

# 大槽内に発育した副神経鞘腫の一例

大宮謙一、佐藤憲市、伊東民雄、尾崎義丸、森 大輔、及川光照、  
瀬尾善宣、高梨正美、中川原讓二、堀田隆史、中村博彦  
中村記念病院 脳神経外科 脳腫瘍センター、財団法人北海道脳神経疾患研究所

## A Schwannoma Originated from Accessory Nerve in Cisterna Magna; A Case Report

Ken-ichi OMIYA, M.D., Ken-ichi SATO, M.D., Tamio ITO, M.D., Yoshimaru OZAKI, M.D., Daisuke MORI, M.D., Mitsuteru OIKAWA, M.D., Yoshinobu SEO, M.D., Masami TAKANASHI, M.D., Jyoji NAKAGAWARA, M.D., Takashi HOTTA, M.D., and Hirohiko NAKAMURA, M.D.

Department of Neurosurgery and Brain Tumor Center, Nakamura Memorial Hospital, and Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan

### Abstract:

Accessory nerve schwannomas are known as extremely rare intracranial tumors. As Julow (1983) advocated, they can be divided into two types. One is a jugular foramen type and the other is intracisternal type. Only 14 cases of those of intracisternal type have been reported in the literature.

The patient was a 60-year-old female who complained of progressive headache. She was admitted to Nakamura Memorial Hospital in May 2009, as MRI investigation revealed a tumor in cisterna magna, and the size was 16×2×23 mm. It also contained cystic lesion and had clear margin. The tumor and its peripheral wall were enhanced heterogeneously.

We performed total removal by midline suboccipital craniectomy and C1 laminectomy. It was originated from a branch of left accessory nerve as we saw on the resection. The symptom of headache disappeared after operation. Pathology report gave a diagnosis of schwannoma.

We report on a case of intracisternal schwannoma that arose from spinal accessory nerve and discuss perioperative findings with review of literature.

Key words: Accessory Nerve Schwannoma, Cisterna Magna, extra-axial tumor

## 【はじめに】

聴神経以外の下位脳神経由来の神経鞘腫は稀であり、その中でも副神経由来のものはintrajugular typeとintracisternal typeに分けられるが、発生頻度は非常に稀で、これまでの文献での報告も計30例程度に過ぎない。

これらは下位脳神経へと進展するため、術前に腫瘍の発生母地を特定するのは極めて困難といわれており、しばしば術中所見より確定される。大槽内に発育した副神経由来の神経鞘腫を経験したので報告する。

## 【症 例】

症例は60歳、女性。筋緊張性頭痛の診断で近医にて内服処方を受けていた。2009年3月より頭痛が増強したため施行された頭部MRIの結果、延髄背側に腫瘍性病変が指摘され加療目的に当院を紹介となった。既往歴に虫垂炎（15歳時手術）、副鼻腔炎（18歳時手術）あり。家族歴には特記事項なし。来院時意識清明、身長: 156cm、体重: 67kg、体温: 36.8℃、血圧: 128/68 mmHg。頭痛（後頭部痛）の訴えあり。上下肢麻痺なく、嚥下障害や嘔声、運動失調などの神経症状もみられなかった。

## 【画像所見】

腫瘍は延髄背側、大槽内正中に存在し、頭部CTにて低吸収域を示した（Fig. 1）。出血や水頭症の所見は認められず、頭部単純MRI（T2強調像）では腫瘍周囲の浮腫はほとんどみられなかった。腫瘍径は16×22×23 mm、境界明瞭で内部に嚢胞成分を含み、造影MRIにて実質成

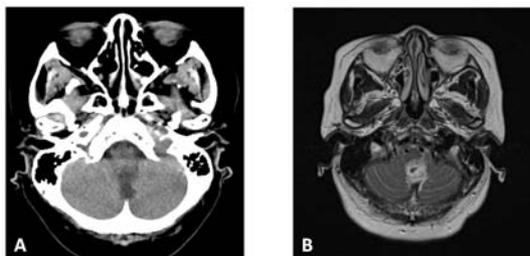


Fig. 1 A: CT scan showed a low density mass in the posterior cranial fossa.  
B: MRI (T2WI) revealed a low and high intensity mass with cystic lesion.  
The tumor had slight edema.

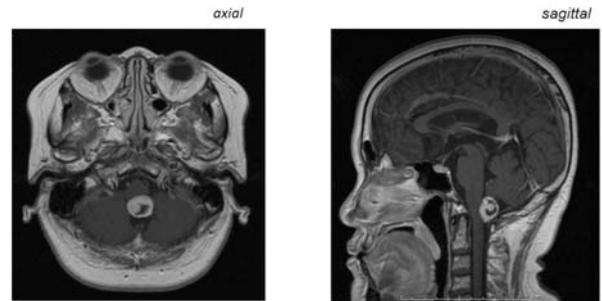


Fig. 2 The tumor extended from foramen magnum to the vermis of the cerebellum, and is enhanced heterogeneously.

分が造影された（Fig. 2）。腫瘍の圧排による小脳や脳幹・延髄の変形は軽度であった。脳血管造影検査では腫瘍陰影は認められず、腫瘍による脳血管の圧排・偏倚もみられなかった（Fig. 3）。術前の鑑別診断としては上気管腫や神経膠腫、髄膜腫が考えられた。

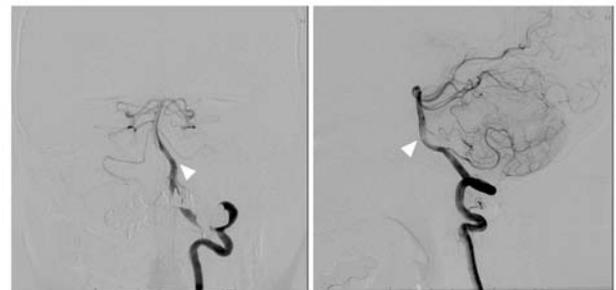


Fig. 3 Left vertebral DSA (digital subtraction angiography) showed no tumor stain.

## 【手術所見】

全身麻酔下にmidline suboccipital approachおよびC1 laminectomyで手術を行った。両側小脳扁桃を上方外側に牽引し、腫瘍を露出させた。腫瘍はやや白色の被膜に覆われており、周囲との境界は明瞭で、小脳との癒着も認めなかった（Fig. 4）。腫瘍に切開を加えた際、内部から液体が流出し、嚢胞を含む腫瘍であることが確認された。腫瘍は淡黄色で軟らかく、実質成分は易出血性であった。超音波外科吸引装置（CUSA）を用いて内減圧を行い、piece by pieceに摘出を進め全摘した。最終的に肥厚した副神経分枝とのみ付着していることが確認され、発生源と考えられたため腫瘍を残さないように凝固・切離した（Fig. 5）。



Fig. 4 A white tumor with capsule was found without adhesion to cerebellum.

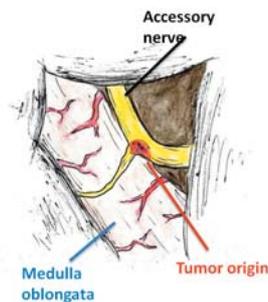


Fig. 5 A branch of left accessory nerve was found when the tumor was removed. Thus, the tumor was thought to be originated from the accessory nerve.

術後合併症は見られず、頭痛は改善し退院した。

病理組織学的診断では、紡錘形核と繊維性の胞体を持った腫瘍細胞が索状ないし複雑に交錯し増生した部分と、小円形核を持った腫瘍性細胞がびまん性に増生した部分とが混在していた。核分裂像は目立たず、明らかな

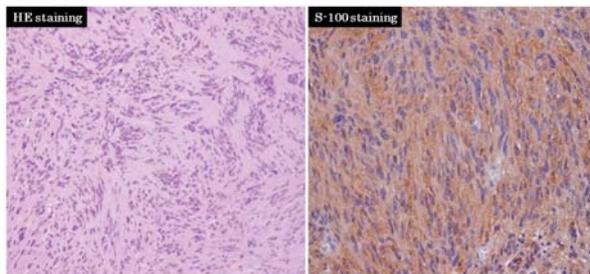


Fig. 6 HE staining showed a tumor composed of spindle shaped cells with elongated nuclei and of diffuse hyperplasia cells with small round nuclei. Immunohistochemically it was positive for S-100, and MIB-1 index was less than 1%. Pathologically, the tumor was diagnosed as Schwannoma, Antoni type A and type B.

壊死を認めなかった。腫瘍細胞の免疫染色にてS-100染色陽性の結果であり、神経鞘腫 (Antoni type A & B mixed) と診断された (Fig. 6)。MIB-1 indexは1%以下であった。

### 【考 察】

RussellおよびRubinstein<sup>1)</sup>によると、primary intracranial tumorsのうち、神経鞘腫は8%を占めると報告されている。

Intracranial schwannomaの大部分は聴神経腫瘍であるが、視神経 (II) 以外すべての脳神経は神経鞘腫の発生源母地となりうる<sup>2,6)</sup>。しかしその頻度は稀で、聴神経腫瘍以外では神経鞘腫全体の2.9~4.0%である。内訳は、①三叉神経 (V) : 40%、②顔面神経 (VII) : 23%、③下位脳神経: 20%、となっており<sup>3,4)</sup>、特に副神経 (XI) 由来のものは非常に稀で、文献での報告は30例程度に過ぎない。

Julow (1983年)らの分類<sup>5)</sup>では、副神経 (XI) 鞘腫は更にIntrajugular typeとIntracisternal typeに分けられる。前者は頰静脈孔の近傍に発生し、jugular foramen syndromeを呈することが多く、解剖学的な位置関係から複数の脳神経に付着し、術中にどの神経由来か不明な場合が少なくないため、舌咽神経 (IX)、迷走神経 (X) 由来のものとの鑑別が困難である<sup>6)</sup>。後者は副神経麻痺やミエロパチー、小脳症状をきたすことが多く、腫瘍による圧排で脳脊髄液の還流が障害され、続発性正常圧水頭症によりシャント術を要する症例もある。しかしながら、舌咽神経 (IX) ないし迷走神経 (X) の神経症状をきたした症例は報告されていない<sup>7)</sup>。本症例は後者であるが、頭痛のみの発症で自覚的・他覚的所見に乏しかった理由としては、過去の報告例と比較して腫瘍径が小さく、スペースのある大槽に進展したことから、小脳・脳幹に対する圧迫が限定的であったためと考えられる。腫瘍が指摘されずに経過していた場合、腫瘍の増大により頭痛に加えて小脳症状や水頭症、下位脳神経症状を引き起こしていた可能性がある。

Intracisternal typeはIntrajugular typeと比べ更に稀であり、これまで文献にて14例の報告があるのみである (Table 1)。男性7例、女性7例で平均年齢は44.5歳 (18-70歳) であった。過去14例中12例が大槽正中部に腫瘍を認め、本症例も他の報告例同様、左副神経分枝から大槽

【結 語】

大槽正中に発育する副神経由来の神経鞘腫を経験した。本症例のようにextra-axialに発育する境界明瞭な腫瘍を認めた際には神経鞘腫も鑑別として挙げられる。

【文 献】

1. Russell DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System, 4th edn. London, Edward Arnold. 372-379, (1977)
2. Jullow J: Neurinoma of spinal accessory nerve: Report of two cases. Acta Neurochir (Wien) 1983; 69: 219-224.
3. Nakashima T, Tomita K, Uemura T, et al: Accessory nerve schwannoma
4. Khang-Loon Ho: Schwannoma of the trochlear nerve: case report. J Neurosurg 1981; 55: 132-135.
5. Samii M, Migliori MM, Tatagiba M, et al: surgical treatment of trigeminal schwannomas. J Neurosurg 1995; 82: 711-718.
6. 土屋一洋, 町田 徹, 前原忠行ほか: 副神経腫瘍の1例. 臨牀放射線1982; 27: 1375-1378.
7. Tae-Young Jung, Shin Jung, In-Young Kim, et al: Intracisternal Schwannoma of the Spinal Accessory Nerve: A Case Report. Skull Base 2006; 16: 175-180.
8. K Tatebayashi, Y Tanaka, H Numata, et al: Schwannoma of the Spinal Accessory Nerve in the Cisterna Magna. Surg Neurol 2003; 59: 217-22.
9. R Kurokawa, M Tabuse, K Yoshida, et al: Spinal Accessory Schwannoma Mimicking a Tumor of the fourth ventricle. Neurosurgery 2004; 54: 510-514.
10. M Kubota, O Ushikubo, A Miyata, et al: Schwannoma of the Spinal Accessory Nerve. Journal of Clinical Neuroscience 1998; 5 (4), 436-437.

Author (Year)	Age/ Sex	Clinical Symptoms	Tumor Stain	Size (cm) <sup>3</sup> Cyst	Location (CM)	Treatment Complication
Christerson (1982)	24/F	左偏頭痛および筋萎縮	N/A	3.5×3.0×2.5 (-)	Midline	Resection (+)
Tsuchiya (1982)	18/M	左小脳症状 左角膜炎 左程度外転麻痺	(+)	N/A	Midline	Total removal (-)
Julow (1983)	50/F	頭蓋内圧上昇 myelopathy	(-)	4×3×4 (+)	Midline	Total removal (-)
Julow (1983)	29/M	右副神経障害 測定障害	N/A	N/A	Midline	Total removal (-)
Nishihara (1984)	52/M	副神経支配 筋群萎縮	(-)	N/A	Midline	total removal (+)
Chang (1990)	32/M	頭痛 右小脳症状	(-)	4×4×2.5 (+)	Midline	Total removal (+)
Lanotte (1994)	62/M	左小脳症状 NPH	(-)	3.6×2.6×2.4 (-)	Right	Total removal (+)
Soo (1995)	54/F	小脳症状 NPH	(-)	N/A (+)	Midline	VP shunt, partial resection (-)
Ohkawa (1996)	54/F	右小脳症状 NPH	(-)	N/A (+)	Midline	VP shunt, resection (-)
Caputi (1997)	42/M	頭部痛 SAH	(-)	2.2×1×1.3 (+)	Midline	Total removal (-)
Kubota (1998)	40/F	頭痛, 嚔視 NPH	(-)	N/A	Right	Total removal (-)
Tatebayashi (2003)	48/F	頭痛, 右小脳症状 感覚障害, NPH	(-)	3.5×4.5×4 (+)	Midline	Total removal (+)
Kurokawa (2004)	50/M	頭部痛	(-)	3.5×3.5×3.5 (-)	Midline	total removal (+)
Jung (2006)	70/F	頭痛, 頭部痛	(+)	3.2×2.5 (+)	Midline	Total removal (-)
Present case	60/F	頭痛	(-)	1.6×2.2×2.3 (+)	Midline	Total removal (-)

CM=Cisterna Magna, NPH=normal pressure hydrocephalus, SAH=subarachnoid hemorrhage, VP shunt=ventriculoperitoneal shunt, N/A=not available

Table 1 これまでに報告されたIntracisternal typeの副神経鞘腫

CM = Cisterna Magna, NPH = normal pressure hydrocephalus, SAH = subarachnoid hemorrhage, VP shunt = ventriculoperitoneal shunt, N/A = not available

正中部に発育・進展していた。腫瘍は副神経からやや離れた大槽正中に存在しているため、術前の診断は困難であった。

Intracisternal typeの腫瘍の発生母地は左右いずれかの副神経であり、報告例はそれぞれ術中に同定された。正中から遠い部分より発生した腫瘍は、発育するのに十分なスペースのある大槽正中部に向かって発育する傾向があると考えられている<sup>8)</sup>。そのためIntrajugular typeと比較し、Intracisternal typeでは発症時には腫瘍径が大きいことが多く、脳神経麻痺のほか錐体路症状、小脳症状など多彩な症状を引き起こす<sup>9,10)</sup>。

大槽内に発育する神経鞘腫は、周囲脳神経 (IX, X) 由来のものと区別がつかず、外科的に切除し得ても発生母地を同定出来ないことが少なくない。周囲組織との境界が比較的明瞭であるため術後神経症状を残さずに全摘が見込めるケースが多い。