

臨床報告

舌の萎縮を契機として発見した頭蓋内舌下神経鞘腫の1例

伊藤 慎一郎 太田 亮輔* 加藤 宏
高野 正行 柴原 孝彦 斎藤 祐一**

A Case of Intracranial Hypoglossal Schwannoma Associated with the Initial Symptoms of Tongue Hemiatrophy

SHINICHIROU ITO, RYOSUKE OHTA*, HIROSHI KATO,
MASAYUKI TAKANO, TAKAHIKO SHIBAHARA AND YUICHI SAITO**

Abstract : Most schwannomas originate from the sensory nerves. Hypoglossal schwannomas arise extremely rarely and are usually associated with hypoglossal dysfunction. We herein report a case of intracranial hypoglossal schwannoma associated with the initial symptoms of tongue hemiatrophy.

A 35-year-old woman was referred to our hospital with a chief complaint of swelling on the right side of the tongue. Because we could not locate the swelling, we asked a referred dentist for follow-up. After 6 months, she noticed the swelling again and was referred back to our hospital, whereupon we identified tongue hemiatrophy. An intracranial lesion was suspected, and MRI was performed. A 48-mm-long well-circumscribed lesion was found on the right side of the hypoglossal nerve canal.

The patient was referred to the neurosurgery department of a local hospital, and a brain tumor was diagnosed. The tumor was resected with the patient under general anesthesia, and histopathological examination confirmed a schwannoma.

Postoperatively, right hypoglossal nerve palsy was observed as a sequela. Neither tumor recurrence nor neurological symptoms of another cranial nerve have been found as of one year postoperatively.

Key words : hypoglossal schwannoma (舌下神経鞘腫), tongue hemiatrophy (舌萎縮), hypoglossal nerve palsy (舌下神経麻痺)

[Received Aug. 23, 2019]

緒言

神経鞘腫は感覚神経から発生するものがほとんどで、運動神経である舌下神経から発生することはまれである。頭蓋内舌下神経鞘腫の初期の臨床症状で多くみられるのは舌の萎縮や脱力感などの舌下神経麻痺であり、それ以外は自覚症状が乏しい。そのため、長期間認識せずに腫瘍が増大し頭蓋内圧亢進症や脳幹圧迫症状が出現してから専門機関を受診し診断に至ることの多い疾患である¹⁻⁶⁾。今回われわれは、舌の萎縮を契機として発見した頭蓋内舌下神経鞘

腫の1例を経験したので報告する。

症例

患者：35歳，女性。
初診：201X年6月。
主訴：右側舌の腫脹感。
既往歴：高脂血症。
家族歴：特記事項なし。
現病歴：201X年4月，右側舌の腫脹感と違和感を自覚し近歯科医院を受診した。右側舌の腫脹感の出現と消失を

東京歯科大学口腔顎顔面外科学講座（主任：柴原孝彦教授）

* 浅間南麓こもろ医療センター歯科口腔外科（主任：中西義崇医長）

** 斎藤歯科医院（院長：斎藤祐一先生）

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Tokyo Dental Collage (Chief: Prof. TAKAHIKO SHIBAHARA) 2-9-18, Misaki-cho, Kanda, Chiyoda-ku, Tokyo 101-0061, Japan.

* *Asama Nanroku Komoro Medical Center* (Chief: Dr. YOSHITAKA NAKANISHI)

** *Saito Dental Clinic* (Director: Dr. YUICHI SAITO)

繰り返しており、症状の改善が見られないため精査加療目的に当科を受診した。

現症：

全身所見：身長 155cm, 体重 47kg。栄養状態は良好であった。

口腔外所見：顔貌は左右対称で顔色は良好、難聴やめまい、頭痛や悪心・嘔吐などはなかった。

口腔内所見：右側舌に器質的異常所見は認めなかった。また、知覚障害や味覚障害、発音障害もみられなかった。

経過：当科初診時には右側舌の腫脹感は消失しており、器質的・機能的異常所見を認めなかったため、腫脹感が再度出現した際に当科を再受診するよう説明し紹介医にて経過観察を依頼した。6か月後に右側舌の腫脹感を自覚したため再受診とした。この時、口腔内所見として右側舌の腫脹はなく、右側舌縁部の萎縮所見と運動異常を認めた(図1)。舌の知覚障害や味覚障害、発音障害は認めなかった。そのため、顎顔面領域だけでなく脳腫瘍などの中枢性病変も疑われたため、脳頭蓋の精査も含め、MRI 検査を施行した。

画像所見：

MRI 所見：T2 強調画像において右側舌に血管拡張を示す軽度な高信号の集簇を認めた(図2)。また、小脳橋角部を中心に右側舌下神経管付近に境界明瞭で内部不均一な最大径 48mm の腫瘍性病変を認め、これによる脳幹、小脳の圧排を認めた(図3)。

臨床診断：脳腫瘍による右側舌下神経麻痺。

処置および経過：201X 年 12 月、右側脳腫瘍に対し近病院脳神経外科へ紹介した。CT 検査も追加して、臨床的に右側舌下神経管内に発生した良性腫瘍と診断して外科的切除術が計画された。201X+1 年 3 月、全身麻酔下に右側外側後頭下開頭術を行い脳腫瘍切除術を施行した。術後 1

年、後遺症として右側舌萎縮所見を認めるが、再発や明らかな発音障害や嚥下障害は認めておらず経過良好となっている(図4)。今後は脳神経外科で脳腫瘍の再発等について経過観察を行っていく予定である。

病理組織学的所見：紡錘形細胞が観兵式様配列を示す部分と疎に分布する部分が混在しており、Antoni type A, B が混在する所見であった。悪性を示唆する所見は認めなかった(図5)。

病理組織診断：神経鞘腫。

考 察

神経鞘腫は Schwann 鞘に由来する良性腫瘍であり、1910 年に Verocay らによって提唱された⁷⁾。良性腫瘍の中で神経鞘腫は血管腫、脂肪腫に次いで多く、約 29% が頭頸部領域に発生している⁸⁻¹⁰⁾。頭頸部領域における神経鞘腫の好発部位は聴神経由来として内耳道付近である²⁾。また、年間 1 万人に 1 人が発症する脳腫瘍のうち約 10% を神経鞘腫が占めている⁵⁾。聴神経以外では三叉神経、迷走神経、舌咽神経、副神経、舌下神経などに神経鞘腫はみられるがそれらはまれである²⁾。また、神経鞘腫は脊髄の背側根や、感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感覚成分より発生することが多いとされている。Saito らも 600 例の側頭骨標本から 5 例の顔面神経鞘腫を発見し、その由来が感覚成分であることを示している¹¹⁾。したがって、神経鞘腫が運動神経成分のみからなる舌下神経に発生することは極めてまれと考えられる^{3-6, 12)}。舌下神経鞘腫の発生頻度は頭蓋内神経鞘腫の 0.5~0.6% とされており、1933 年に De Martel らによってはじめて報告された^{1, 2, 13-15)}。舌下神経鞘腫の発生平均年齢は約 42 歳で男女比は約 1:1.3 と言わ

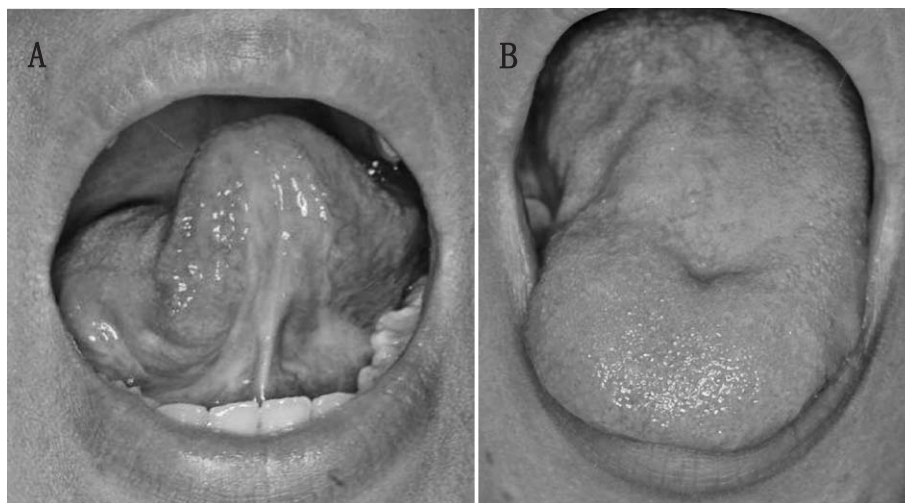


図 1 再受診時の口腔内写真

A：舌挙上時、右側舌縁部の挙上の不良で非対称性となっている。

B：挺舌時に舌尖が右側に偏位しており、形態として右側舌縁部の萎縮を認める。

れている¹²⁾。初期症状では舌下神経麻痺による舌の萎縮が約 90% 出現する¹⁶⁾。舌下神経麻痺の鑑別診断は脳腫瘍や脳嚢胞、頭頸部外傷、自己免疫疾患やリウマチなどがある。これらの中で、脳腫瘍や脳嚢胞の存在は孤立性舌下神経麻

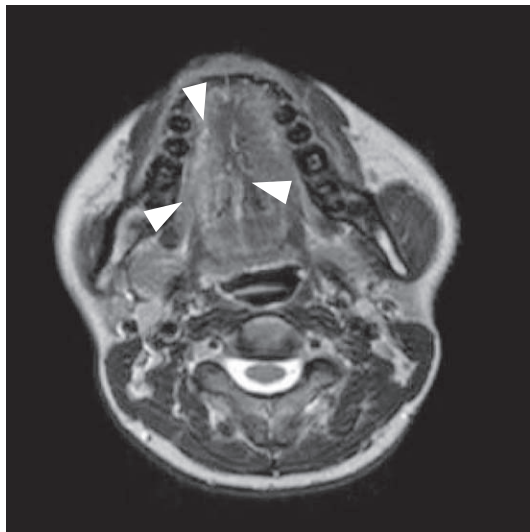


図 2 MRI 画像 (Axial : T2W)
白色矢印：右側舌縁部にびまん性の軽度な高信号を認める。

痺の最も一般的な原因とされている¹⁷⁾。腫瘍の発育速度は緩慢であるが腫瘍の増大に伴い頭痛、嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状やその他の神経症状 (第 7~11 脳神経) が出現する⁵⁾。

腫瘍直径が 10~20mm 未満の小さいサイズでは無症候性を示し、20~30mm のサイズでは舌下神経麻痺や頭痛などの初期症状が出現し、40~50mm になると上述した第 7~11 脳神経症状が出現すると言われている⁹⁾。しかしながら、本症例は腫瘍直径が 48mm であったが舌の萎縮所見以外は見られなかった。

舌下神経麻痺は挺舌時の片側への偏位、患側舌の萎縮と皺壁形成、患側舌の線維束性痙攣が特徴的な症状であるが、患者はこれに気付かなかつたり、放置してしまうことが多いため発見が遅れることが多い⁶⁾。症状を最初に自覚してから数年後に診断された症例もあり、発症から診断に至るまでの平均期間は約 30 か月かかるとされる^{12, 16)}。その理由としては、広い脳槽内に腫瘍が発育するためには、相当大きくなるまで頭痛、嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状をきたさないためと考えられる。また、症状は多彩であり腫瘍の発育方向により四肢の運動障害や感覚障害が片側性 / 両側性に見られたり、その他脳神経症状を伴ったりするため、他疾患と誤り診断が遅れる場合もある¹²⁾。

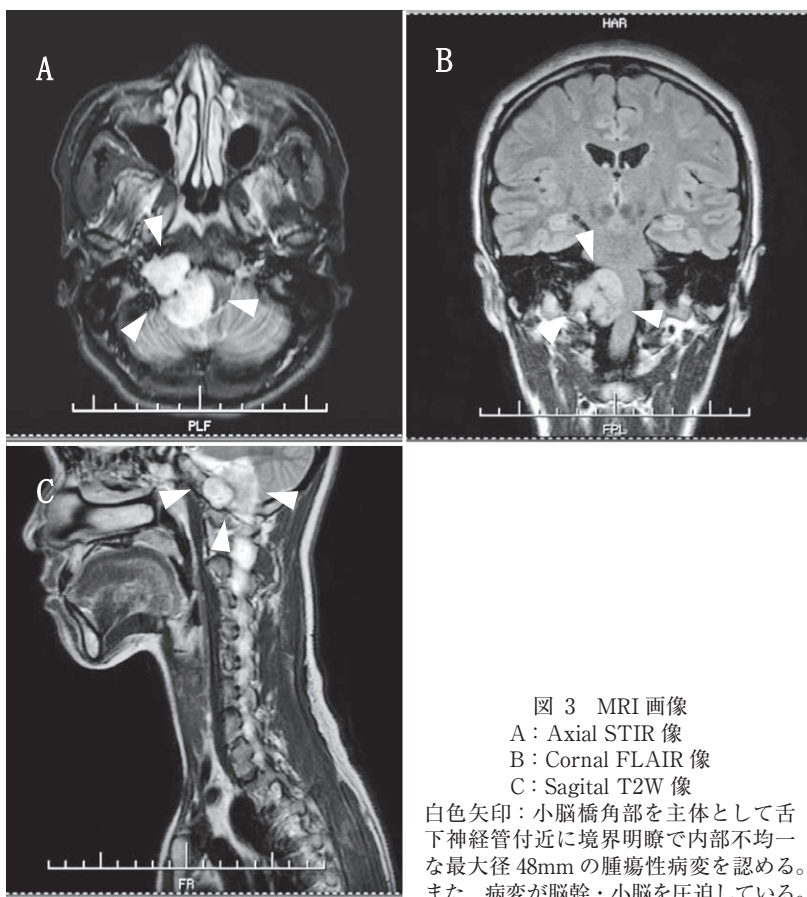


図 3 MRI 画像
A : Axial STIR 像
B : Coronal FLAIR 像
C : Sagittal T2W 像
白色矢印：小脳橋角部を主体として舌下神経管付近に境界明瞭で内部不均一な最大径 48mm の腫瘍性病変を認める。また、病変が脳幹・小脳を圧迫している。

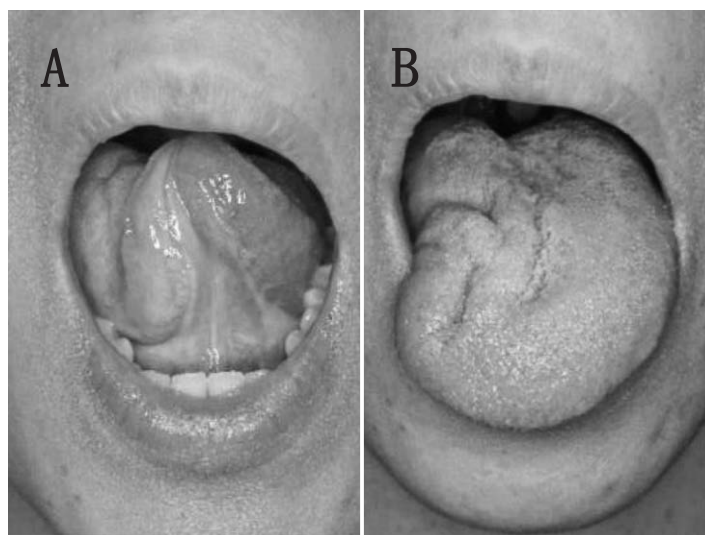


図 4 術後1年の口腔内写真
A: 舌挙上時に非対称性を認める。
B: 挺舌時に舌尖が右側に偏位している。

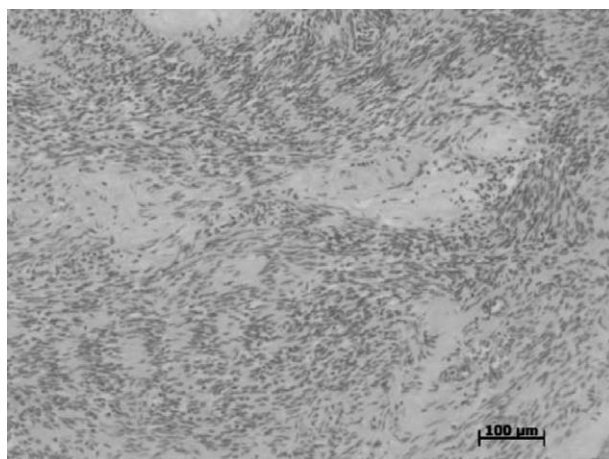


図 5 病理組織像 (H-E 染色)
紡錘形細胞が観兵式様配列を示す部分と疎に分布する部分が混在しており, Antoni type A, B が混在している。悪性を示唆する所見は認めなかった。

本症例では腫瘍のサイズが大きい割には頭痛などの初期症状が出現する前に発見できた大きな要因として, 紹介医での継続的な経過観察を行ったことが挙げられる。

舌下神経鞘腫は舌に器質的な異常がないことや典型的な神経症状を示さないこともあり, 単なる不定愁訴と診断され, 漠然とした対症療法が行われる危険性もあるため, 脳神経外科や神経科などの隣接科への対診を常に考慮するべきと考えられた¹⁸⁾。

画像所見と臨床所見は舌下神経鞘腫の臨床診断を決定するのに必要不可欠であり, 画像検査ではCT, MRI 検査が有用である^{2, 3, 6, 19)}。CT では舌下神経管の拡大ないしは破

表 1 歯科医師が脳頭蓋舌下神経鞘腫を発見した報告

年	著者	年齢	性別	主訴	発症～診断までの期間	治療法
2007	Manfredi et al ¹⁷⁾	35 歳	男	舌の形態異常	不明	外科的切除
2017	Shinozuka et al ¹⁶⁾	69 歳	女	舌の違和感	5 年	経過観察
2019	自験例	35 歳	女	舌の違和感	6 か月	外科的切除

壊を, MRI では脳腫瘍の局在や範囲を確認することが可能である。

治療としては基本的に外科的切除であり舌下神経以外の機能温存が重要である²⁰⁾。外科的切除後に舌下神経麻痺が改善, 回復に至るのは約 15% にすぎない¹⁷⁾, そのため, 近年では舌下神経を含め腫瘍切除した際に腓骨神経移植片再建術を併用し術後の機能回復を図った報告もあるが, 未だ統一した見解が得られておらず本症例では行っていない^{1, 9, 13, 21)}。舌下神経鞘腫は頭蓋底の複雑な構造をしている部位に発生することが多く, 神経や血管または脳幹に癒着していることもある。また, 術後の偶発症として脳幹症状(嚥下障害や迷走神経障害, 特に呼吸不全)を生じる可能性がある。そのためガンマナイフによる放射線治療は切除術の代替法として使用されることもあるが, 直径 30mm 未満の腫瘍が適応との制約がある。舌下神経鞘腫の治療は外科的切除が第一選択だが, 腫瘍切除術後に新たな脳神経症状を生じることもあるため, 高齢の患者では必ずしも外科的切除にこだわらず, 必要に応じて放射線治療を選択す

ることもある^{3, 16, 20)}。

再発は約6%, 悪性転化が約12%とされており術後の長期経過観察が必要である^{13, 16)}。

本症例と同様に、歯科医師が舌の萎縮を契機に、頭蓋内舌下神経鞘腫を発見した報告はわれわれが渉猟し得た限りでは2例であった(表1)。いずれも舌の違和感や形態異常を主訴に歯科医院に来院し脳神経外科や神経科へ紹介し発見に至った報告であった^{16, 17)}。

舌下神経鞘腫の術後の経過は比較的良好であるが手術時期が遅ければ遅いほど術後に重篤な脳幹症状を伴う。ほぼ必発する舌下神経麻痺による舌の萎縮は患者が重篤と認識せずに長期間放置することが多く、早期発見が困難である。一口腔単位を診察する歯科医師はこの口腔症状を認識し患者の主訴だけでなく顎口腔領域全体を診察することで頭蓋内舌下神経鞘腫の早期発見、早期診断の一助となりうると考えた。

結 語

今回われわれは、舌の萎縮を契機として発見した頭蓋内舌下神経鞘腫の1例を経験したので文献的考察を加え報告した。

謝辞ならびに利益相反 稿を終えるにあたり、病理検体に関してご協力、ご助言頂いた、森川記念病院 脳神経外科 白水秀樹先生に深謝致します。

本論文の要旨は、第207回(公社)日本口腔外科学会 関東支部学術集会(2019年5月、東京)において発表した。

本論文に関して開示すべき利益相反はない。

引用文献

- 1) Ashish, S., Sumit, B. and Sharma, S.: Management of Hypoglossal Schwannomas: Single Institutional Experience of 14 Cases. *J Neurol Surg B Skull Base*, 75 : 159-164, 2014.
- 2) 大原奎晃, 金子敏郎, 今野昭義: 頭蓋内に進展した副咽頭腔舌下神経鞘腫例. *耳鼻臨床*, 12 : 1885-1892, 1992.
- 3) 金子陽一, 外尾 要, 玉木裕一郎, 他: 舌下神経麻痺を伴わない頭蓋内舌下神経鞘腫の1例. *脳外誌*, 21 : 144-149, 2012.
- 4) 肥田 修, 中之坊学, 磯田幸秀: 舌下神経鞘腫例. *耳鼻臨床*, 93 : 307-310, 2000.
- 5) 伊達 勲: 標準脳神経外科学(峯浦一喜, 新井 一, 富永悌二, 他編). 第13版, 医学書院, 東京, pp. 207-211, 2014.
- 6) 西山正司, 木村 正, 岸本誠二, 他: 脳幹圧迫を来した舌下神経鞘腫. *耳鼻臨床*, 83 : 421-427, 1990.
- 7) Verocay, J.: Zur Kenntis der Neurofibrome. *Z Beitr Path Anat*, 48 : 1-69, 1910.
- 8) 清川佑介, 野村文敬, 杉本太郎, 他: ELPSが有用であった舌根部神経鞘腫の1例. *口咽科*, 30 : 227-232, 2017.
- 9) Formano, R., Salerno, A., Filip, D.C., et al.: schwannoma of the hypoglossal nerve: Review of the literature based on an illustrative case. *Mol Clin Oncol*, 7 : 288-294, 2017.
- 10) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子: 我が国における良性軟部組織腫瘍—8086例の統計的観察. *癌の臨床*, 20 : 594-609, 1974.
- 11) Saito, H. and Baxter, A.: Undiagnosed intratemporal facial nerve neurilemmomas. *Arch Otolaryngol*, 95 : 415-419, 1972.
- 12) 宮森正郎, 山野清俊, 長谷川健, 他: 舌下神経鞘腫の1例. *脳外誌*, 1 : 265-269, 1992.
- 13) Shivani, B., Tarek, Y., Ahmadi, E., et al.: Hypoglossal schwannomas. A systematic review of the literature. *J Clin Neurosci*, 62 : 162-173, 2019.
- 14) 武原 格, 宮野左年, 渡邊 修, 他: 舌下神経鞘腫摘出術後に嚥下障害を生じた1例. *Journal of clinical rehabilitation*, 10 : 186-189, 2001.
- 15) De Martel, T. and Subirana, G.J.: Los tumores de la fosa cerebral posterior: voluminoso neurinoma del hipogloso con desarrelle juxtabulbo-protuberencial. *Operacion-curacion*. *Ars Med*, 9 : 416-419, 1933.
- 16) Shinozuka, K., Ichinokawa, Y., Hnaue, N., et al.: Hemiatrophy of the tongue and hypoglossal nerve palsy presenting with hypoglossal schwannoma: A rare case report. *J Oral Maxillofac Surg*, 29 : 237-239, 2017.
- 17) Manfredi, M., Merigo, E., Pavesi, G., et al.: Tongue lesions and isolated hypoglossal nerve palsy: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio Endodontology*, 104 : 18-20, 2007.
- 18) 岩本 修, 中村守厳, 横原聡子, 他: 顎口腔領域に神経症状が初発した頭蓋内腫瘍の2例. *日口外誌*, 55 : 25-29, 2009.
- 19) 市村真也, 吉田一成: 後頭骨および環椎後頭関節の安定性を考慮した舌下神経鞘腫の手術法. *脳神経外科速報*, 24 : 258-261, 2014.
- 20) 河島雅到, 松島俊夫: 舌下神経鞘腫の手術. *脳神経外科速報*, 19 : 1111-1116, 2009.
- 21) Nonaka, Y., Grossi, P. and Bulsara, K. : Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades. A modified grading scale to guide surgical approach. *Neurosurgery*, 69 : 121-140, 2011.