

—— 症例報告 ——

頭頸部の稀な部位に発生した神経鞘腫

—— 画像と病理の対比 ——

石井 清, 長沼 廣*, 津田 雅志
渋谷 恵理*, 小倉 正樹**, 香取 幸夫**

はじめに

神経鞘腫は末梢神経の構成細胞であるシュワン細胞由来の良性腫瘍で、全身に高頻度に見られる軟部腫瘍である。頭蓋外の神経鞘腫のうち25～45%が頭頸部に発生すると言われる^{1,2)}。頭頸部においては、殆どが旁咽頭間隙や頸動脈鞘周囲に発生する。その他の部位の発生は比較的稀であるが、耳下腺、鼻・副鼻腔、口腔などへの発生が報告されている^{2,3)}。

我々は頭頸部の神経鞘腫のうち、比較的稀な部位に発生した3症例を経験したのでその画像・病理所見を呈示し、考察を加えて報告する。

症例呈示

症例 1. 30歳代, 女性

主訴: 左耳下腺部腫瘍

家族歴, 既往歴に特記すべきものはなかった。

現病歴: 1年前から左耳下腺部の腫瘍に気づき、当院耳鼻咽喉科外来を受診した。触診では可動性のある弾性硬の腫瘍で、顔面神経麻痺は見られなかった。

画像所見 (図 1A-D): MRI で左耳下腺の浅葉と深葉の境界部に境界明瞭で辺縁平滑な腫瘍を認め、T2 強調で不均一な高信号, T1 強調像で筋肉に比して低～等信号を示した。造影後の T1 強調横断像で腫瘍は正常耳下腺組織と同程度に不均一に増強され、腫瘍は不明瞭となった。冠状断像で、

腫瘍は上方の茎乳突管に連続しており、解剖学的に顔面神経の走行に沿っていることが示された。

手術: 左耳下腺腫瘍の摘出術が施行され、腫瘍は耳下腺から茎乳突孔に進展していた。術後に左顔面神経麻痺が出現した。

病理所見: 摘出された腫瘍は嚢胞を形成し、嚢胞内に乳頭状に突出する腫瘍を認めた (図 1E)。腫瘍は紡錘形細胞が密に増殖し、S100 陽性を示す神経鞘腫の像であった (図 1F)。

症例 2. 20歳代, 女性

主訴: 左顎下部腫瘍

家族歴, 既往歴に特記すべきものは認められなかった。

現病歴: 3日前より右顎下部の腫脹と疼痛で当院耳鼻咽喉科を受診した。この病変は Mumps IgM 陽性で流行性耳下腺炎によるものと考えられた。診察時に左口腔底に腫瘍性病変が認められた。腫瘍は触診上弾性硬で、可動性は良好であった。

画像所見 (図 2A-G): CT では左口腔底～舌下間隙に長円形の辺縁平滑で境界明瞭な低吸収域が認められ、造影 CT で不均一な増強効果が見られた。MRI の T2 強調像で不均一な軽度高信号, T1 強調像で筋肉と等信号を呈し、造影後の T1 強調像で、不均一で強い造影剤増強効果が見られた。顎下腺とは離れていたが、舌下腺との識別は困難であった。

手術: 腫瘍は辺縁平滑で、周囲との境界も明瞭で全摘出された (図 2H)。

病理所見: 腫瘍では好酸性の細胞質を有する紡錘形細胞が観兵状に配列し、Antoni A (図 2I)

仙台市立病院放射線科

*同 病理診断科

**同 耳鼻いんこう科

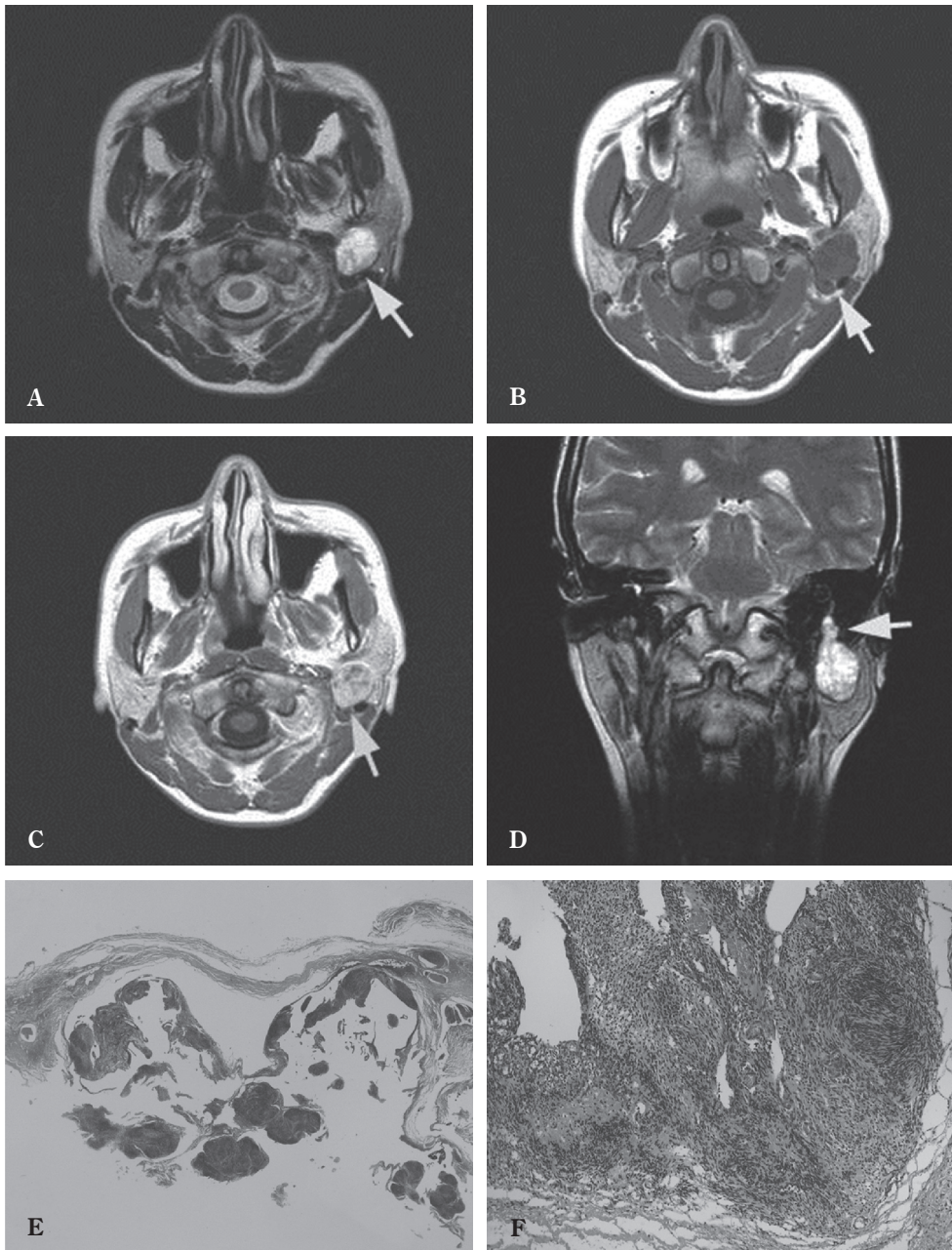


図 1. 症例 1 の MRI

- A. T2 強調横断像 左耳下腺の浅部と深部の境界部に境界明瞭で辺縁平滑な腫瘍が見られる (矢印). 不均一な高信号を呈している.
- B. T1 強調横断像 腫瘍は筋肉と等ないし低信号を示している (矢印).
- C. 造影 T1 強調横断像 腫瘍は正常耳下腺組織と同程度に不均一に増強されている (矢印).
- D. T2 強調冠状断像 耳下腺の腫瘍は上方の茎乳突管に連続しており, 解剖学的に顔面神経の走行に沿っていることがわかる (矢印).
- E. 腫瘍組織像 (弱拡大); 嚢胞性病変内に乳頭状に増殖する腫様を見る.
- F. 腫瘍組織像 (強拡大); 紡錘形細胞は束状に増殖し, 核の靱兵様構造を認め, 神経鞘腫の像である.

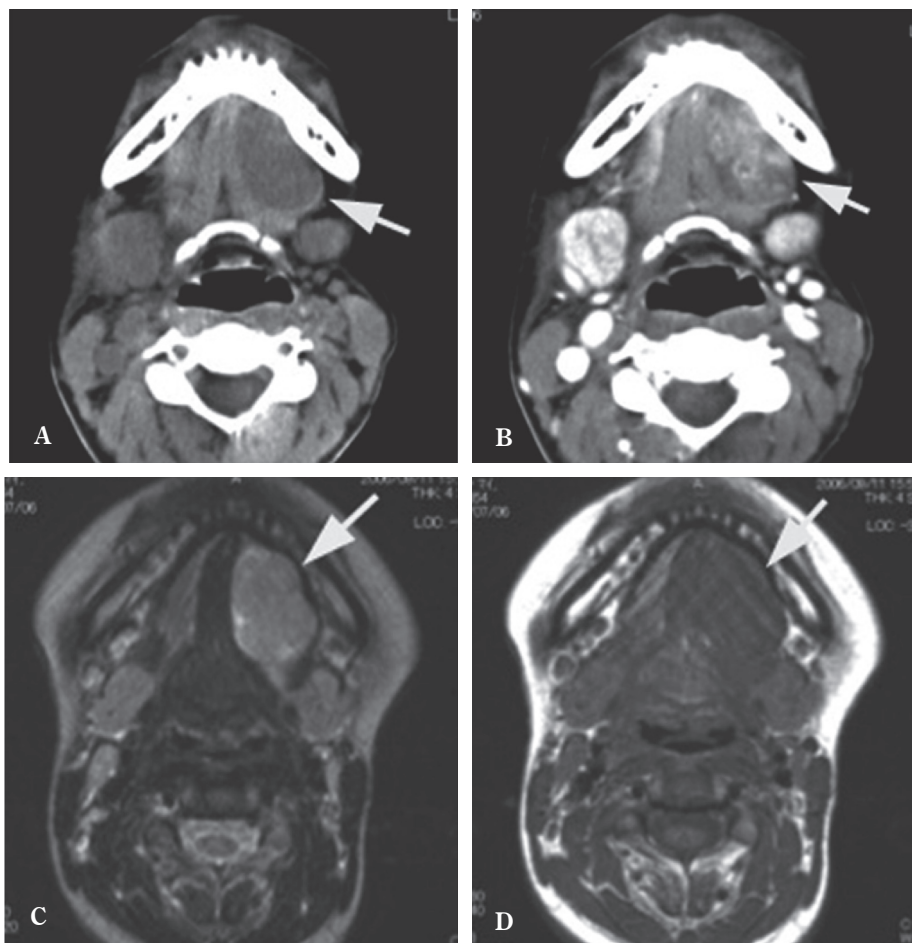


図 2. 症例 2 の CT (A, B) と MRI (C ~ G)

A. 単純 CT. 左口腔底に長円形の平滑で境界明瞭な低吸収域が認められる (矢印).

B. 造影 CT. 低吸収域内に不均一な造影剤増強効果が見られる (矢印).

C. MRI の T2 強調像. 左口腔底に不均一な軽度高信号を呈する腫瘤を認め、辺縁に粒状の高信号域が見られる (矢印).

D. T1 強調像. 腫瘤は筋肉と等信号を示している (矢印).

と Antoni B (図 2J) の混在する神経鞘腫と診断された。腫瘍細胞は S100 陽性であった。

症例 3. 70 歳代, 女性

主訴: 嚥下時違和感

家族歴: 特記すべきものはなし。

既往歴: 40 歳代で右乳癌, 4 年前に左乳癌で手術の既往があり, 当院外科外来で経過観察中であった。

現病歴: 腰痛と CEA の上昇を認めたため脊椎

の MRI を施行, 頸髄腫瘍とともに下咽頭に腫瘍が認められた。自覚症状は軽度の嚥下時違和感のみであった。

その後, 当院耳鼻咽喉科に紹介となり, 診察時に右下咽頭の梨状窩の粘膜下に膨隆する腫瘍を認めた。粘膜表面には異常はなく, 声帯の固定もなかった。

画像所見 (図 3A-C): MRI で右梨状窩に径 17 mm 大の境界明瞭な腫瘍が認められ, T2 強調像で不均一な高信号を呈し, 造影 MRI で不均一な

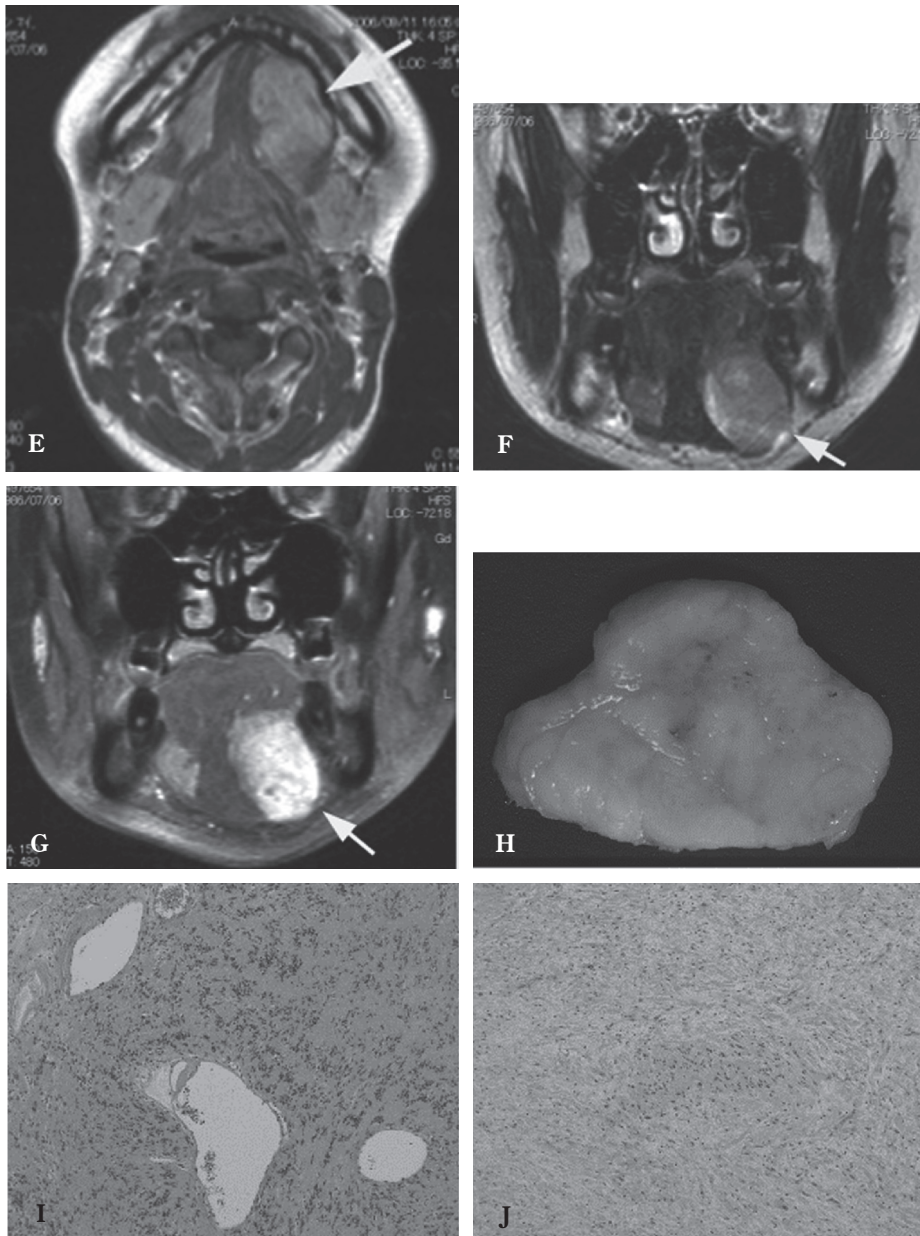


図 2. 続き

- E. 造影後の T1 強調画像. 腫瘍に不均一で強い造影剤増強効果が見られる (矢印).
- F. 冠状断の T2 強調画像. 腫瘍は舌下間隙に存在し, 軽度高信号を呈し, 内部に粒状・小斑状の強い高信号域が認められる (矢印).
- G. 造影後の冠状断 T1 強調画像. 舌下間隙の腫瘍が不均一に濃染されている (矢印). 顎下腺とは離れているが, 舌下腺との識別は困難である.
- H. 腫瘍肉眼像; 境界明瞭な腫瘍で, 剖面は白色で, みずみずしい.
- I. 腫瘍組織像; 紡錘形細胞が密に増殖し, 核の観兵様配列を見る. Antoni A を示す神経鞘腫の像である.
- J. 腫瘍組織像; 浮腫状の間質を持ち, 紡錘形細胞が粗に配列している. Antoni B を示す神経鞘腫の像である.

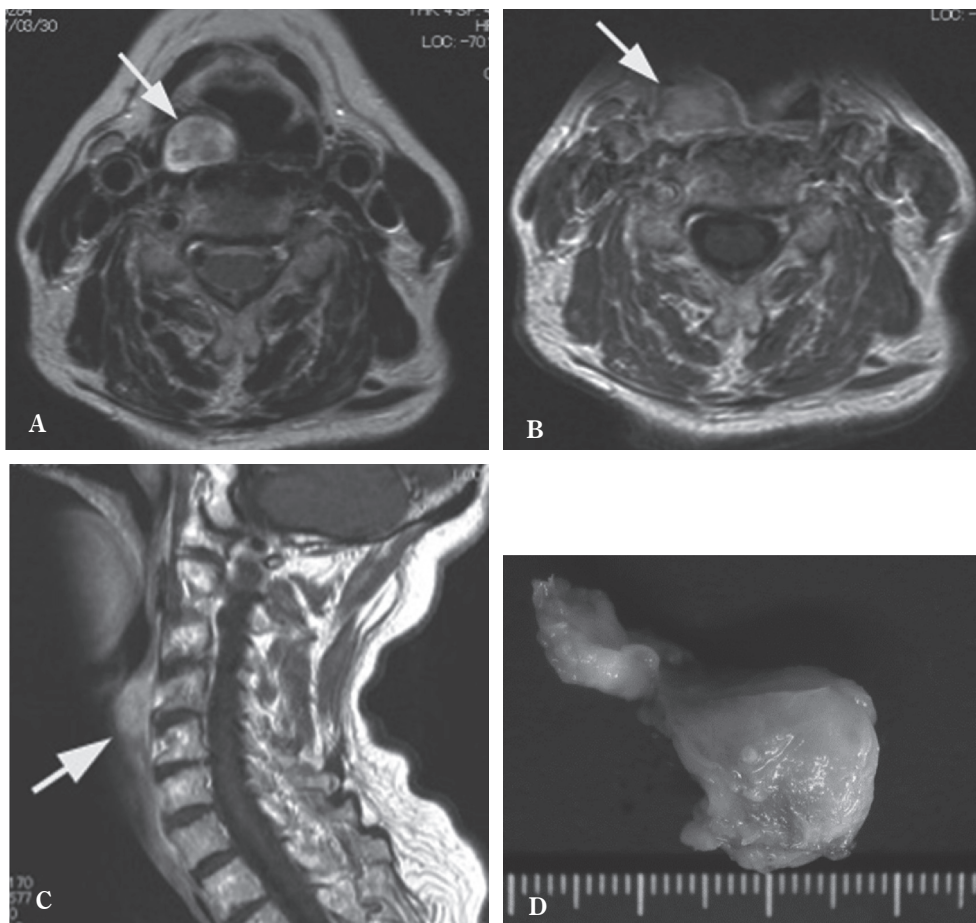


図 3. 症例 3 の MRI

T2 強調横断像。右梨状窩に境界明瞭で辺縁平滑な腫瘍が認められ、不均一な高信号を呈している (矢印)。

B. 造影後の T1 強調像。不均一な造影剤増強効果が見られる (矢印)。

C. 造影後の T1 強調矢状断像。右側の梨状窩に造影剤で濃染される腫瘍を認める (矢印)。MRI では下咽頭腫瘍が疑われた。

D. 腫瘍肉眼像；境界明瞭なおたまジャクシ様の腫瘍

造影剤増強効果が見られた。下咽頭腫瘍が疑われた。

手術所見：内視鏡下に腫瘍摘出術が施行された。腫瘍は辺縁平滑で周囲組織との癒着なく、全摘出された。腫瘍は旁咽頭腔の迷走神経の枝から発生し、下咽頭腫瘍として発現したと考えられた。腫瘍は境界明瞭で、おたまジャクシ様であった(図 3D)。術後に神経脱落症状は認められなかった。

病理所見：腫瘍内には線維性被膜を持ち、多数の拡張する血管腔を持つ腫瘍と紡錘形の細胞が密

に増殖する像を認めた(図 3E)。紡錘形腫瘍は S100 陽性を示す神経鞘腫の像であった。血管腔を持つ結節は海綿状血管腫と判断された。血管腫を合併した神経鞘腫であった。

考 察

神経鞘腫は末梢神経の構成細胞であるシュワン細胞由来の良性腫瘍で、発生頻度の高い軟部腫瘍である。頭頸部においては、旁咽頭間隙や頸動脈鞘周囲に発生することが殆どである¹⁻³⁾。その他

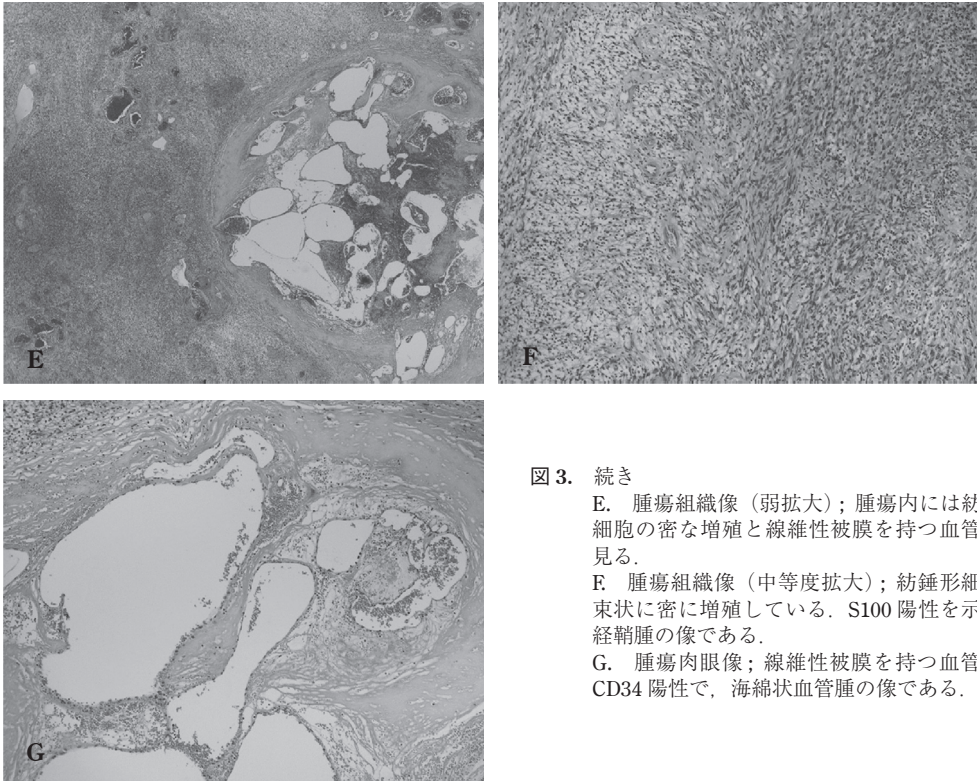


図3. 続き

E. 腫瘍組織像（弱拡大）；腫瘍内には紡錘形細胞の密な増殖と線維性被膜を持つ血管腔を見る。

F. 腫瘍組織像（中等度拡大）；紡錘形細胞が束状に密に増殖している。S100陽性を示し神経鞘腫の像である。

G. 腫瘍肉眼像；線維性被膜を持つ血管腔はCD34陽性で、海綿状血管腫の像である。

の部位の発生は比較的稀であるが、耳下腺、鼻・副鼻腔、口腔などへの発生が報告されている^{2,4-13}。

症例1は耳下腺腫瘍として見つかった顔面神経鞘腫であった。顔面神経鞘腫は小脳橋角部や膝神経節に発生することが多い⁴。顔面神経は鼓室～茎乳突孔を走行した後、耳下腺内に入る。稀であるがこの耳下腺走行部に神経鞘腫が発生することがある⁵⁻⁸。一方、耳下腺腫瘍の中では多形腺種が70～80%と圧倒的に多く、次いでワルチン腫瘍が15%とされる⁸。耳下腺腫瘍のうちで顔面神経鞘腫の発生頻度は2.4%以下で、40～50歳代の女性に多いとされる⁶。このため、耳下腺に発生した顔面神経鞘腫を術前に診断することは困難なことが多い。神経鞘腫は術前に顔面神経麻痺を示すことは20%程度で、手術に際して顔面神経損傷を来すと術後に高率に顔面神経麻痺を呈することになる^{6,7}。この意味で術前診断が重要である。

神経鞘腫はMRIのT2強調像で境界明瞭で高信号を呈し、造影剤増強効果が認められる。細胞

密度の高いAntoni A型の場合は均一な、細胞が粗に配列し変性を伴うAntoni B型では不均一な信号強度や造影剤増強効果を示す。耳下腺内の顔面神経鞘腫のMRI所見も同様で、多形腺種と類似しており両者の鑑別は困難である。但し、耳下腺内を走行する顔面神経本幹から発生した場合には、本例の様に腫瘍が茎乳突孔に連続していることがある^{4,7}。症例1の図1Dに示したように、冠状断MRIで腫瘍が茎乳突孔へ嘴状の突出する所見を確認できれば、術前に神経鞘腫を示唆することができる^{4,8}。

症例2のような口腔・口腔底の腫瘍病変の鑑別診断においては、腫瘍の解剖学的局在の同定が診断に重要である。本腫瘍は画像所見から舌下間隙の腫瘍と考えられた。舌下間隙の解剖学的構造と病変については表に示したように、舌下腺の腫瘍、舌由来の横紋筋腫、血管腫、神経原性腫瘍が挙げられる。これらのうち、血管腫はMRIのT2強調像で強い高信号を示すことが多く、横紋筋腫は

表. 舌下間隙の解剖学的構造と病変

唾液腺	舌下腺と導管, 顎下腺深部, 顎下腺管 →多形腺腫, 腺癌, 扁平上皮癌など
筋肉	舌骨舌筋, 茎突舌骨筋→横紋筋腫 (肉腫)
血管	リンパ組織 舌動脈, 舌静脈 →リンパ腫, 血管腫 (血管奇形)
神経	舌神経 (V 感覚枝と鼓索神経), IX, XII 脳神経 →神経鞘腫, 神経線維腫

低信号のことが多いので除外した。神経原性腫瘍と唾液腺由来の多形腺腫や腺癌との鑑別は困難であった。

口腔内の神経鞘腫は稀であるが, Gallo らは口腔内の神経鞘腫 152 例を検討し, 71 例は舌に発生したと述べている⁹⁾。Batsakis は口腔の神経鞘腫は舌が最も多く, 口蓋, 口腔底, 頬粘膜の順で, 10~20 歳代に多い傾向があり, 通常, 単発で無症状であると記載している²⁾。症例 2 のように, 舌や口腔底の良性の可能性が高い画像所見を示した場合は神経鞘腫の可能性も考慮する必要がある^{9~11)}。

喉頭の神経鞘腫の報告は散見されるが, 症例 3 のように下咽頭の神経鞘腫は極めて稀で, 小出らの集計によると本邦における下咽頭良性腫瘍の報告例 57 例のうち 2 例のみで, 後壁・輪状後部 (前壁) と梨状陥凹の報告がそれぞれ 1 例である¹²⁾。その後, 佐々木らの報告を含む 5 例の報告にとどまる¹³⁾。本例は旁咽頭腔に発生し, 梨状陥凹の腫瘍の所見を呈したと考えられた。

終わりに

頭頸部の発生部位が稀な神経鞘腫 3 例の画像と病理所見を報告した。

症例 1 は 30 歳代女性で, 耳下腺内走行部の顔面神経に発生した神経鞘腫, 症例 2 は 20 歳代女性で左口腔底部の舌下間隙, 症例 3 は 70 歳女性で下咽頭の右梨状窩粘膜下に発生した神経鞘腫であった。

頭頸部の神経鞘腫は殆どが旁咽頭間隙や頸動脈鞘周囲に発生し, その他の部位の発生は比較的稀とされている。しかし, 頭頸部の腫瘍性病変の画

像診断に際しては, 好発部位でなくとも神経鞘腫の可能性を考慮する必要がある。

謝 辞

これらの症例は過去 20 年間に当院 CPC で検討された症例である。この間耳鼻咽喉科部長を務められました沖津卓二先生, 千葉敏彦先生の御指導に深謝申し上げます。

文 献

- 1) Das Gupta TK et al : Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* **24** : 355-366, 1969
- 2) Batsakis JG : Tumors of the peripheral nervous systems. *Tumors of the head and neck : clinical and pathological considerations* 2nd ed. (Batsakis JG ed.), William and Wilkins, Baltimore, pp 313-333, 1979
- 3) Som PM et al : Salivary glands : Anatomy and pathology. *Head and neck imaging* 4th ed. (Som PM et al ed.), Mosby, St Louis, pp 2005-2133, 2003
- 4) Harsberger HR : Intratemporal facial nerve. *Diagnostic imaging : Head and Neck* 2nd Ed. (Harsberger ed.), Amirsys LWW, Maritoba, VI-6. pp 14-17, 2012
- 5) Guzzo M et al : Schwannoma in the parotid gland. Experience at our institute and review of the literature. *Tumori* **95** : 846-851, 2009
- 6) 原口秀俊 他 : 耳下腺内顔面神経鞘腫の 2 症例. *耳鼻臨床* **89** : 815-821, 1996.
- 7) Shimizu K et al : Intraparotid facial nerve schwannoma : a report of five cases and an analysis of MR imaging results. *Am J Neuroradiol* **26** : 1328-1330, 2005
- 8) 池田耕士 : 唾液腺. 頭頸部の CT・MRI (尾尻博也, 酒井修編), *メディカルサイエンスインターナショナル*, 東京, pp 655-677, 2012
- 9) Gallo WJ et al : Neurilemmoma : Review of the literature and report of five cases. *J Oral Surg* **35** : 235-236, 1977
- 10) Catalfamo L et al : Tongue schwannoma : clinicopathological findings. *J Craniofac Surg* **22** : 1158-1161, 2011
- 11) Jeffcoat BT et al : Schwannoma of the oral tongue. *Laryngoscope* **120** : suppl 4 : S154, 2010
- 12) 小出千秋 他 : 下咽頭良性腫瘍の 2 症例. *日気道会報* **43** : 492-499, 1992
- 13) 佐々木 邦 他 : 下咽頭に発生した神経鞘腫例. *耳鼻臨床* **91** : 373-376, 1998