腕神経叢部神経鞘腫 6 例の手術経験

Surgical Treatment in Six Cases of Brachial Plexus Schwannoma

権藤 学司 渡辺 剛史 田中 雅彦 山本 一徹 田中 聡 土屋 雄介

Gakuji Gondo, M.D., Tsuyoshi Watanabe, M.D., Masahiko Tanaka, M.D., Kazuaki Yamamoto, M.D.,

Satoshi Tanaka, M.D., Yusuke Tsuchiya, M.D.

Abstract

Objective : Tumors of the brachial plexus region are relatively rare. Preservation of neurological function and radical excision are important considerations in surgical treatment. The aim of this report is to present our experience in managing brachial plexus schwannoma.

Method : Six cases of brachial plexus schwannoma were operated on at our hospital between 2007 and 2013. The mean patient age was 47 (38–53) years. Initial symptoms, radiological findings, surgical results were analyzed.

Results : Common clinical presentations were hypoesthesia (66.7%), paresthesia (33.3%), and pain (33.3%). One patient demonstrated mild motor weakness. MRI showed hypo- and hyper-intensity on T1 and T2 weighted imaging, respectively, and both homogenous to heterogeneous enhancement. All tumors were microscopically excised under electrophysiological monitoring. Gross total removal was achieved in five cases, and subtotal removal in one. Transient worsening of hypoesthesia and motor weakness occurred in five and one cases, respectively; these worsened symptoms improved during the follow-up period in all cases. Postoperative MRI showed no remnant tumor in all but one case. No case showed recurrence or regrowth of the tumor in the follow-up period.

Conclusion : Microscopic excision under electrophysiological monitoring minimizes neurological damage in brachial plexus shwannoma.

(Received : January 5, 2015 ; accepted : May 7, 2015)

Key words

brachial plexus tumor, schwannoma, neural sheath tumor, brachial plexus

はじめに

腕神経叢部に発生する神経鞘腫は、増大すると鎖骨上部に腫瘤を触知するようになり、上肢のしびれ、疼痛、運動障害などを生じることがある。神経走行が複雑な部位に腫瘍があり、手術に際し神経機能温存が重要である。比較的まれな疾患であるが、欧米からの報告のほとんどは neurosurgeon からであるのに対し、本邦からの報告は整形外科からの報告がほとんどである。今回当施設で経験した腕神経叢部の神経鞘腫 6 例の手術例につ

き、臨床症状や画像診断、手術結果を検討し文献的考察を加えて報告する。

症例および方法

当院において、2007～2013 年の 6 年間に手術を行った腕神経叢部病変のうち、病理学的に神経鞘腫と診断された 6 例を対象とした。男性 3 例、女性 3 例で、手術時の年齢は 38～53 歳（平均 47.2 歳）であった。症状出現から手術までの期間は 2～60 カ月（平均 22 カ月）で、術後

湘南鎌倉総合病院脳神経外科／〒247-8533 鎌倉市岡本 1370-1〔連絡先：権藤学司〕

Address reprint requests to : Gakuji Gondo, M.D., Department of Neurosurgery, Shonan-Kamakura General Hospital, 1370-1 Okamoto, Kamakura-shi, Kanagawa 247-8533, Japan

Table 1 Clinical presentation and radiological findings

Case	Sex	Age	Tumor origin	Prior treatment and diagnosis	Symptoms and deficit	MRI Finding			
						Maximum diameter (mm)	T1 WI	T2 WI	Gd-enhance
1	M	47	Middle trunk	Biopsy, schwannoma	Paresthesia, local swelling, hypoesthesia	28	Hypointensity	Hyperintensity	Homogenous
2	M	53	C8 root	Biopsy, no diagnosis	Pain, paresthesia, local swelling, hypoesthesia	56.2	Hypointensity	Hyperintensity, cyst formation	Homogenous
3	F	51	Middle trunk	Biopsy, schwannoma	Paresthesia, local swelling	28.3	Hypointensity	Hyperintensity	Heterogenous
4	F	47	C8 root	None	Paresthesia, local swelling, hypoesthesia	44.5	Hypointensity	Hyperintensity	Heterogenous
5	M	38	C7 root	None	Paresthesia, hypoesthesia, motor weakness	18.9	Hypointensity	Hyperintensity	Homogenous
6	F	47	C5 root	Biopsy, no diagnosis	Pain, paresthesia, local swelling	55.3	Isointensity	Hyperintensity	Heterogenous

Table 2 Surgical results

Case	Operation	Time (min)	Blood loss (ml)	Postop. status	MRI follow-up	Follow-up (mos)
1	Total removal	360	380	Hypoesthesia improved	No recurrence	66
2	Total removal	546	1,000	Pain reduced, hypoesthesia improved	No recurrence	48
3	Subtotal removal	185	50	Hypoesthesia improved	No regrowth	37
4	Total removal	520	200	Hypoesthesia at T1	No recurrence	12
5	Total removal	275	200	Hypoesthesia improved, motor weakness improved	No recurrence	12
6	Total removal	339	300	Pain reduced, hypoesthesia improved	No recurrence	24

観察期間は、12～72 カ月（平均 34.7 カ月）であった。初発症状、神経障害、画像診断、手術時間、出血量、術後の神経症状、再発の有無を調査した（Table 1, 2）。

今回の症例はすべて神経根と神経幹から発生しており、手術は鎖骨上横切開で行った。鎖骨上 1 横指の位置で、鎖骨に沿って 3～4 横指の皮膚切開を行い、広頸筋を切断したのち、胸鎖乳突筋の鎖骨頭部を切断して胸鎖乳突筋を内側に牽引した。脂肪組織を剥離して頸横動脈、肩甲舌骨筋を剥離し、顕微鏡下に前斜角筋上で横隔神経を同定し剥離温存し、前斜角筋の内側で、頸静脈、総頸動脈、椎骨動脈などの重要構造物を確認後に、前斜角筋を切断して腕神経叢を露出した。可能な限り広範囲に露出し、各神経根と神経幹を同定するが、神経根発生の場合は腫瘍の遠位部を露出し、神経幹発生では腫瘍の近位部と遠位部を十分に露出した。腫瘍の直上で電気生理学

的モニター下に無反応な部分で腫瘍被膜を神経線維の方向に沿って切開し、被膜内の腫瘍を内減圧して被膜内摘出とした。

電気生理学的モニターとしては、術野の神経刺激での表面筋電図測定を全例に行い、それに加えて頭皮刺激運動誘発電位（motor evoked potential：MEP）を 3 例で行った。

結 果

1 症状および所見

初発症状は上肢のしびれが 3 例、しびれおよび疼痛が 2 例、腫瘍を圧迫したときのみしびれを自覚が 1 例で、無症候の症例はなかった。神経学的診察では、痛覚鈍麻を認めた症例が 4 例で、軽度の筋力低下を認めた症例が

Fig. 1 Preoperative Gd-enhanced MRI visualizing an oval shaped mass within a right C8 nerve root

a : Coronal image.

b : Axial image.

1例であった。発症から手術までの期間は2～72カ月（平均33.5カ月）であった。

2 術前生検術

腫瘍摘出術に先立って生検を行われていた症例が4例あり、2例では神経鞘腫の診断が確定し、2例では確定診断は得られず、生検後に上肢の疼痛悪化した症例が1例あった。

3 画像診断

全例単純および造影MRIが施行され、T1強調像で低信号5例、等信号が1例、T2強調像では全例高信号、ガドリニウム造影像では均一な造影効果が3例、不均一が3例で、嚢胞形成が1例であった。腫瘍の最大径は28.0～56.2 mm（平均38.5 mm）、腫瘍発生部位は神経根部が4例（C5神経根1例、C7神経根1例、C8神経根2例）、中神経幹が2例であった。血管撮影も全例で施行され、腫瘍濃染が認められたのが1例で、椎骨動脈の圧排像が2例、鎖骨下動脈の圧排像が1例認められた。

4 手術および術後経過

手術時間は185～546（平均373）分、出血量は50～1,000（平均350）mlであった。術前の血管撮影で濃染をみた1例のみ輸血を要した。

術後しびれの悪化が5例、筋力低下出現が1例あったが、12～66カ月（平均33.2カ月）の経過観察期間中に症状は改善し、無症状が5例、術前と同程度のしびれ残存が1例となり、日常生活に支障が出ている症例はなかった。MRIでのフォローアップでは、全摘された5例では経過観察中には再発は認めておらず、少量の腫瘍残存があった1例は術後37カ月の間で増大は認めていない。

5 代表的症例（Table 1, Case 4）

55歳、女性。

2カ月前より右前腕尺側のしびれあり。当院救急外来を受診した。頸椎MRIを施行後、頸椎症疑いとして当科に紹介された。当科受診時に右鎖骨上胸鎖乳突筋の下に

Fig. 2 Intraoperative photograph after resection of the anterior scalene muscle

The tumor capsule was stimulated by an electrode after identifying the transverse cervical artery, phrenic nerve, C7 nerve root, C8 nerve root and tumor.

4 cmの腫瘍を触知し、神経学的診察では筋力と深部腱反射には異常を認めず、右上肢の第1胸椎神経領域に6/10の痛覚鈍麻を認めた。頸椎MRIをよく観察すると、右C7/T1椎間孔外側に腫瘍を認め、T1強調画像では低信号、T2強調画像では高信号であった。その後の造影MRIでは不均一な中等度の増強効果を呈し、最大径44.5 mmの右C8神経根から発生する腕神経叢部腫瘍を認めた（Fig. 1）。血管撮影では腫瘍濃染像は認めず、椎骨動脈の内側への圧排像を認めた。

全身麻酔下に右上肢の筋肉に表面筋電極を設置し、頭皮上刺激によるMEPと神経刺激による表面筋電図をモニターとして、右鎖骨上進入法で手術を行い顕微鏡下に腫瘍を被膜内に摘出した（Fig. 2）。手術時間は520分で、出血量は200 mlであった。術後、運動障害は認めず、C8およびT1領域に痛覚鈍麻の悪化を認めたが、3カ月程度で術前と同様の痛覚鈍麻に改善し、T1領域に軽度の痛覚鈍麻が残存した。術後のMRIでは腫瘍残存は認めず、

Fig. 3 Postoperative Gd-enhanced MRI showing no residual tumor
 a : Coronal image.
 b : Axial image.

12 カ月目の MRI でも腫瘍再発は認めていない(Fig. 3).

考 察

腕神経叢部の腫瘍の手術は 1886 年に Courvoisier らが最初に報告し、その後は数例ずつの報告があり、1987 年に Lusk らが Luisiana State University における 40 例の手術例を報告したのが最初の大きなシリーズである^{1,2)}。その後、2001 年に Ganju ら³⁾がやはり、Luisiana State University における 111 例の手術症例のまとめを報告し、2012 年には Desai⁴⁾が 115 例の腕神経叢部の神経鞘腫ないし神経線維腫の手術例を報告している。本邦では田中ら⁵⁾が 2009 年に、大阪大学整形外科における 40 例の腕神経叢神経鞘腫の報告をしているが、関連病院を含めても年間数件の症例の蓄積であり、まれな疾患と考える。国内でのその他の報告も整形外科からの報告が散見され、胸部外科や耳鼻咽喉科などから数例での手術例の報告もある⁶⁻¹⁰⁾。まれな疾患ではあるが、脊髄・末梢神経の外科を専攻している脳神経外科医においても、上肢のしびれを訴える患者が来院した場合に遭遇する可能性があり、鎖骨上窩を触診することで診断に近づくため、その病態や治療法を把握しておく必要がある。

Ganju ら³⁾の報告では腕神経叢腫瘍 111 例中、神経鞘腫 36 例、神経線維腫 33 例、悪性末梢神経鞘腫瘍 12 例、非神経性良性腫瘍 13 例、非神経性悪性腫瘍 17 例と報告しており、腕神経叢腫瘍のうち 62% は神経鞘腫か神経線維腫で、26% が悪性腫瘍であった。神経線維腫症 I 型 (von Recklinghausen 病) の合併は神経線維腫では 61% であったが、神経鞘腫では 3% のみであった。神経線維腫症 II 型を合併した症例はなかった。神経鞘腫 36 例における腫瘍発生部位は、神経根が 27.8%、神経根から神経幹にかけてが 16.7%、神経幹が 30.5%、神経束が 22.2%、神経束から末梢神経部にかけてが 2.7% であった。神経根で

は C8 が、神経幹では下神経幹が、神経束では中神経束が多かったと報告している。

Desai は 115 例の良性腕神経叢腫瘍の手術例を報告しており、術前の症状としては疼痛、しびれ、局所の腫瘍が多かったが、15 例では、疼痛やしびれの症状はあったものの、局所の腫瘍は触知されなかった。神経学的診察では、感覚鈍麻を認めた症例は 20%、筋力低下を認めた症例は 12.2% であったと報告している。著者らの報告した症例も上肢の疼痛やしびれ、局所の腫瘍をきっかけに診断されているが、他覚的な所見は軽度であることが多かった。

今回著者らの報告した症例の MRI 画像では、T1 強調画像では低～中間信号、T2 強調画像では高信号を呈し、ガドリニウム造影では均一ないし不均一の増強効果を呈することが多かった。森ら¹¹⁾は、腕神経叢腫瘍は末梢神経腫瘍の 20% を占め、神経線維腫、神経鞘腫、悪性末梢神経鞘腫瘍がほとんどで、その他には線維腫、脂肪腫、化骨性筋炎、神経節細胞腫、血管腫、リンパ管腫、肥厚性神経症、鰓弓嚢胞、転移性腫瘍、骨肉腫、Ewing 肉腫、滑膜肉腫、悪性リンパ腫などを鑑別診断として検討する必要があるとしている。さらに、腕神経叢腫瘍の MRI の特徴として、境界明瞭で神経走行に沿った紡錘状の腫瘍であり、T1 強調画像では中間信号、T2 強調画像では不均一な高信号を呈し、target sign と呼ばれる中央部の T2 強調画像低信号を伴うこともあり、中央部は線維膠性の Antoni A 領域、辺縁部の高信号は粘液腫様の Antoni B 領域に相当すると報告している。

今回報告した症例では全例で血管撮影を施行しているが、大きな腫瘍では椎骨動脈や鎖骨下動脈が偏移しており、腫瘍と血管の位置関係を知って手術に臨むほうが主要血管損傷の危険性が低くなると考える。最近では、3D-CT angiography の画質が向上しており、鎖骨や椎体、血管と腫瘍との位置関係の立体的把握が可能であ

り、血管撮影に取ってかわり得る手段と考える。

腫瘍の部位や大きさはMRIで診断可能であるが、良性か悪性の鑑別は困難で、PETでの鑑別を勧める報告がある¹²⁾。腕神経叢部には鎖骨上窩リンパ節があり、転移性腫瘍や肺がんの直接進展との鑑別が必要となる。術前に胸部のCTを施行し、原発となり得る病変の有無を確認することを強調する報告もある¹¹⁾。悪性腫瘍であれば、神経機能を温存して腫瘍を摘出することは困難である³⁾。また、良性腫瘍であっても神経鞘腫と神経線維腫を画像診断のみで鑑別することは困難とされている。神経鞘腫は被膜を形成して増大するが、神経線維腫では機能が残存する神経が腫瘍内を走行することもあり、全摘により神経障害をきたす可能性が高いため、術中迅速病理診断により神経鞘腫か神経線維腫かを確定することを勧める報告もある¹³⁾。

今回報告した症例の中で、腫瘍摘出術前に生検を行っていた症例が6例中4例あり、2例では神経鞘腫の診断が確定し、2例では確定診断は得られず、生検後に上肢の疼痛悪化した症例が1例あった。過去の報告でも、神経組織の損傷や腫瘍内出血による生検後の症状悪化や、癒着による腫瘍摘出術後の神経障害出現の危険があり、生検は推奨されていないが、悪性腫瘍が強く疑われる場合には生検を勧めるとする報告もある^{1,3,4)}。

手術適応に関して、Desai⁴⁾は、大きさではなく腫瘍増大、痛みやしびれの症状進行、神経障害が進行するものを手術適応としているが、この腕神経叢部の神経鞘腫は聴神経鞘腫と同様に、小さいもののほうが境界を見つけやすく摘出しやすい。田中ら⁵⁾は、腫瘍の大きさが35 mm以上で術後の障害が起こりやすく、25 mm以下では障害が発生しなかったと報告している。一方、非常にゆっくり成長する症例もあるので、MRIフォローを行って増大傾向にあれば、無症候性でも摘出したほうがよいと考える。また、神経線維腫症Ⅰ型(von Recklinghausen病)患者では、神経線維腫が増大すると多くの神経線維を巻き込む可能性があり、大きさにかわらず摘出を勧めるとする報告もある¹⁴⁾。

手術法に関しては、神経根と神経幹に発生した場合は鎖骨上進入法で、神経束と末梢神経部では鎖骨下進入法で手術することが勧められている^{3,4)}。大きな腫瘍で鎖骨をいったん切除してから摘出する方法や、胸腔進展例を胸腔鏡で摘出した症例の報告もある¹⁰⁾。今回報告した症例はすべて神経根と神経幹の発生であり、鎖骨上進入法で手術した。末梢神経腫瘍の摘出の原則として、腫瘍の近位部と遠位部をしっかりと出してから、神経刺激モニター下に被膜を切開し腫瘍を摘出することが重要であ

る。腫瘍を一塊として摘出することを推奨する報告¹³⁾もあるが、腕神経叢部では神経走行が入り組んでおり、原則通りにはいかないことが多い。今回の報告例6例のうち神経根から発生した4例では、腫瘍近位部の神経を摘出前に出すことはできなかった。一塊として摘出できるのは腫瘍が相当小さい場合に限られ、大きな腫瘍では内減圧を行ってから腫瘍を被膜内摘出するほうが神経損傷の危険性が少ない。

Desai⁴⁾は、115例の神経鞘腫と神経線維腫の摘出例のうち、74例(64.3%)は全摘出、41例(35.7%)は亜全摘で、亜全摘例はすべて神経線維腫であったと報告している。また、術後、疼痛としびれはほとんどの例に出現するが94.7%は数週で軽快し、長期的に神経障害を残したのは5.2%のみだったと報告している。

電気生理学的神経モニターに関しては、今回の症例では表面筋電図を三角筋、腕橈骨筋、上腕三頭筋、総指屈筋、短母指外転筋などに装着し術野で神経や腫瘍を刺激することで神経の同定や切除範囲の決定を行った。文献的には、腫瘍の近位部に刺激電極を設置して直接神経を電気刺激し、腫瘍の遠位部の神経においた記録電極から神経活動電位をモニターすることが推奨されている¹³⁾。末梢神経手術の基本とのことであるが、神経の入り組んだ腕神経叢部では設置が難しいことも多い。今回報告した症例のうち、後半の3例に関しては、頭皮刺激MEPも併用して術中のモニターとした。腫瘍の近位側をとることが困難な神経根型の腕神経叢腫瘍の場合には頭皮刺激MEPは有用であった。

■ 結 語

腕神経叢部に発生し、摘出手術を行った神経鞘腫6例を報告した。解剖を理解し、電気生理モニターを使用して顕微鏡下に摘出を行うことで、大きな障害を残すことなく摘出可能であった。発生頻度はまれであるが、脊髄外科を専攻する脳神経外科医には上肢のしびれを主訴とする患者の鑑別疾患として遭遇する可能性のある疾患として重要であると考えらる。

文 献

- 1) Lusk MD, Kline DG, Garcia CA : Tumors of the brachial plexus. *Neurosurgery* 21 : 439-453, 1987
- 2) Siqueira MG, Martins RS, Teixeira MJ : Management of brachial plexus tumours and tumour-like conditions : relevant diagnostic and surgical features in a consecutive series of eighteen patients. *Acta Neurochir (Wien)* 151 : 1089-1098, 2009
- 3) Ganju A, Roosen N, Kline DG, et al : Outcomes in a consecutive series of 111 surgically treated plexal tumors : a review of the

- experience at the Louisiana State University Health Science Center. *J Neurosurg* **95** : 51-60, 2001
- 4) Desai KI : Primary benign brachial plexus tumors : an experience of 115 operated cases. *Neurosurgery* **70** : 220-233, 2012
- 5) 田中啓之, 村瀬 剛, 岡久仁洋, 他 : 腕神経叢および上肢に発生した神経鞘腫の術後成績の検討. 日手会誌 **25** : 409-411, 2009
- 6) 山根慎太郎, 三浪明男, 加藤博之, 他 : 腕神経叢に発生した神経鞘腫. 日手会誌 **19** : 167-170, 2002
- 7) Nakao Y, Horiuchi Y, Takayama S, et al : Neurilemmomas of the brachial plexus. 日手会誌 **13** : 490-493, 1996
- 8) 島田幸造, 西野 稔, 山本利美雄, 他 : 腕神経叢部に発生した神経原性腫瘍に対する検討. 日手会誌 **9** : 48-52, 1992
- 9) 松本 秀, 渡辺太志, 佐伯忠彦, 他 : 神経機能を温存できた腕神経叢神経鞘腫の3例. 耳鼻臨床 **105** : 59-64, 2012
- 10) 西岡清訓, 岩澤 卓, 五十嵐佑子, 他 : 胸腔鏡下に切除した胸郭内進展腕神経叢原発神経鞘腫. 胸部外科 **63** : 576-579, 2010
- 11) 森 壘, 柳下 章, 渡辺靖志, 他 : 腕神経叢のMRI. 神経内科 **70** : 573-579
- 12) Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, et al : Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. A study of 43 cases. *Cancer* **66** : 1253-1265, 1990
- 13) Kwok K, Davis B, Kliot M : Resection of a benign brachial plexus nerve sheath tumor using intraoperative electrophysiological monitoring. *Neurosurgery* **60** (Suppl 2) : 316-321, 2007
- 14) Kline DG, Judice DJ : Operative management of selected brachial plexus lesions. *J Neurosurg* **58** : 631-649, 1983
-