomatosis is distinguished from neurofibromatosis of von Recklinghausens disease because it lacks café-au-lait spots, neurofibromas, and any genetic components.

Key words: bilateral cerebello-pontine angle tumor, neurilemmoma, neurilemmomatosis, neurofibromatosis

はじめに

神経鞘腫は有髄神経から発生し、全身どこにでも生ずるが、頭頸部領域に発生するものは全体の約30%を占め、好発部位は前庭神経の存在する側頭骨、小脳橋角部である。聴神経腫瘍は頭蓋内神経鞘腫の約90%を占め、このうち両側性のものは、5%にみられるといわれる¹⁾。また、神経鞘腫が異なった部位に多発する多発性神経鞘腫症(neurilemmomatosis)は比較的稀な疾患で、最近になり欧文献でも schwannomatosis の名称で報告されている²⁾。

今回我々は、頸部交感神経および両側小脳橋角部に神経鞘腫が重複して認められた症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：26歳，女性。

主訴：左頸部腫脹，右耳鳴。

家族歴：家系内に神経線維腫症または多発性神経鞘腫症はない。

既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：平成3年6月初旬，偶然に左頸部腫脹に気付いたため6月5日当科受診した。

現症：左下顎角の下方，胸鎖乳突筋の裏側に長径約 4 cm の弾性硬な腫瘤を認めた．超音波検査にて $2.5 \times 3.5 \times 5.0$ cm の内部均一，境界

図 1 初診時頸部 CT 所見

図 2 頸部腫瘍の病理組織学的所見 (H. E. 染色)

明瞭な充実性腫瘤を認め，頸部 CT にも同サイズの紡錘形腫瘍が頸動脈，内頸静脈の後方にみられた (図 1)．いずれも内部に石灰化陰影はみられなかった．Ga シンチでは異常集積はみられず，針生検でも悪性の所見は得られなかった．神経原性腫瘍も疑われたが，各種神経症状はみられなかった．

治療：以上の検査の後，7 月 1 日全身麻酔下に頸部腫瘍摘出術を施行した．手術所見では，腫瘍は総頸動脈の後内側，内頸静脈の前内側で，迷走神経と腫瘍との癒着はみられなかった．頸部交感神経が腫瘍の上下に，腫瘍と連続してみられたため，これを切断し腫瘍を摘出した．

術後経過：摘出標本の病理組織学的診断は Antoni A, B の移行型を示す神経鞘腫であった (図 2)．術前にはみられなかった Horner 徴候を認める以外は術後経過良好にて退院となったが，この頃から右耳鳴の増強を自覚し，標準純音聴力検査で右約 50 dB，左約 25 dB の感音性難聴を認めた (図 3)．そのため，突発性難聴に準じた治療を開始すると共に ABR を施行したところ，両側ともに V 波の消失を認めた (図 4)．MRI では両側小脳橋角部に腫瘍を認めたため (図 5)，脳神経外科転科にて小脳橋角部腫瘍摘出術が施行された．脳腫瘍の病理組織学的診断は Antoni A 型の神経鞘腫であった．

図 3 標準純音聴力検査所見

考 案

本邦では以前から皮膚, 脳, 脊髄神経, 内臓の神経鞘腫を合併する症例は, 神経鞘腫症として理解されていた. そのうち両側性聴神経腫瘍を伴う症例は神経線維腫症 2 型 (neurofibromatosis : NF-2) との異同が問題となる.

1988 年米国の National Institutions of Health Consensus Development Conference では neurofibromatosis を 2 種に分類し, 各々の診断基準を提唱している (表 1)³⁾.

これによると NF-1 は古典的なレックリングハウゼン病に相当し, NF-2 は両側性聴神経腫瘍を主徴とするものである. 神経線維腫症では染色体異常はみられず, 発症の原因となる様な蛋白や酵素の欠損も確認されていない. いずれも常染色体性優性遺伝で, 特に NF-1 では染色体 17 番, NF-2 は染色体 22 番上の遺伝子欠損で

あると解明されている^{4)~7)}. ただし, 通常の優性遺伝性疾患の突然変異率は出生 10 万人につき 1 人程度とされているが, 神経線維腫症では約 1 万人に 1 人という異常に高い変異率を示しており, 本症の患者の約 70% では両親は共に正常で自然突然変異による症例と考えられている⁸⁾.

一方, 複数の神経鞘腫症では遺伝性はなく, 皮膚病変も褐色斑を伴うことはあっても, 色素斑の辺縁は不整で神経線維腫症の café-au-lait 斑とは異なるといわれている⁹⁾.

最近, 喜多村は両側性聴神経腫瘍の大部分が神経鞘腫であると述べ¹⁰⁾, さらに両側性聴神経腫瘍 30 例につき検討し, NF-2 の両側性聴神経腫瘍症例中には NF-1 の特徴をあわせもつ例もあることを指摘し, また, 他部の神経鞘腫を合併するいわゆる多発性神経鞘腫症も 30 例中 3 例みられたと報告している¹¹⁾.

図 4 ABR 所見
(1000, 4000Hz 90 dBnHL)

図 5 MRI 所見

表 1 NF-1, NF-2 の診断基準 (NIH による)

neurofibromatosis 1 (NF-1)

以下の 2 項目以上がみられれば診断される.

1. 思春期前では長径 5 mm 以上の café-au-lait 斑が 6 個以上.
思春期後では長径 15 mm 以上の café-au-lait 斑が 6 個以上.
2. どの型の神経鞘腫でも 2 個以上, あるいは 1 個の plexiform neurofibroma.
3. 腋窩あるいは鼠径部の雀卵斑様小色素斑.
4. 視神経膠腫.
5. 2 個以上の Lisch nodules (虹彩小結節).
6. 蝶形骨形成異常や長管骨皮質の菲薄化などの骨病変.
7. 親子, 兄弟に上述の基準で NF-1 の家族歴がある.

neurofibromatosis 2 (NF-2)

以下の 1 項目があれば診断される.

1. CT または MRI のような適切な画像診断で認められる両側性聴神経腫瘍がある場合.
2. NF-2 をもつ親子, 兄弟が存在し, 患者に一側性聴神経腫瘍があるかまたは神経線維腫, 髄膜腫, 神経膠腫, 神経鞘腫, 若年性白内障のいずれか 2 病変がある場合.

さて、今回の症例は家族に同症のない散発例で、組織学的に神経鞘腫と同定された両側性の聴神経腫瘍と頸部交感神経由来の神経鞘腫を合わせもった症例で、NF-2 でみられるような神経線維腫、髄膜腫、神経膠腫、神経鞘腫等からなる中枢神経腫瘍をもたなかった。さらに、NF-2 でみられる若年性白内障や NF-1 の診断基準にある視神経膠腫や虹彩小結節も認めなかった。また、蝶形骨形成異常等の骨病変もみられず、臨床的に神経線維腫症は否定的で多発性神経鞘腫症と考えられる。

耳鼻咽喉科領域では両側性聴神経腫瘍の症例報告は散見され、また、Shishiba らは多発性皮膚神経鞘腫の本邦報告例33例中15例で聴神経腫瘍を認めたとしているが¹²⁾、今回の症例のように両側小脳橋角部と頸部交感神経との重複発症をみた神経鞘腫症は我々の渉猟し得た限りでは、本例が初めてである。ただし、多発性神経鞘腫症と神経線維腫症との異同についてはまだ明らかではない点も多く、今後は遺伝子レベルでの解析、診断が必要と思われる。

参考文献

- 1) 北村勝俊, 松島俊夫, 福井仁士: 臨床統計 — 脳神経外科の立場より—. 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK No. 10(野村恭也, 本庄 巖編). 10~16頁, 金原出版, 東京, 1988.
- 2) Purcell MSM and Dixon MSL: Schwannomatosis. Arch Dermatol 125 : 390~393, 1989.
- 3) National Institutions of Health Consensus Development Conference: Neurofibromatosis, conference statemente. Arch Neurol 45 : 575~578, 1988.

- 4) Rouleau GA, Wertelecki W, Haines J, et al : Genetic linkage of bilateral acoustic neurofibromatosis to a DNA marker on chromosome 22. Nature 329 : 246~248, 1987.
- 5) Seizinger BR, Rouleau G, Ozelijs LJ, et al : Common pathogenetic mechanism for three tumor types in bilateral acoustic neurofibromatosis. Science 236 : 317~319, 1987.
- 6) Barker D, Wright E, Nguyen K, et al : Gene for von Recklinghausen neurofibromatosis is in the pericentromeric region of chromosome 17. Science 236 : 1100~1102, 1989.
- 7) Seizinger BR, Rouleau GA, Ozelijs LJ, et al : Genetic linkage of von Recklinghausen neurofibromatosis to the nerve growth factor receptor gene. Cell 49 : 589~594, 1987.
- 8) 新村真人: Recklinghausen 病. 皮膚臨床 16 : 83~89, 1974.
- 9) 新村真人, 新井雅明: 厚生省特定疾患神経皮膚症候群調査研究班昭和63年研究報告書. 28~32頁, 1988.
- 10) 喜多村健: 両側性聴神経腫瘍の組織学的所見. 日耳鼻 90 : 555~562, 1987.
- 11) 喜多村健, 設楽信行: Neurofibromatosis タイプ1とタイプ2の分類からみた両側性聴神経腫瘍. 耳喉頭頸 62 : 813~816, 1990.
- 12) Shishiba T, Niimura M, Outsuka F, et al : Multiple cutaneous neurilemmomas as a skin manifestation of neurilemmomatosis. J Am Acad Dermatol 10 : 744~754, 1984.

原稿受付: 平成4年2月28日

原稿採択: 平成4年5月7日

別刷請求先: 伊藤真人

〒920 金沢市宝町13-1

金沢大学医学部耳鼻咽喉科学教室