

左中頭蓋窩に発生した大錐体神経鞘腫の1例

松野聡夏¹⁾, 吉浦 徹¹⁾, 中川政弥¹⁾, 藤井隆司¹⁾, 大塚陽平¹⁾, 富山新太¹⁾, 竹内 誠¹⁾, 大村朋子¹⁾, 豊岡輝繁¹⁾, 和田孝次郎¹⁾

1) 防衛医科大学校脳神経外科 〒359-8513 埼玉県所沢市並木 3-2

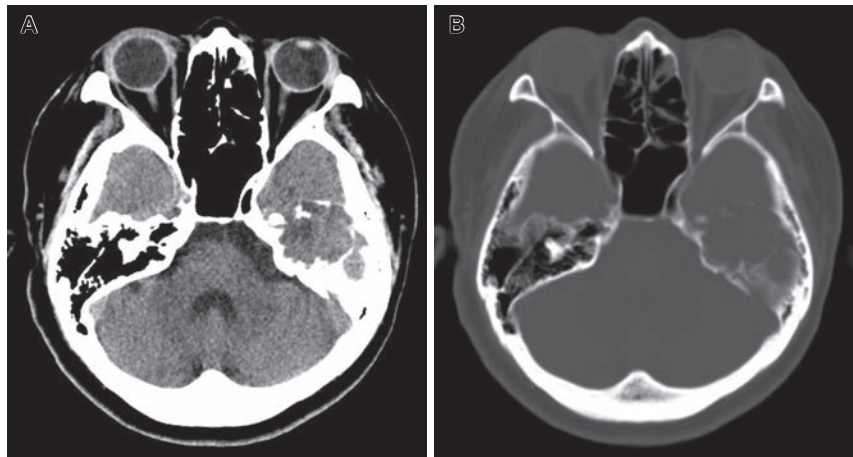
臨 床所見および画像所見から大錐体神経鞘腫が疑われ、組織学的に神経鞘腫と診断された症例を報告する。51歳女性。脳梗塞に対してMRIでの経過観察中に左顔面痛とともに中頭蓋窩腫瘍の増大を指摘され受診となった。身体所見では左三叉神経痛および左感音性難聴がみられた。脳梗塞後の左中枢性顔面神経麻痺はあるも、末梢性顔面神経麻痺はみられなかった。画像所見では、左中頭蓋窩と

左内耳道に2つの腫瘍性病変を認め、前者は顔面神経鞘腫が疑われた。手術で摘出し、組織所見より神経鞘腫と診断された。術後、顔面神経麻痺の出現はなかった。大錐体神経鞘腫は極めて稀な腫瘍であるが、臨床および画像所見から鑑別可能であり、早期に診断、治療することで顔面神経の機能温存が可能となる。

Key Words

greater superficial petrosal nerve, facial nerve, middle cranial fossa, schwannoma, hearing disturbance

Key Slide



(Received January 29, 2024; Accepted April 15, 2024)

I. 緒言

大錐体神経鞘腫 (greater superficial petrosal nerve schwannoma : GSPNS) は顔面神経の第1枝である大錐体神経から発生する腫瘍である。顔面神経鞘腫は錐体部腫瘍のうちの0.8%であり、GSPNSは極めて稀とされる。臨床症状として、顔面神経麻痺、聴覚障害のほか、涙液の分泌低下によるドライアイが挙げられる。鑑別診断には中頭蓋窩に発生する腫瘍が挙がり、臨床所見および画像所見で鑑別可能である。

術前精査で顔面神経鞘腫が疑われ、病理組織学的に神経鞘腫と診断されたGSPNS症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。なお、本文中で顔面神経鞘腫は、大錐体神経鞘腫も含む顔面神経およびその分枝から発生した神経鞘腫を指すものとする。

II. 症例

患者：51歳女性。

主訴：左顔面痛。

既往歴：脳梗塞、多発神経原性腫瘍（左胸壁神経鞘腫切除術後、ほか腰椎硬膜内髄外、後腹膜下および右鼠径部に腫瘍の指摘があり経過観察）。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：X - 5年前に脳梗塞を発症し、撮影したMRIで左中頭蓋窩の腫瘍性病変を指摘された。経過観察中、同病変の増大および左顔面痛の訴えがあり、X年に当院へ紹介された。

入院時現症：左三叉神経V II～III領域の異常感覚・疼痛、左感音性難聴（聾）および脳梗塞の後遺症としての構音障害、右側の中枢性顔面神経麻痺および上下肢不全麻痺がみられた。ドライア

イの訴えはなかった。頬部には雀卵斑様の色素沈着あり。

画像所見：CTで左中頭蓋窩に低～等吸収の約3 cm大の腫瘍性病変がみられ、中頭蓋底～錐体尖部の骨破壊像がみられた (Fig. 1)。MRIでは、病変内部はDWIで等信号、FLAIRで高信号、T1WIで低信号、T2WIで高信号を示す充実様成分が均一に造影増強され、部分的に嚢胞様成分が存在した (Fig. 2A-D)。中頭蓋窩の病変は内耳道近傍まで連続しているものの、後頭蓋窩の病変とは内耳道レベルの錐体骨内で骨一層で隔てられていた (Fig. 2B)。

脳血管撮影所見：左上行咽頭動脈および中硬膜動脈から病変へのわずかな血管流入がみられたが腫瘍濃染は明らかでなかった。

術前診断：片側前庭神経鞘腫を疑う所見に加え、頭蓋外にも多発神経原性腫瘍の存在が指摘されるが、家族歴から神経線維腫症II型の診断基準は満たしていない。頭蓋内病変については、内耳道～後頭蓋窩病変は前庭神経鞘腫を、中頭蓋窩病変は、顔面神経鞘腫、孤発性線維性腫瘍あるいは髄膜腫などを鑑別診断に挙げ、後頭蓋/中頭蓋窩病変の発生病理が異なる可能性が考えられた。今回、mass effectを呈し三叉神経痛の原因となっている中頭蓋窩病変のみを摘出する方針とした。

手術所見：全身麻酔下、supine lateral positionとして、anterior petrosal approachによる腫瘍摘出術を施行した (Fig. 3A)。術中はSEPモニタリングを実施したが、顔面神経モニタリングは行わなかった。左前頭側頭開頭とともに頬骨を一時切離した。病変は硬膜外に存在し、内部は黄色で弾性軟、乏出血性であった (Fig. 3B)。中頭蓋底深部～錐体尖部において骨破壊像がみられ、病変辺

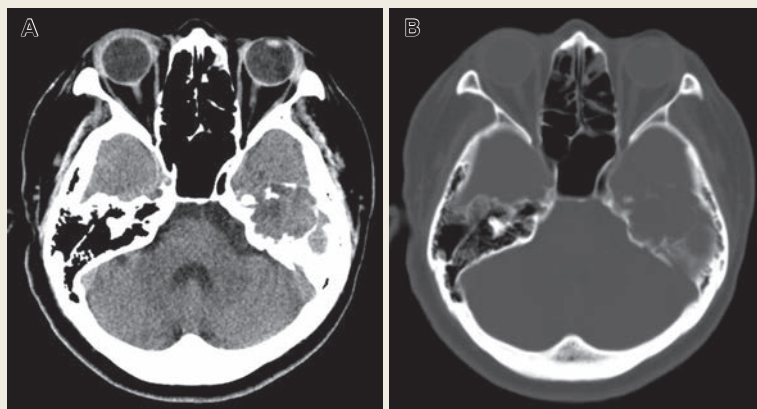


Fig. 1 Preoperative computed tomography (CT) scan (A) demonstrating a hypodense or isodense lesion with regional calcification. Bone window setting CT scan (B) showing erosion of the petrous bone.

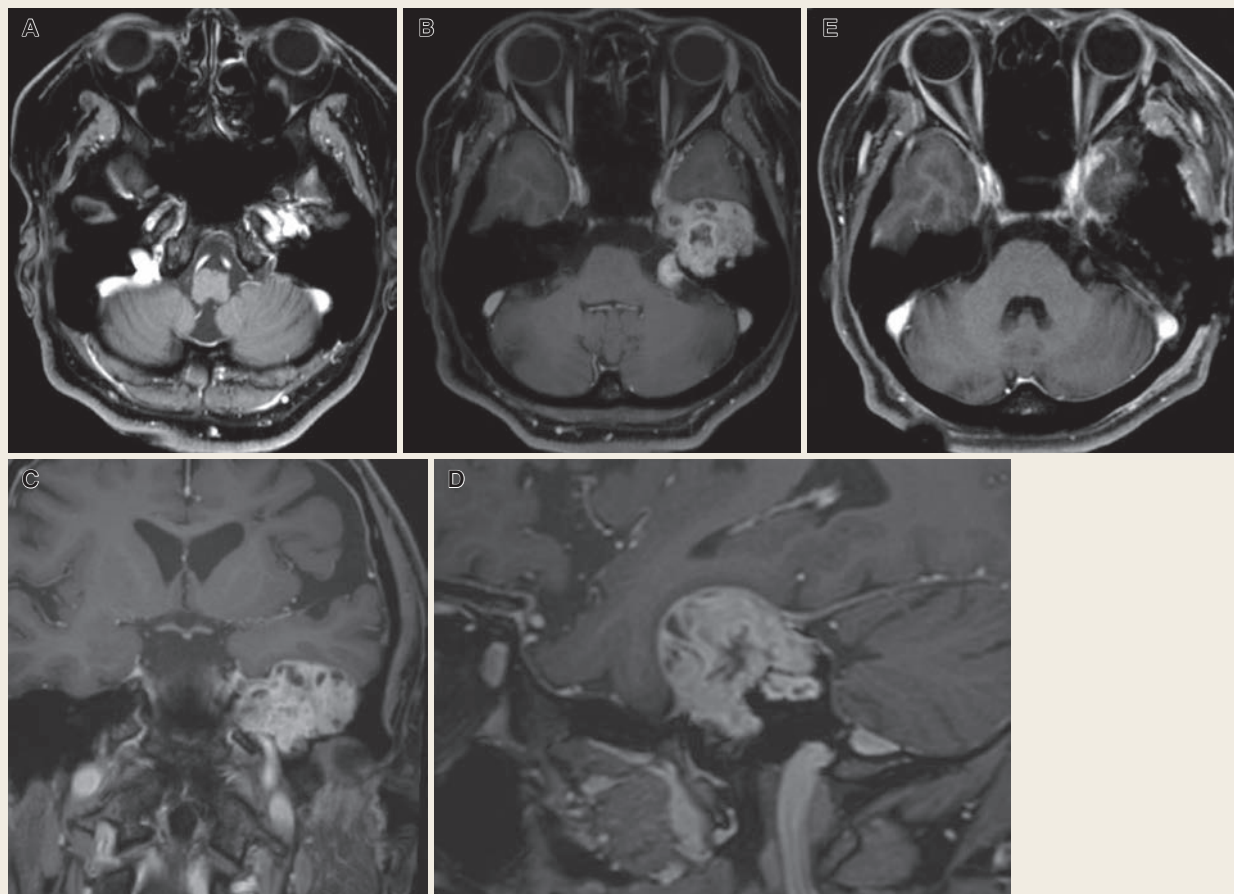


Fig. 2 Preoperative axial (A, B), coronal (C) and sagittal (D) magnetic resonance images with gadolinium enhancement showing a homogeneous mass lesion in the left infratemporal and posterior cranial fossa. Postoperative axial (E) shows the tumor removal of middle cranial fossa.

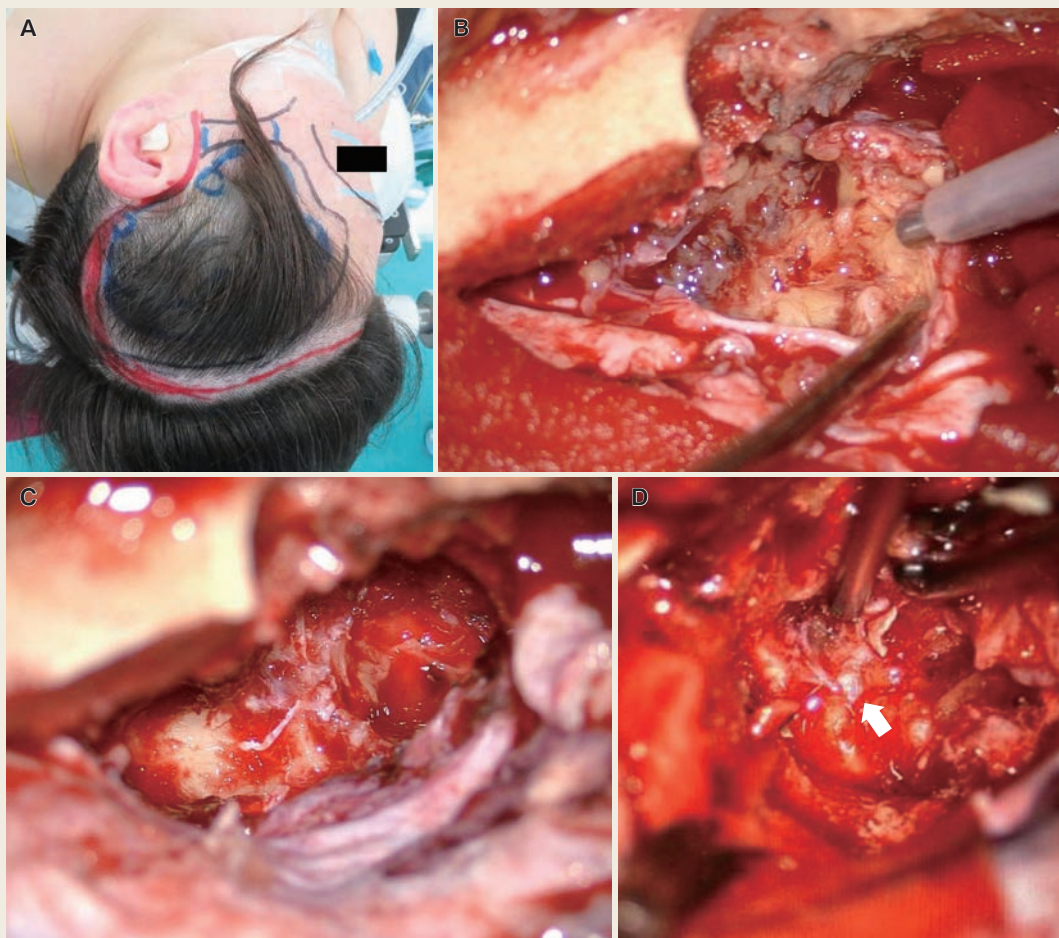


Fig. 3

Intraoperative photographs. An anterior petrosal approach was performed (A). The tumor was removed by CUSA (B). After removal of the tumor (C). Facial nerve (arrow) was confirmed in the petrous bone (D).

縁が不整であったが、CUSA (Integra Japan) による内減圧を加えながら、中頭蓋窩病変を被膜内で全摘出した (Fig. 3C)。その際、錐体骨内で顔面神経が確認できたが、膝神経節は確認できなかった (Fig. 3D)。病理結果も合わせて大錐体神経鞘腫と判断した。

術後経過：術後合併症はなく、既往の脳梗塞による中枢性顔面神経麻痺以外に、末梢性顔面神経麻痺を来さなかった。左顔面痛は消失、左感音性難聴は変化なかった。MRI で左内耳道～後頭蓋

窩病変は残存するも、中頭蓋窩病変は全摘出され (Fig. 2E)、術後5日目に自宅退院した。

病理所見：細長い核を有する紡錘形腫瘍細胞が、束状、一部小嚢胞状に配列する像がみられ、一部に nuclear palisading を認めた。腫瘍細胞が密に配列する部分 (Antoni type A) と浮腫様で配列が疎な部分 (Antoni type B) を認めた (Fig. 4A)。S-100 蛋白陽性、GLUT-1, epithelial membrane antigen, SSTR2, STAT6 陰性で神経鞘腫と診断した (Fig. 4B-F)。

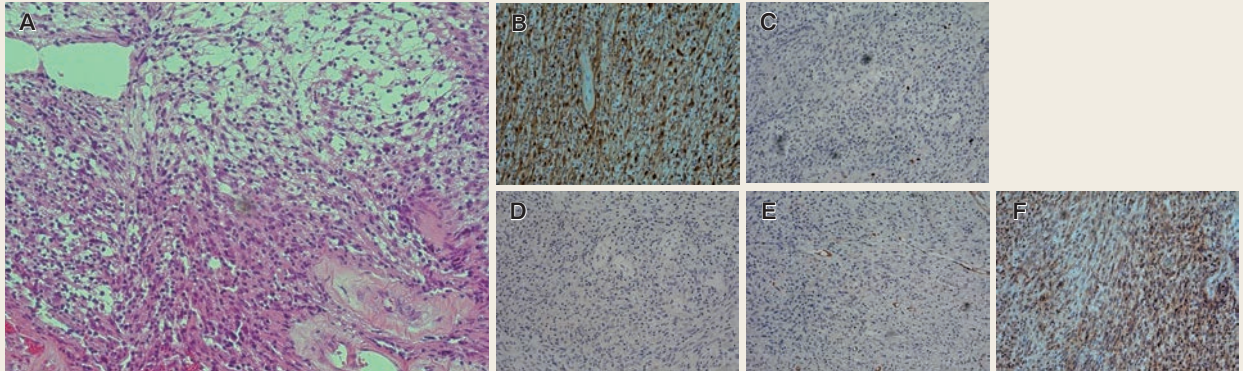


Fig. 4

Photomicrographs showing that the tumor consisted of Antoni A and Antoni B cells for hematoxylin and eosin stain (A). The tumor cells are positive for S-100 protein (B), and negative for GLUT-1 (C), epithelial membrane antigen (D), SSTR2 (E), and STAT6 (F). Original magnifications×200.

Ⅲ. 考 察

GSPNS の疫学

顔面神経から発生する神経鞘腫は稀で、頭蓋内腫瘍性病変の0.8%に過ぎない。そのなかでもGSPNSはさらに少なく、Kumonらによると中頭蓋窩腫瘍を呈した顔面神経鞘腫25例のうちGSPNのみを起源とする腫瘍は3例(12%)のみであった¹⁾。渉猟する限り、1993年～2023年6月現在までGSPNS43例が報告されている(Table 1)。平均年齢38.3歳(中央値:37歳, 範囲:16～69歳)で、20～29歳をピークとする一峰性の分布がみられる。男女比は14:29(1:2.07)で女性が多く、左右の記載のあった36例のうち、右16例:左20例(1:1.25)で左側が多かった。

GSPNS の症候

GSPNは顔面神経の第1枝である副交感神経と感覚神経の両線維を持つ膝神経節から発生し、大錐体神経管を通り、破裂孔へ走行し頭蓋底へ出る²⁾。そのため、GSPNSではその発育様式により多彩な症状が現れ、顔面神経麻痺(51.5%)、聴覚障害(45.5%)、涙液の分泌低下(21.2%)のほか、

頭痛、眼痛、顔面(三叉神経)痛、眼充血、複視などがみられる³⁾。特に涙液の分泌低下によるドライアイは特徴的の症状で、診断に有用である^{2,4,5)}。また、顔面神経麻痺の程度は側頭骨顔面神経管内への腫瘍進展度に影響されるため、筋電図、顎骨反射、電気味覚検査、および涙液または唾液分泌量の測定などが有用とされる¹⁾。本例にみられた症状は、聴覚障害と三叉神経痛のみで顔面神経麻痺はみられなかった。腫瘍の発育が膝神経節から中頭蓋窩方向のみに向かい、顔面神経管内への進展がなければ、本例のように顔面神経麻痺を来さず、また、慎重な手術操作により術後の顔面神経麻痺も回避できるものと考えられる⁶⁾。

GSPNS の画像診断

既報告の43例のGSPNSにおいて、大半の症例でCT上錐体骨および鼓室への浸潤がみられる。また、MRIでは、T1WIで低～等信号、T2WIで等～高信号、ガドリニウム造影で造影増強効果のみられる症例が多かった。

一般に神経鞘腫は、CTで低～等吸収を示し、境界明瞭で辺縁平滑な神経孔の拡大や侵食による錐体骨の欠損を生じる^{4,7)}。MRIではT1WIで

Table 1 Summary of the reported 43 cases of GSPN schwannoma

Reporting year	No.
1993-1999	13
2000-2009	9
2010-2020	14
2021-	7
Age	
median (IQR)	37 (16-69)
Sex	
male	14 (33%)
female	29 (67%)
Side	
Right	16
Left	20
Initial symptoms	
Facial	
Facial palsy	31 (72%)
GSPN symptoms	17 (40%)
Xerophthalmia	15 (35%)
Epiphora	1
Crocodile tears	1
Trigeminal	7 (16%)
Facial (eye) pain	5 (12%)
Facial dysesthesia	2
Vestibulocochlear	
Hearing disturbance	20 (47%)
Vertigo	5 (12%)
Tinnitus	2
Others	
Headache	10 (23%)
Epilepsy	3
Blurred vision	2
Hemiparesis	1
Abducens nerve palsy	1
Tumor size (maximum diameter)	
median (IQR) (cm)	3.0 (2.5-4.0)
Interventions (and results)	
Surgical removal	42 (98%)
Total removal	30 (71%)
Subtotal removal	11 (26%)
Postoperative radiation	2 (4.6%)
Radiation alone	1 (2.3%)
Outcomes	
Improved symptoms	
Facial palsy	7 (16%)
Hearing	4 (9.3%)
Facial spasm	1
Xerophthalmia	1
Hemiparesis	1
Abduces nerve palsy	1
Complications	
Xerophthalmia	6 (14%)
Facial palsy	4 (9.3%)
Hearing disturbance	4 (9.3%)
GSPN : greater superficial petrosal nerve.	
NA : not applicable.	
IQR : interquartile range.	

低～等信号，T2WIで高信号を示す。T2WIで Antoni A型を反映した低信号領域が中心部に，Antoni B型を反映した高信号領域が辺縁部に認められるものを target sign と呼び，神経原性腫瘍に特徴的な所見となる⁸⁾。本例でも，CTで低～等吸収，MRIのT1WIで低信号，T2WIでは高信号で，内部に嚢胞状の変性を示す target sign がみられ，神経鞘腫に矛盾しない所見であった。

中頭蓋窩に発生するそのほかの髄外腫瘍として，髄膜腫，三叉神経鞘腫，顔面神経鞘腫，原発性蝸牛腫，表皮嚢胞および錐体骨の骨性腫瘍などが挙げられるが，CT・MRIで鑑別が可能である^{2, 4)}。中頭蓋底発生の髄膜腫では，骨過形成性を示すことが多く，錐体骨を侵食することは稀である^{1, 9)}。MRIでは神経鞘腫よりも均一に造影増強され，T2WIでは脳組織と同程度の信号を示すことが多い。三叉神経の神経鞘腫は，Gasserian ganglion と Meckel cave の骨頂から発生し，前内側中窩および錐体尖に侵食するため^{1, 9)}，GSPNSの主座とは明らかに異なり鑑別できる。

GSPNS の治療

顔面神経膝神経節より中枢から発生した側頭骨内顔面神経鞘腫においては，高率に顔面神経麻痺

が現れ，また手術による温存も困難である。そのため，臨床症状を総合的に踏まえ手術適応を慎重に判断する必要がある。手術に際しては，顔面神経切断を伴う全摘出＋神経再建や，顔面神経を温存する剥ぎ取り法などが考慮される⁹⁾。一方，GSPNSにおいては，本例のように顔面神経麻痺を生じることなく全摘出可能であり，腫瘍により侵食された側頭骨内における膝神経節・顔面神経本幹の位置を熟知し，その損傷を抑えることが重要である⁶⁾。

IV. 結 語

左中頭蓋窩に発生した GSPNS の手術症例に関して報告した。GSPNS は極めて稀な疾患であるが，その特徴的な臨床症状および画像所見から鑑別予測が可能である。CT上の同部錐体骨～中頭蓋底の骨破壊像や MRI T2WIでの高信号などから本疾患の可能性を考慮し，早期に診断，治療することで顔面神経機能の温存が可能となる。

COI

著者らは本論文に関して開示すべきCOIはありません。

文献

- 1) Kumon Y, et al: Greater superficial petrosal nerve neurinoma. Case report. J Neurosurg 91: 691-6, 1999
- 2) Campos Mde S, et al: Greater Superficial Petrosal Nerve Schwannoma: Case Report and Literature Review. Neuro-Oncology Open Access 1: DOI: 10.21767/2572-0376.100011, 2016
- 3) Aftahy AK, et al: Schwannomas of the greater superficial petrosal nerve - case series, discussion of surgical techniques, and review of literature. BMC Neurol 22: 470, 2022
- 4) Umredkar A, et al: Greater superficial petrosal nerve schwannoma: report of two cases and literature review. Neurol India 59: 786-8, 2011
- 5) Wang Z, et al: Excision of Greater Superficial Petrosal Nerve Schwannoma Via a Pure Endoscopic Endonasal Approach. Ear Nose Throat J 103: 13-8, 2024
- 6) 山田武千代: 顔面神経鞘腫に対する手術療法. 耳鼻展望 61: 78-84, 2018
- 7) Kusumi M, et al: The Appropriate Surgical Approach to a Greater Petrosal Nerve Schwannoma in the Setting of Temporal Lobe Edema. World Neurosurg 85: 364.e5-10, 2016
- 8) Schmidinger A, Deinsberger W: Greater superficial petrosal nerve schwannoma. Acta Neurochir (Wien) 147: 659-63, 2005
- 9) Symon L, et al: Neuromas of the facial nerve: a report of 12 cases. Br J Neurosurg 7: 13-22, 1993

A Case of Greater Superficial Petrosal Nerve Schwannoma in the Middle Cranial Fossa

Satoka MATSUNO ¹⁾, Toru YOSHIURA ¹⁾, Masaya NAKAGAWA ¹⁾, Takashi FUJII ¹⁾,
Yohei OTSUKA ¹⁾, Arata TOMIYAMA ¹⁾, Satoru TAKEUCHI ¹⁾, Tomoko OMURA ¹⁾,
Terushige TOYOOKA ¹⁾, Kojiro WADA ¹⁾

1) Department of Neurosurgery, National Defense Medical College

We report a case of greater superficial petrosal nerve schwannoma (GSPNS) initially suspected based on clinical and imaging findings, which was diagnosed histopathologically as schwannoma. A 51-year-old woman had been pointed out a small mass lesion in the left middle fossa with follow-up magnetic resonance imaging after cerebral infarction and referred to our hospital because of enlargement of the lesion and left facial pain. Physical examination revealed left trigeminal neuralgia (V2-V3 territories) and left sensorineural hearing loss. Neuroimaging revealed two lesions in the middle cranial fossa and left internal auditory canal, the former suspected to be a facial schwannoma. The tumor was surgically removed, and the pathological diagnosis was schwannoma. No postoperative facial nerve palsy appeared. GSPNS is extremely rare, but can be differentiated from other tumors based on its clinical and imaging features, and early diagnosis and treatment can preserve the functions of the facial nerve.