頬粘膜に発生した神経鞘粘液腫の1例

愛甲勝哉^{1, 2)}・山口 聡¹⁾・道 泰之¹⁾
黒原一人¹⁾・石川 均¹⁾・天笠光雄¹⁾

A case of nerve sheath myxoma of the buccal soft tissues

AIKO Katsuya^{1, 2)}・YAMAGUCHI Satoshi¹⁾・MICHII Yasuyuki¹⁾
KUROHARA Kazuto¹⁾・ISHIKAWA Hitoshi¹⁾・AMAGASA Teruo¹⁾

Abstract: Nerve sheath myxoma is a benign tumor originating from the endoneurium. This tumor rarely occurs in the skin, and nerve sheath myxoma involving the oral cavity is extremely rare. Only 19 cases have been reported to date. This report describes a case of nerve sheath myxoma of the buccal soft tissues. A 53-year-old man presented with a painless nodule on the right side of the buccal mucosa. The nodule increased gradually over the course of 2 years. At presentation in 2005, the tumor measured 40 × 20 × 20 mm. We performed a biopsy under local anesthesia. Histopathological examination revealed multinodules under the mucosal epithelium. The tumor consisted of spindle cells with a myxoid background that stained with alcian blue. Immunohistochemically, the tumor cells were stained with S-100 protein. These results suggested that the tumor was a nerve sheath myxoma. Therefore, surgical removal of the tumor was performed under general anesthesia. There has been no evidence of recurrence as of 1 year postoperatively.

Key words: nerve sheath myxoma (神経鞘粘液腫), oral cavity (口腔), buccal mucosa (頬粘膜)

緒 言

神経鞘粘液腫は末梢神経の神経内膜に由来すると考えられるまれな良性腫瘍である。一般に皮膚に生ずるとされるが、口腔の発生例は極めてまれである。

今回、われわれは53歳男性の頬粘膜下に生じた神経鞘粘液腫の1例に遭遇し治療する機会を得たので、その概要を報告する。

症 例

患 者：53歳、男性。

初 診：2005年11月。

主 訴：口腔内の腫脹、違和感。

既往歴：心肥大、高血圧症。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2003年頃、右側頬粘膜部に大きさ15mm程度の腫瘤を自覚したが、痛みがないため放置していた。少しずつ大きくなり、頻繁に誤咬するため2005年11月に当科を受診した。

現 症：

口腔外所見：右側頬部の腫脹はなく、腫瘤も触知されなかった。

口腔内所見：右側の健常頬粘膜直下に40 × 20 × 20mm大の弾性硬、類円形の無痛性腫瘤が認められた(写真1)。腫瘤は周囲組織との癒着はなく境界明瞭で可動性であった。

画像所見：頭部MR画像において腫瘤はT1強調像で低信号を示し、T2強調像で内部不均一であった(写真2)。

臨床診断：右側頬粘膜良性腫瘍の疑い。

処置および経過：2005年11月16日、局所麻酔下に腫瘤の生検を行い神経鞘粘液腫の診断を得た。2006年1月17日、全身麻酔下に腫瘍全摘術を施行した。はじめに耳下腺乳頭より下方に十分な距離を保ち、頬粘膜を、前回の病理生検部位を除くように前後方向へ紡錘形に切開したとこ

¹⁾ 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科・顎顔面頸部機能再建学系・顎顔面機能修復学講座・顎顔面外科学分野

(主任：天笠光雄教授)

²⁾ 群馬県立がんセンター歯科口腔外科

(主任：山城正司)

¹⁾ Maxillofacial Surgery, Department of Maxillofacial Reconstruction and Function, Division of Maxillofacial and Neck Reconstruction, Graduate School, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. AMAGASA Teruo)

²⁾ Oral and Maxillofacial Surgery, Gunma Prefectural Cancer Center (Chief: YAMASHIRO Masashi)

受付日：2007年1月22日

採択日：2008年1月29日

写真1 初診時の口腔内写真

左側の健常粘膜直下に40×20×20mm大の弾性硬、類円形の腫瘍が認められた。

写真3 術中写真

頬筋や咬筋との癒着はなく腫瘍を一塊として摘出した。

写真2 術前MR画像

上：T1強調画像 下：T2強調画像

T1強調画像で低信号を示し、T2強調画像で内部不均一であった。

写真4 摘出標本

32×25×25mm弾性硬の被膜に被われた腫瘍。

ろ、被膜に被われた腫瘍が露出した。被膜に沿って周囲組織から鈍的に剥離をすすめたが、頬筋や咬筋との癒着もなく腫瘍は一塊として摘出された。創部は一期縫縮を行った。術後1年経過した現在、再発所見もなく経過良好である(写真3)。

摘出標本所見：32×25×25mm弾性硬の被膜に被われた腫瘍(写真4)で、断面は分葉構造を示し黄白色ないし白色であった(写真5)。

病理組織学的所見：腫瘍本体のなかに、線維性被膜により分葉状に分かれた腫瘍胞巣がみられ(写真6)、小葉内には粘液状基質のなかに紡錘形ないし円形の細胞がみられた(写真7)。これらの細胞はS-100蛋白免疫染色で陽性を示

写真5 摘出標本の剖面
分葉構造を示し黄白色ないし白色であった。

写真7 病理組織像（アクリジンプール染色，×100）
小葉内には粘液状基質のなかに紡錘形ないし円形の細胞がみられる。

写真6 病理組織像（HE 染色）
上：原倍率 下：×20
線維性被膜により分葉状に分かれた腫瘍胞巣がみられる。

写真8 病理組織像（S-100 蛋白免疫染色，×100）
S-100 蛋白陽性で神経鞘細胞由来と推察される。

し、神経鞘細胞由来のものと考えられた（写真8）。

病理組織学的診断：神経鞘粘液腫。

考 察

神経鞘粘液腫は1969年 Harkin と Reed¹⁾ が報告した末梢神経の神経内膜に由来するまれな腫瘍であり、神経線維腫の変性で粘液基質をもち、粘液腫様の構造がみられるようになると考えられている。また本腫瘍は一般に顔面、上肢、体幹の皮膚に生じるとされている¹⁾。口腔領域に認められた例は特にまれであり自験例を含めても、わずか19例で、本邦からの報告は3例のみである^{2～17)}（表1）。発生年齢は1歳から71歳、平均年齢は34歳、性比は1：1.4

表1 口腔領域における神経鞘粘液腫の報告例

No.	報告者*	発表年	年齢	性別	部位	大きさ
1	Mincerら ²⁾	1974	23	男	舌	10mm
2	Tomich ³⁾	1974	45	男	舌	不明
3	Tomich ³⁾	1974	不明	女	頬粘膜	不明
4	Sistら ⁴⁾	1979	30	女	臼後部	不明
5	Sistら ⁴⁾	1979	41	女	頬粘膜	不明
6	Wrightら ⁵⁾	1980	15	女	口蓋	不明
7	Masonら ⁶⁾	1986	32	女	口唇	10×7×5mm
8	Yamamotoら ⁷⁾	1988	41	女	舌	8×6×4mm
9	Rodriguezら ⁸⁾	1992	46	女	頬粘膜	8mm
10	Smithら ⁹⁾	1995	46	男	舌	不明
11	Katsourakisら ¹⁰⁾	1996	24	男	口蓋	20×20×15mm
12	Tifféeら ¹¹⁾	1996	71	女	頬粘膜	9×6mm
13	Peñarochaら ¹²⁾	2000	1	女	舌	30×25mm
14	原島ら ¹³⁾	2001	52	女	下唇	7mm
15	Barrettら ¹⁴⁾	2001	29	男	頬粘膜	10×10mm
16	Makinoら ¹⁵⁾	2002	8	男	舌	8×5×4mm
17	Marocchioら ¹⁶⁾	2004	35	男	口蓋	不明
18	Kimら ¹⁷⁾	2006	15	女	舌	25×21×17mm
19	自験例	2006	53	男	頬粘膜	40×20×20mm

*肩カッコは引用文献番号を示す。

でやや女性に多い。大きさは10mm以下のものがほとんどであり、自験例はこれまで報告されたなかでは最大であった。部位は舌、頬粘膜が多く、次いで口唇、口蓋、臼後部であった。

本腫瘍は、病理組織学的には、アクリジンプルーにより染色される豊富な粘液性基質のなかにS-100蛋白陽性の神経鞘細胞が存在し、ときには多核巨細胞も含む。腫瘍組織は周囲を神経周膜に似た線維性組織で包まれている。自験例においても、線維性被膜によって分葉状に分けられた腫瘍組織がみられ、小葉内には粘液状基質のなかにS-100蛋白陽性の紡錘形ないし円形の細胞がみられた。また、S-100蛋白陽性であるため、増殖した神経鞘細胞由来の腫瘍と考えられた。鑑別診断としては、superficial angiomyxoma, myxofibrosarcoma, myxoid neurofibroma, myxoid leiomyoma, neuroid type melanocytic nevus, neuroid type malignant melanoma等の可能性が挙げられ、superficial angiomyxomaは真皮内の線維性被膜を有する多結節性病変で、粘液基質内に血管の増生と、紡錘形細胞がみられる。myxofibrosarcomaは粘液性の基質のなかに、線維芽細胞様の未分化な腫瘍細胞の増生がみられる。myxoid neurofibromaはschwann細胞、神経周皮細胞、線維芽細胞の増殖がみられる。myxoid leiomyomaは粘液性物質が紡錘形の平滑筋細胞間にみられ、actinの免疫染色で腫瘍細胞が陽性をしめす。neuroid type melanocytic nevusやneuroid type

malignant melanomaは母斑細胞の増殖を有しそれぞれ鑑別は可能である。

口腔における本腫瘍の大きさは10mm以下のものがほとんどで、画像診断はあまりなされていない。自験例のMR画像ではT1強調画像で筋と同等の信号を示しT2強調画像では内部不均一であった。T2強調画像で低信号の部位はT1強調画像でも低信号であった。これらのことから線維化を伴う血腫または粘液基質の腫瘍と考えられたが、質的診断は困難であった。Kimら¹⁷⁾の報告によると、MR画像では本症例と同様の結果であり、神経鞘腫、神経線維腫、血管腫、小唾液腺腫瘍などが考えられるが診断は困難であるとしている。

SistとGreene⁴⁾は本腫瘍の発現部位から考えて、その成り立ちに外傷が関与するのではないかと想定している。自験例は頬粘膜を頻繁に誤咬していたが、それによって発現したかは不明である。

本腫瘍の治療法は腫瘍本体が被膜に包まれているため主に摘出術が行われており、口腔領域で再発例は報告されていない。自験例においても被膜で包まれた状態で、被膜の外で、剥離摘出された。術後1年と短期間ではあるが再発は認められていない。

結 語

今回われわれは、53歳男性の頬粘膜に発生した神経鞘粘

液腫の1例を経験したので、文献的考察を加え、その概要を報告した。

謝辞

病理組織学的検索でご協力いただいた、本学大学院口腔病態診断学分野 岡田憲彦助教授に深謝いたします。

本論文の要旨は第181回日本口腔外科学会関東地方会(2006年6月、つくば市)において発表した。

引用文献

- 1) Harkin, J.C. and Reed, R.J.: Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology, 2nd series fascicle 3. Armed forces institute of pathology, Washington, 1969, p60-64.
- 2) Mincer, H.H. and Spears, K.D.: Nerve sheath myxoma in the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 37: 428-430 1974.
- 3) Tomich, C.E.: Oral focal mucinosis. A clinicopathologic and histochemical study of eight cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 38: 714-724 1974.
- 4) Sist, T.C.Jr. and Greene, G.W.Jr.: Benign nerve sheath myxoma: light and electron microscopic features of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 47: 441-444 1979.
- 5) Wright, B.A. and Jackson, D.: Neural tumors of the oral cavity: a review of the spectrum of benign and malignant oral tumors of the oral cavity and jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 49: 509-522 1980.
- 6) Mason, M.R., Gnepp, D.R., et al.: Nerve sheath myxoma (neurothekeoma): a case involving the lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 62: 185-186 1986.
- 7) Yamamoto, H. and Kawana, T.: Oral nerve sheath myxoma.: report of a case with findings of ultrastructural and immunohistochemical studies. *Acta Pathol Jpn* 38: 121-127 1988.
- 8) Rodriguez-Peralto, J.L. and el-Naggar, A.K.: Neurothekeoma of the oral cavity: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 50: 1224-1226 1992.
- 9) Smith, B.C., Ellis, G.L. et al.: Ectomesenchymal chondromyxoid tumor of the anterior tongue. Nineteen cases of a new clinicopathologic entity. *Am J Surg Pathol* 19: 519-530 1995.
- 10) Katsourakis, M., Kapranos, N., et al.: Nerve-sheath myxoma (neurothekeoma) of the oral cavity: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 54: 904-906 1996.
- 11) Tiffée, J.C. and Pulitzer, D.R.: Nerve sheath myxoma of the oral cavity. Case report and review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 82: 423-425 1996.
- 12) Peñarrocha, M., Bonet, J., et al.: Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) in the tongue of a newborn. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 90: 74-77 2000.
- 13) 原島 大, 朝比奈 泉, 他: 下唇に発症した神経鞘粘液腫の1例. *日口外誌* 47: 255-257 2001.
- 14) Barrett, A.W. and Suhr, M.: Cellular neurothekeoma of the oral mucosa. *Oral Oncol* 37: 660-664 2001.
- 15) Makino, T., Utsunomiya, T., et al.: Nerve sheath myxoma of the tongue in a child. *Int J Oral Maxillofac Surg* 31: 451-454 2002.
- 16) Marocchio, L.S., Oliveira, D.T., et al.: Myxoid neurothekeoma of the oral mucosa: an unusual benign tumor. *Oral Dis* 10: 408-409 2004.
- 17) Kim, H.J., Baek, C.H., et al.: Neurothekeoma of the tongue: CT, MR, and FDG PET imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 27: 1823-1825 2006.