

〈脳神経外科速報 vol.32 no.6 e20223206b, 2022〉

視神経管内に発生した 神経鞘腫の1例

大久保升誉¹⁾, 吉田至誠¹⁾, 土屋尚人¹⁾, 吉村淳一¹⁾

1) 長野赤十字病院脳神経外科 〒380-8582 長野市若里 5-22-1

Key Slide

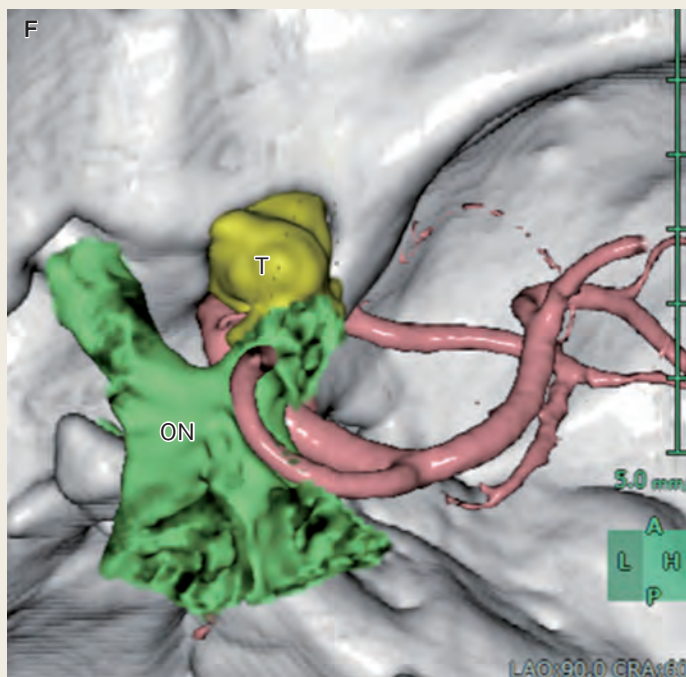


Fig. 1

F : 3D picture displayed relationship between optic nerve (ON), artery and the tumor (T).

A rare case of intra-optic-canal schwannoma

Noritaka OKUBO ¹⁾, Shisei YOSHIDA ¹⁾, Naoto TSUCHIYA ¹⁾, Junichi YOSHIMURA ¹⁾

¹⁾ Department of Neurosurgery, Nagano Red Cross Hospital

Although optic nerve sheath meningioma and optic glioma are widely known as tumors that locate in the optic canal, several cases of intra-optic-canal schwannomas have been reported. We report a case of intra-optic-canal schwannoma. The patient is a 40-year-old female. Her right visual acuity has deteriorated from 4 years ago. She was referred to our hospital because she was pointed out papilledema. Right visual acuity was 0.15 and visual field restricted only a lower nasal side. She had no neurological deficit other than visual impairment. Magnetic resonance imaging demonstrated a mass in the optic canal with evidence of nerve compression. She underwent tumor resection through frontotemporal craniotomy combined with extradural anterior clinoidectomy and unroofing of the optic canal. Optic nerve was extremely compressed upper side by the tumor. Although the tumor did not

originate from the optic nerve, but the tumor capsule adheres firmly to the optic nerve. The tumor also adherent internal carotid artery (ICA) and the dura around ICA. Conclusively, histological diagnosis was a schwannoma. Intra-optic-canal schwannoma is a very rare tumor. The origin of intra-optic-canal schwannoma is controversial. Future investigation of its histopathogenesis may warrant to decide optimal treatment strategy for this extremely rare clinical entity.

Key Words : optic nerve, Schwannoma, optic canal, optic nerve sheath,

(Received March 13, 2022; Accepted April 30, 2022)

Correspondence to Noritaka OKUBO, M.D.,

Department of Neurosurgery, Nagano Red Cross Hospital,

5-22-1 Wakasato, Nagano-shi, Nagano, 380-8582, Japan

E-mail: nokubo0306 [at] yahoo.co.jp

I. 諸言

視神経管内に発生する腫瘍性病変は視神経鞘髄膜腫や視神経膠腫が広く知られているが、稀な腫瘍として神経鞘腫の報告がある。神経鞘腫は Schwann 細胞より発生する良性腫瘍で、Schwann 細胞からなるミエリン鞘を持つ神経はいずれも神経鞘腫の発生母地となり得る。視神経管内に存在する主たる神経である視神経は中枢神経由来の神経であり、Schwann 細胞を持たず、神経鞘腫の発生母地とはなり得ないと考えられている¹⁻⁶⁾。視神経管内に発生した神経鞘腫の1例を経験したので、発生母地、手術アプローチなどについて考察を加えて報告する。

II. 症例報告

患者：40歳女性。

主訴：右眼の視力低下，視野障害。

既往／家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：4年前から右眼の視力障害を自覚していたが様子を見ていた。視力障害進行のため、眼科を受診し、右眼の視神経乳頭浮腫を指摘され当科紹介となった。

初診時神経学的所見：意識清明，瞳孔 右／左 4 mm / 3 mm，対光反射（直接 ± / +，間接 + / +），眼球運動障害なし，複視なし，眼球突出なし，眼瞼下垂なし，視力：右 0.01 (0.15)，左 0.15 (1.2)，静的視野検査で右眼は鼻側下方がわずかに残存。

画像所見：magnetic resonance imaging (MRI) で右視神経管から鞍結節にかけて T1 強調画像では脳実質と等信号，T2 強調画像と FLAIR では脳実質より高信号を呈する直径 9 mm の腫瘍性病変を認めた。T1 強調ガドリニウム造影では，境界明瞭で均一に造影される腫瘍として描出された (Fig. 1A, C, D)。脂肪抑制の T1 強調ガドリニウム造影では，腫瘍と視神経の境界が確認できた (Fig. 1B)。T2* では，腫瘍内に microbleeds の所見は認めなかった。Computed tomography (CT) では，視神経管は開大していた (Fig. 1E)。腫瘍は視神経管内では視神経よりも内側に認めるが，鞍上槽へ出たところでは視神経と内頸動脈の間に位置し，視神経を下方から圧排していた (Fig. 1F)。

手術所見：術前診断として視神経鞘髄膜腫や視神経膠腫を考え，手術を行った。右前頭側頭開頭後，シルビウス裂を開放して鞍上部に出ている腫瘍から組織検体を採取し，迅速病理に提出したが，鑑別診断として挙げていた髄膜腫や視神経膠腫の診断は得られなかった (Fig. 2A, B)。硬膜外で前床突起削除と視神経管開放をした

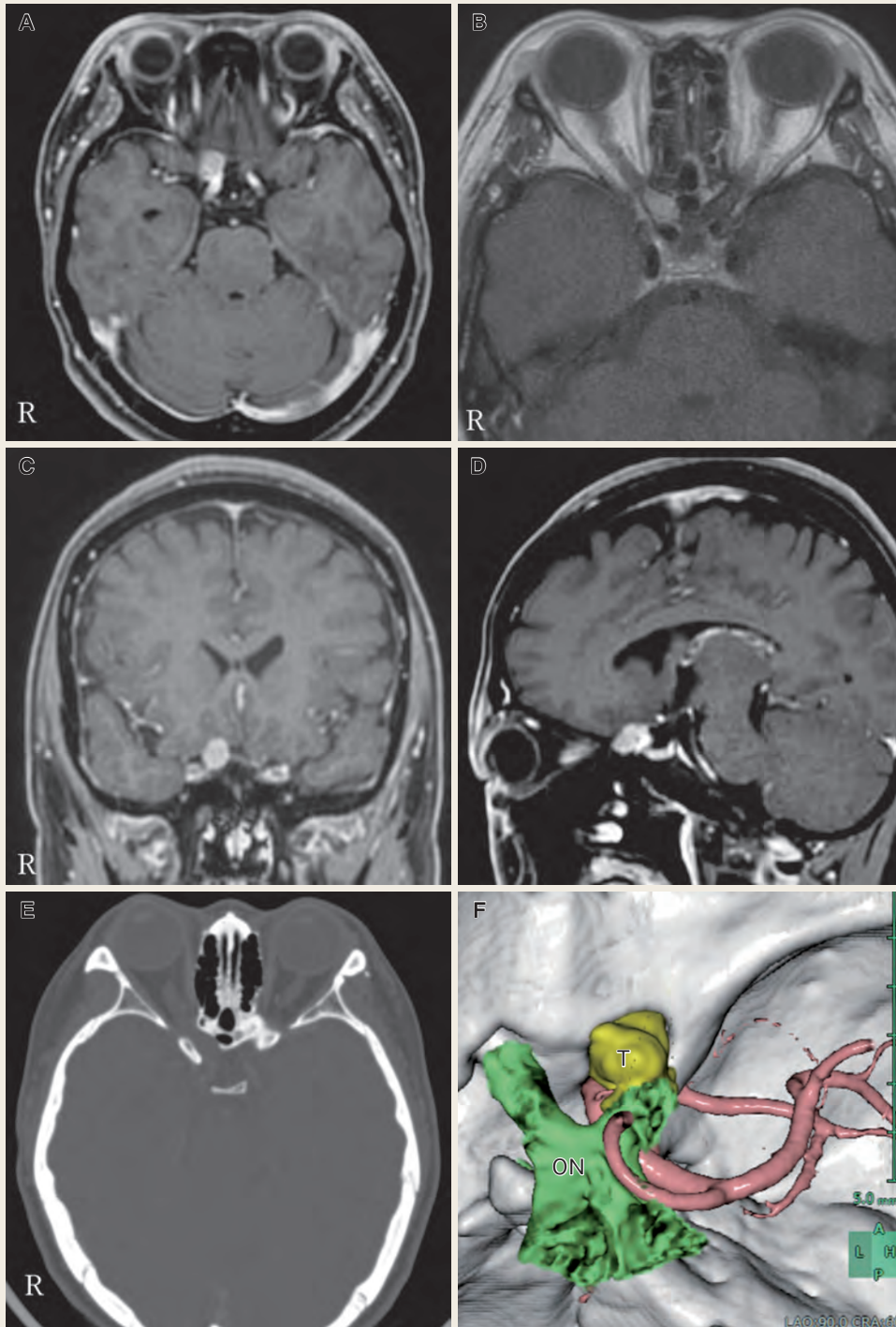


Fig. 1

A, C, D : Preoperative contrast T1-weighted MRI displayed a homogeneously enhancing lesion at the right optic canal.

B : Fat-suppressed MR image distinguishes the mass from optic nerve.

E : CT showed opening of the right optic canal.

F : 3D picture displayed relationship between optic nerve (ON), artery and the tumor (T).

後に, falciform fold を切開し, 視神経の可動性を得た. 腫瘍により, 視神経は上方へ強く圧排され菲薄化していた. 腫瘍は黄色で軟らかく, 比較的硬い被膜を有していた. 視神経と腫瘍との境界は明瞭ではあったが, 癒着が強く, 同様に腫瘍は内頸動脈とも非常に強く癒着していた. 強固に癒着した腫瘍被膜と視神経を剥離する際に, 視神経や周囲の栄養血管を損傷するリスクが高いと判断し, 被膜内摘出に留めた. 視神経末梢側の確認には内視鏡を使用し, 非常に有用であった. 腫瘍摘出後, 菲薄化していた視神経の厚みは改善した (Fig. 2C).

術後経過: 術後 MRI で腫瘍は摘出されていたが (Fig. 2D), 視力の改善は得られなかった.

病理組織所見: HE 染色にて, 紡錘形腫瘍細胞の柵状配列を認めた. 免疫組織化学染色では S-100 蛋白が陽性, EMA は陰性であった. これらの所見から, 神経鞘腫と診断した (Fig. 2E).

III. 考 察

神経鞘腫は頭蓋内原発腫瘍のおよそ 8% 程度であり¹⁾, 前庭神経からの発生例が大半を占めている. 他の第Ⅲ～Ⅻ脳神経から発生する神経鞘腫もあるが, これらの脳神経はいずれも Schwann 細胞を持つ神経であり, 組織学的に神経鞘腫の発生母地となり得る. 一方, 視神経は外側膝状体由来の神経細胞であり, オリゴデンドロサイトにより髄鞘化されていることが知られている. そのため, 解剖学的に視神経から発生する神経鞘腫は存在しないものと考えられている^{1-3, 5)}. 眼窩内に発生する神経鞘腫の頻度は 1～2% 程度とされているが, その多くは総腱輪より前方で発生するものであり, 主訴は眼球突出であることが多い. 毛様体神経由来のものが多いとされているものの, 動眼神経や上眼窩神経由来の報告も認められる⁷⁾. 宮村らは視神経管内腫瘍の中には眼窩内や脳槽部分にも多くの成分を持つ腫瘍もあり, そういった腫瘍の場合は発生母地が視神経管外にある可能性があるとし, 視神経管内のみに限局した神経鞘腫を“pure intra-optic-canal schwannoma”と定義している²⁾. 本症例は視神経管から鞍上槽へ出ている腫瘍成分を認めるため厳密には“pure intra-optic-canal tumor”とは言えないものの, 総腱輪よりも後方で視神経に接する腫瘍であるという点は一致している. 視神経管内に限局したもののみではなく, 本症例のように一部鞍上槽にも腫瘍成分が存在する症例を含めると, 視神経管内に発生した神経鞘腫は渉猟し得た限りでは本例を含めて 7 例認められた¹⁻⁵⁾. いずれの症例でも主訴が視野障害・視力障害であること, 腫瘍が視神経管の内側から発生していることが共通していた (Table 1). この腫瘍の局在は, 発生母地を考える上で

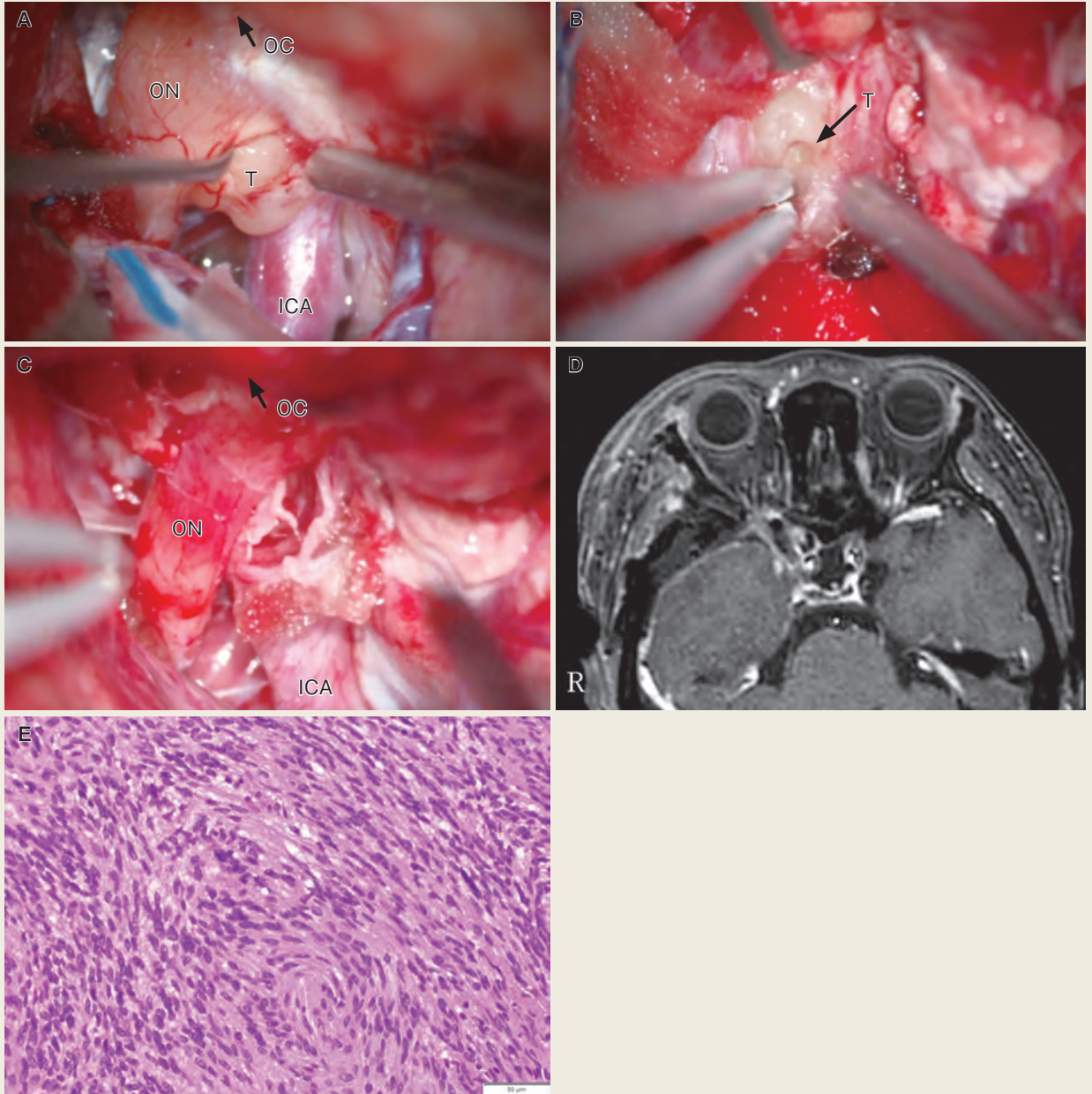


Fig. 2

- A : The tumor (T) located between optic nerve (ON) and internal carotid artery (ICA) at the optico-carotid space, and in the optic canal (OC).
- B : Tumor was yellowish and soft.
- C : Subtotal removal of the tumor with remaining capsule. Thinning of the optic nerve normalized after tumor resection.
- D : Post operative MRI shows almost removal of the enhanced mass.
- E : Hematoxylin & Eosin (H-E) staining shows schwannoma composed of spindle-shaped cells.

Table 1 Summary of the cases with intra-optic-canal Schwannoma

Author/Year	Age/ sex	Side/size of the tumor (mm)	Preoperative visual disturbance	Postoperative visual disturbance	Location of the tumor in the optic canal	Operative approach	Extent of resection
Kim DS, et al. 1)/2002	10/F	R/12 mm	Visual field defect and visual loss	Normalized	Medio-inferior	Transcranial	Total
Miyamura S, et al. 2)/2017	67/F	R/3 mm	Light perception	Almost normalized	Medio-inferior	Transcranial	Total
	17/F	L/7 mm	Light perception	Finger counting	Medio-inferior	Transcranial	Total
Xiao J, et al. 3)/2020	60/F	R/22 mm	Visual loss	Normalized	Medial (suprasellar cistern)	Transcranial	Total
Ramey WL, et al. 4)/2015	46/M	R/5 mm	Visual field defect and visual loss	Slightly recovered	Medial	Endoscopic endonasal	Subtotal
Kinoshita Y, et al. 5)/2008	25/F	R/10 mm	Visual field defect	Slightly recovered	Medial	Transcranial	Subtotal
Present case	40/F	R/9 mm	Visual field defect and visual loss	Light perception	Medio-inferior	Transcranial	Subtotal

M : male, F : female, R : right, L : left

重要だと思われる。Miller は、視神経管内の交感神経に分布する Schwann 細胞から神経鞘腫が発生しているという仮説を報告した⁸⁾。宮村らも腫瘍の局在に着目しており、視神経管の内側は内頸動脈 cisternal segment と近く、複数の神経が走行する上眼窩裂とは離れており、内頸動脈に分布する交感神経から腫瘍が発生している可能性がある²⁾と報告している。内頸動脈ではなく、網膜中心動脈やその他の視神経を栄養する血管に分布する交感神経から発生しているという説も報告されている¹⁾。一方、Russel らは神経堤由来の Schwann 細胞が神経鞘腫の起源になり得ると報告した⁹⁾。しかし、この仮説について Kim らは深部にある脳実質内腫瘍の場合には妥当だが、表面や脳実質外にある腫瘍の場合は合理的ではないとしている¹⁾。視神経自体から腫瘍が発生しているという可能性もあるが、本例の術中所見では腫瘍と視神経とは強固に癒着していたが、明らかな境界が存在しており、視神経から発生している可能性は低いと思われる。同時に本例では内頸動脈とも非常に強く癒着しており、これらの境界は不明瞭であり、本所見は内頸動脈周囲や視神経を栄養する血管に分布する交感神経から発生するという説を支持しているように思われる。

続いて手術アプローチについて考察する。既報例では 5 例で開頭手術を、1 例で経鼻内視鏡手術を行っていた (Table 1)。本例では optic canal から眼窩内方向ではなく脳槽側へ進展していたため、開頭でのアプローチを選択した。腫瘍が視神経管の内側から発生するという特徴が共通のものであるとすると、開頭手術の場合には視神経や内頸動脈を越えて病変を確認する必要があり、内視鏡支援が有用であると Xiao らが報告している³⁾。開頭手術が多い一方で、Ramey らは経鼻内視鏡下でのアプローチを行い、その有用性について報告している⁴⁾。経鼻内視鏡での視神経管

内腫瘍の手術は視神経鞘髄膜腫でも行われており^{10, 11)}、視神経管の開放は経頭蓋法に比べると狭い範囲にはなってしまうが可能である¹²⁾。近年、映像機器や手術器具の進歩に伴って経鼻内視鏡手術の適応は広がりつつあり、考慮されるべき選択肢の1つと思われる。

最後に、神経鞘腫という観点からは放射線治療も考えられ、眼窩内神経鞘腫ではガンマナイフ有効例の報告があるが¹³⁾、視神経管内神経鞘腫での報告例は50.4 Gyの強度変調放射線治療を行った1例のみで、その例では視力の改善は得られていない⁴⁾。したがって現状では可及的摘出を目指すべきと考えられるが、視神経や内頸動脈との癒着が高度な例においては生検や部分摘出と視神経管開放を行って放射線治療を加えるという選択肢についても、今後の症例の積み重ねによる検証が求められる。

IV. 結 語

視神経管内に発生した神経鞘腫の非常に稀な症例を経験した。過去の報告例と同様に、視神経管の内側で視神経と内頸動脈の間に存在し両者と強く癒着していた。本疾患の最適な治療法は現時点では定まったものではなく、今後の症例の積み重ねにより検証すべきと考えられた。

文献

- 1) Kim DS, et al: Optic sheath schwannomas: report of two cases. *Childs Nerv Syst* 18: 684-9, 2002
- 2) Miyamura S, et al: Pure Intra-optic Canal Schwannoma: Report of Two Cases. *Asian J Neurosurg* 12: 797-800, 2017
- 3) Xiao J, et al: Microneurosurgical treatment under the guidance of neuroendoscopy for an intracranial optic nerve Schwannoma: A case report. *Medicine (Baltimore)* 99: e20747, 2020
- 4) Ramey WL, et al: A Rare Case of Optic Nerve Schwannoma: Case Report and Review of the Literature. *Cureus* 7: e265, 2015
- 5) Kinoshita Y, et al: Schwannoma originating in the optic canal. *Acta Neurochir (Wien)* 150: 89-90, 2008
- 6) Simpson RK Jr, et al: Schwannoma of the optic sheath. *J Clin Neuroophthalmol* 7: 219-22, 1987
- 7) Hasegawa M: Differential Diagnosis and Pathogenesis for Orbital Tumors. *Jpn J Neurosurg* 26: 419-29, 2017
- 8) Miller NR: Primary tumours of the optic nerve and its sheath. *Eye (Lond)* 18: 1026-37, 2004
- 9) Russell DS, et al: Pathology of tumors of the nervous system. 5th ed. Edward Arnold, London, 537-60, 1989
- 10) Hunt PJ, et al: Surgical Resection of an Optic Nerve Sheath Meningioma: Relevance of Endoscopic Endonasal Approaches to the Optic Canal. *J Neurol Surg Rep* 78: e81-5, 2017
- 11) Zoia C, et al: New surgical option for optic nerve sheath meningiomas: fully endoscopic transnasal approach. *Can J Ophthalmol* 53: e142-4, 2018
- 12) 柳 清: 視神経管開放術. 耳展 53: 160 ~ 5, 2010
- 13) Jo KI, et al: Multisession Gamma Knife surgery for benign orbital tumors. *J Neurosurg* 117: 102-7, 2012