

臨床病理検討会レポート

[第29回] 上顎悪性神経鞘腫

日時：2005年9月27日

新潟大学大学院医歯学総合研究科
顎顔面口腔病理学分野
丸山 智
口腔再建外科学分野
中里隆之
顎顔面放射線学分野
小山純市
新潟大学医歯学総合病院歯科病理検査室
鈴木 誠

症 例 提 示

患者：70歳，女性

初診：2005年4月6日

主訴：上顎が腫れた。

既往歴：10年前に高血圧・高脂血症を指摘され，投薬加療中である。また，9年前に肝血管腫を指摘され，エコーによる観察を定期的に行っている。

現病歴：2004年4月頃より右側上顎歯肉の腫脹を自覚し，義歯不適合を主訴に紹介医を受診し，義歯調整を受けたが，症状は改善しなかった。同医より新潟大学口腔外科での精査，加療を勧められて2005年4月に口腔再建外科に初診となった。

初診時現症

全身所見：身長145cm，体重50kg。栄養状態良好。

口腔外所見：右側鼻翼基部から頬部にかけてびまん性の腫脹が認められ，同部には軽度の知覚鈍麻がみられた。また，右

側の鼻閉感が認められた。顎部に腫大リンパ節は認められなかった。

口腔内所見：上顎右側歯槽部を中心に直径50mm，高さ38mmの境界明瞭な腫瘤が認められた（図1）。表面粘膜には一部びらんが認められたが，潰瘍形成はなかった。腫瘤全体に可動性が認められた。

臨床診断：右側上顎腫瘍

処置および経過：2005年4月18日に入院し，4月19日に全身検索のために立川総合病院でFDG-PETを施行した。右肺門リンパ節領域および大腸にFDGの集積が認められたため，胸部CTおよび大腸ファイバースコープで精査したが，異常所見は認められなかった。4月22日に上顎の病変部より生検を行い，悪性神経鞘腫の診断がえられた。5月17日に上顎骨右側半側切除術を施行した。切除時に右側眼窩底を穿孔したため，チタンメッシュによる再建術を行った。術後の創の治癒は良好であり，義歯診療室で義顎の装着を行った。経過は良好で，6月26日に退院となった。外来で引き続き経過観察中であるが，術後1年半を経て再発等の所見はみられない。

（中里）

画 像 所 見

初診時に撮影された単純エックス線写真（図2）で上顎右側歯槽突起部の骨破壊が確認された。

軸位断CT画像（図3）で，上顎右側歯槽突起部を中心に多中心性の類球形構造から構成された境界明瞭な充実性の腫瘍性病変が認められた（図3a）。造影後軟組織表示（図3b）では，病変は内部が不均一に造影され，頬側の結節性膨隆と口蓋部での口腔側および鼻腔側への膨隆をともなっていた。骨表示（図3c）では病変に接する上顎骨の骨破壊像をしめ



図1 初診時口腔内写真

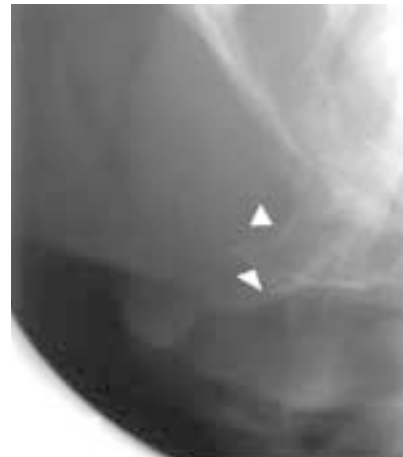


図2 単純エックス線写真（オクルーザル）

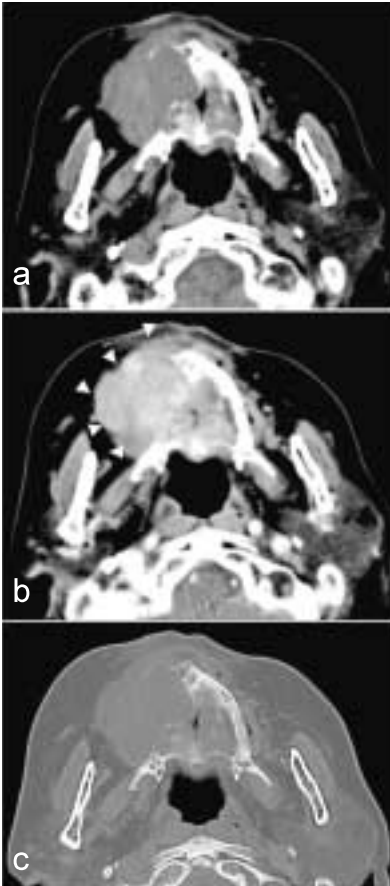


図3 軸位断CT画像

a . 造影前軟組織表示 b . 造影後軟組織表示 c . 骨表示

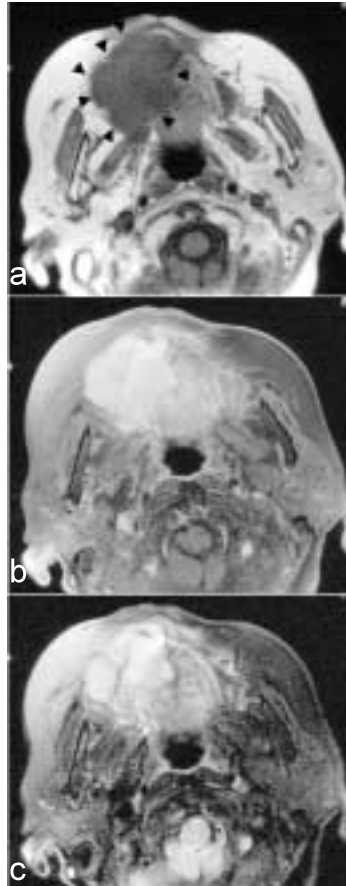


図4 軸位断MR画像

a . T1強調画像 b . 造影後T1強調画像 c . T2強調画像

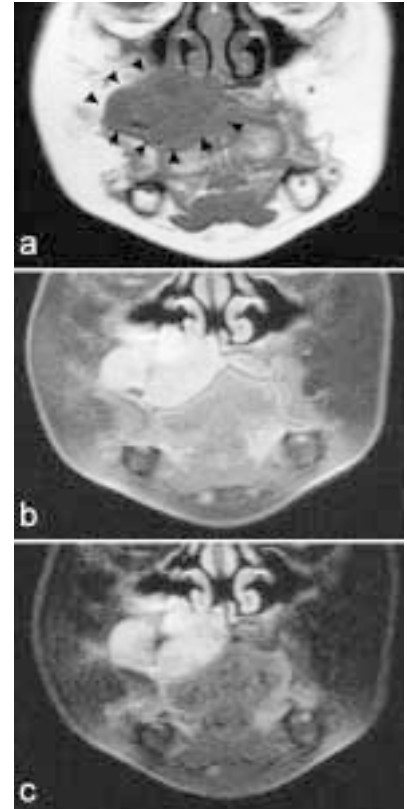


図5 冠状断MR画像

a . T1強調画像 b . 造影後T1強調画像 c . T2強調画像

した。CT 所見では、病変内部の不均一な造影性、病変周辺の骨破壊像から腺系腫瘍（とくに腺様嚢胞癌）の可能性が考えられたが、間葉系の腫瘍の可能性も否定できなかった。

軸位断MR画像（図4）で、病変はT1強調画像（図4a）では筋と等信号、造影後T1強調画像（図4b）では筋より高信号で、T2強調画像（図4c）では各類球形構造間で軽度の信号強度の差はあったが、各構造ごとに均一な信号強度で、歯槽頂部付近では低信号域をとまっていた。冠状断MR画像（図5）でも病変はT1強調画像（図5a）で低信号、造影後T1強調画像（図5b）では筋より高信号であり、T2強調画像（図5c）では内側寄り非常に高信号、外側部では不均一な信号強度を示し、下方寄りでは筋膜内側に位置していたが、上方寄りでは咬筋筋束に沿って骨面から離れていた。

MRダイナミック画像（図6）では造影初期（図6a）に各類球形構造周辺部から造影が始まり、図6b、図6cに示されるように徐々に中心部へと向かって造影されており、遅延相（図6d）でも不均一に強い造影性を保っていた。MR所見では、造影後T1強調画像での病変の造影性の強さと造影速度、T2強調画像での信号強度の不均一さとMRダイナミック画像にみられる造影パターン等の情報から扁平上皮系

あるいは腺系の腫瘍は考えにくく、間葉系腫瘍が疑われた。

以上の所見から放射線学的診断は間葉系腫瘍で、境界は概して明瞭であるものの、一部に浸潤像を思わせる所見があり、悪性腫瘍の可能性が考えられた。

（小山）

病理所見

2005年4月21日に上顎骨右側側切歯部および小白歯部より生検が施行された。紡錘形細胞の密な増殖よりなる腫瘍で、深部側から粘膜固有層にまで浸潤していた。腫瘍と周囲結合組織との境界は明瞭であったが、腫瘍周囲には明らかな被膜構造は認められなかった（図7）。これらの紡錘形細胞は互いに交錯して杉綾模様（herring-bone pattern）（図8）を呈したり、核が束状または柵状に配列する観兵式状配列（nuclear palisading）を思わせる像がみられた。鍍銀染色では個々の細胞が黒色の好銀線維によって圍繞され（図9a）、さらに細胞間が比較的広い部分では細胞は波状を呈し、また、間質にはマッソントリクローム染色で青色を呈する膠原線維が微細波状に配置していた（図9b）。また、細胞は比較的疎

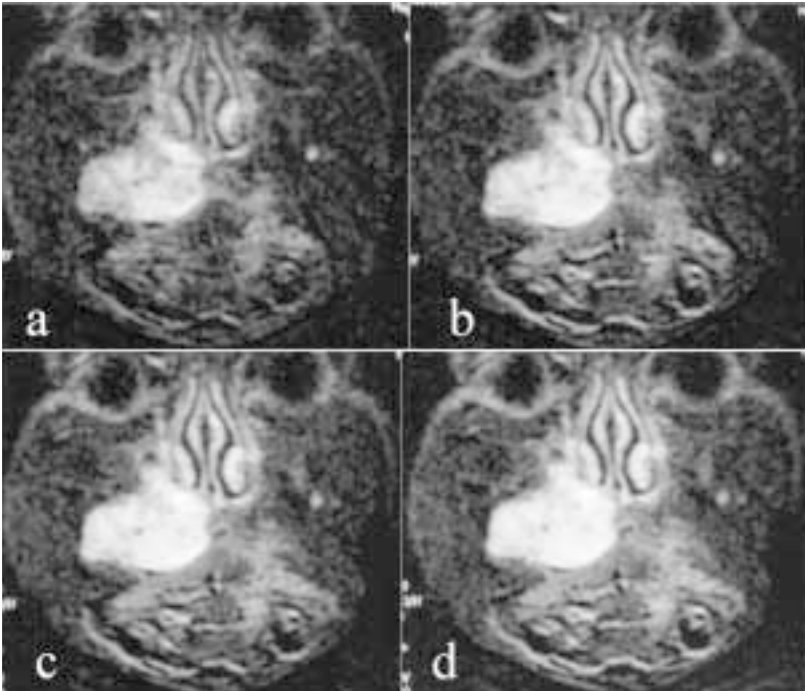


図6 MR ダイナミック画像（造影後 T1 強調画像，脂肪抑制）
a . 20 秒後 b . 40 秒後 c . 60 秒後 d . 80 秒後

な細かい線維状をしめす明調の細胞質を有し，細胞境界は不明瞭であった。核は紡錘形から楕円形で，大型明調またはクロマチン濃染性をしめし，大小不同が明らかであった。核の両端はしばしば鋭利であった。また，核は屈曲や捻転等の不整形な形状をしめし，さらに核内に封入体を含む細胞が多くみられ（図 10），異型核分裂をしめす細胞も確認された。これらの細胞は免疫組織化学的にはビメンチン β -100 蛋白質（図 11），ニューロン特異性エノラーゼ（NSE）が陽性であった。以上の所見から悪性神経鞘腫と診断された。

2005 年 5 月 18 日に上顎骨部分切除術が施行された。切除物は口蓋右半側から右側歯槽堤部にわたる上顎骨で，口蓋部は外向性に隆起し，その表面は概して平滑な粘膜で覆われていた。腫瘍の辺縁は，右側は一部で頬粘膜に達し，左側はほぼ口蓋正中，前方縁は切歯部歯槽堤，後方縁は硬口蓋後縁付近に及んでいた。断面では上顎骨，鼻腔底の骨は広範に吸収され，腫瘍により置換されていた（図 12）。腫瘍は右側歯槽堤部，上顎洞相当部に浸潤して，鼻腔底部の骨を吸収し，一部で鼻粘膜上皮直下に達していた。下方では被覆する口蓋，歯槽堤粘膜側にも増殖し，一部ではほぼ粘膜上皮直下に達していた。また，右外側方へ進展し，頬部の筋肉組織，脂肪組織を破壊して浸潤していた（図 13）。組織学的には，異型性の明らかな紡錘形細胞の充実性かつ浸潤性の増殖からなる腫瘍で，生検と同様に悪性神経鞘腫と診断された。なお，上方切除断端の一部に腫瘍の残存が認められた。

（丸山，鈴木）

ま と め

本例は 70 歳女性の上顎に生じた悪性神経鞘腫である。悪性神経鞘腫は全身的には末梢神経の悪性腫瘍の代表的なものであるが，口腔領域ではまれであり，文献的にはこれまでに 30 例の報告があるのみである。本腫瘍の多くは神経幹に連続して発生する。また，神経線維腫または神経線維腫症（フォン・レックリングハウゼン病）に合併して生じることも多い。単発例は悪性腫瘍として初発し，良性の神経鞘腫の悪性化によることはないとされる。口腔領域では多くは下顎に生じ，下歯槽神経に由来し，下顎管に沿って進展する。その他の部位としては本例のような上顎あるいは口蓋のほか，歯肉，舌，鼻腔・副鼻腔等での発生が報告されている。

本例は下歯槽神経と関連しない部位に単発性の腫瘍を形成したもので，当初，臨床的には境界は概して明瞭で，良悪性の判断が困難であった。生検の組織像は線維肉腫や平滑筋肉腫との鑑別が必要であったが，免疫組織化学的にシュワン細胞性格が確認され，悪性神経鞘腫の診断が確定された。画像所見でも悪性腫瘍が示唆され，口腔領域ではまれであっても画像的には悪性神経鞘腫として矛盾しない像であった。画像検査で上顎あるいは口蓋部の悪性像が認められた場合には悪性神経鞘腫も鑑別診断に加える必要があると考えられる。

（丸山，鈴木）

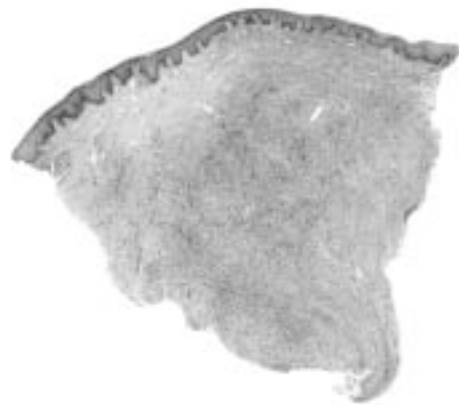


図 7

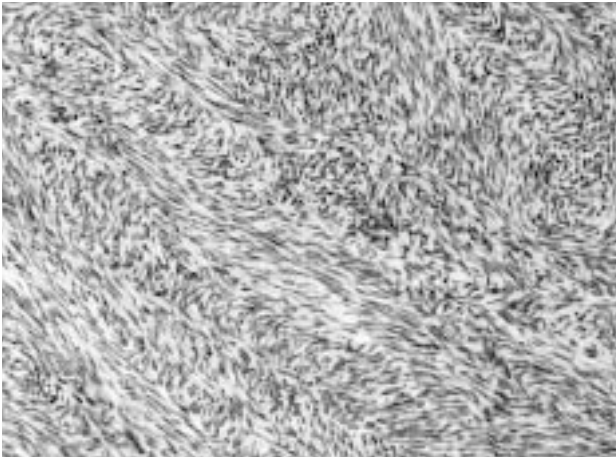


図8

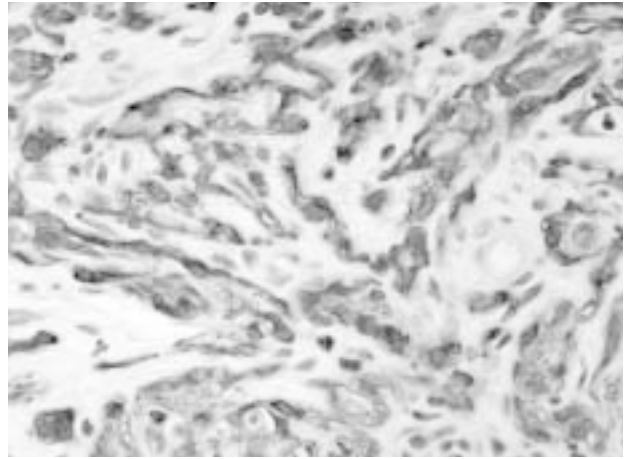


図11

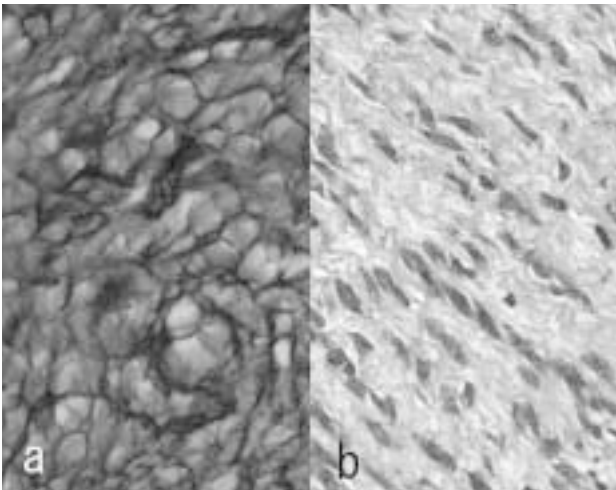


図9

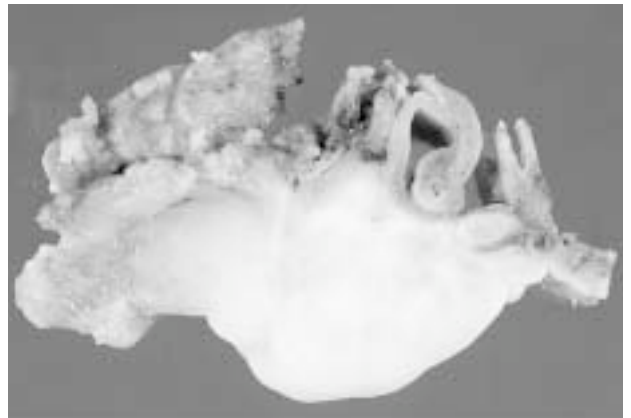


図12

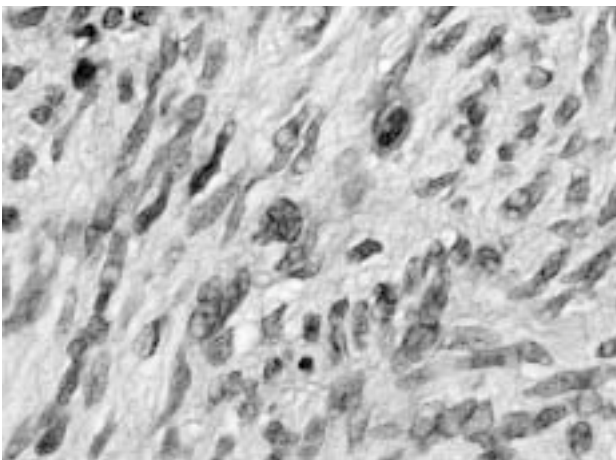


図10

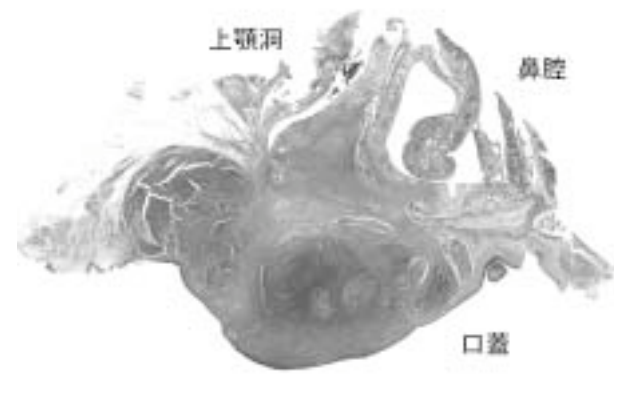


図13