

図説脳神経外科

(第42回)

片側顔面痙攣で発症した内胚葉嚢胞

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科脳神経外科学

米澤 大、花谷 亮典、有田 和徳

はじめに

片側顔面痙攣の多くは、顔面神経が橋から出る根部 (root entry zone) が何らかの原因により刺激されることで生じる。前下小脳動脈をはじめとする動脈による圧迫により生じることが多いものの、腫瘍などが原因となり生じる場合もある。今回、頭蓋内に限局した内胚葉嚢胞によって片側顔面痙攣が誘発された症例を経験した。

症例提示

56歳 男性。半年前から右口角周囲に間欠的な筋攣縮が出現するようになり、頭蓋内精査にて、右小脳橋角部を中心とした病巣が認められた。病巣はT1WIにて高信号を呈し、クモ膜下腔の形状に沿って橋前槽から右小脳-延髄槽、右メッケル腔にかけて存在した(図1、2)。後頭下開頭による摘出術を施行した。黄土色で粘液様の内容液をもつ、嚢胞性病変が認められた(図3)。内胚葉性嚢胞(endodermal cyst)を考え、腫瘍本体である薄い膜を可及的に切開摘出するとともに、全内容液を吸引除去した(図4)。顔面神経の根部に血管の介在はみられず、嚢胞の直接的な圧迫刺激より、顔面痙攣が誘発されたものと考えられた。半透明の薄い被膜を可及的に切除除去し、髄液腔と十分な交通を持たせた(図5)。被膜内腔は単層あるいは重層の立方状の細胞で覆われ、線毛を有する上皮細胞および細胞質内に空胞を有する杯細胞様細胞が観察された(図6)。

電子顕微鏡では、表面に無数の繊毛を有する細胞と、線毛を欠くがcoating materialに覆われた微繊毛と分泌顆粒を有する細胞が観察され、呼吸器上皮に似た構造を呈していた(図7)。以上から、内胚葉性嚢胞と診断した。術後に顔面痙攣は消失し、術後5ヶ月の時点で再発はみられていない。

考察

内胚葉性嚢胞は、内胚葉由来組織上皮に類似する上皮で形成される嚢胞性腫瘍であり、その発生頻度は全中枢神経系腫瘍の0.01%に満たない。気管支上皮、腸管上皮に類似し、従来bronchogenic cyst、neuroenteric cyst/enterogenous cystなどと呼ばれていたものを内胚葉性嚢胞(endodermal cyst)と総称するようになった¹⁾。一般的に胎生3週時の外胚葉と内胚葉の分離異常との説が提唱されている²⁾。好発部位は、脊髄硬膜内であり、頭蓋内に限局する症例は少ない³⁾。また、その発症形式は、慢性頭痛、脳神経麻痺、反復性髄膜炎、てんかん発作などの報告が多く^{2,3)}、本症例のように顔面神経痙攣単独で発症し、診断に至ったケースは極めてまれである。

参考文献

1. 日本脳腫瘍病理学会編：脳腫瘍臨床病理カラーアトラス 第2版. 医学書院(東京), 1999, 136
2. Matsunaga S et al: Endodermal cyst ventral to the lower brain stem. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 46(12):614-618, 2006

3. Preece MT et al: Intracranial neurenteric cysts: imaging and pathology spectrum. Am J Neuroradiol. 27(6):1211-1216, 2006



図1. 術前MRI T1強調画像：脳槽の形状に沿って、橋腹側から右小脳橋角部、右Meckel腔(矢印)に伸展する高信号の嚢胞性病変を認める。

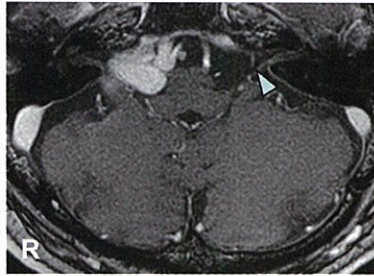


図2. 術前MRI 造影T1強調画像：右顔面神経根部に嚢胞性病変が腹側より接触しているのがわかる。矢頭は左顔面神経を示す。

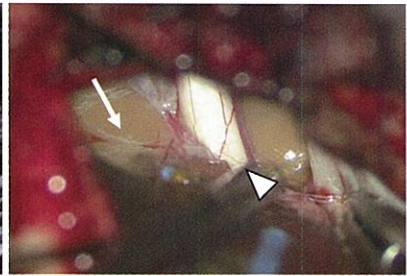


図3. 脳槽を充満するように黄土色の内容物を入れた嚢胞性病変(矢印)を認める。矢頭は右前庭神経を示す。

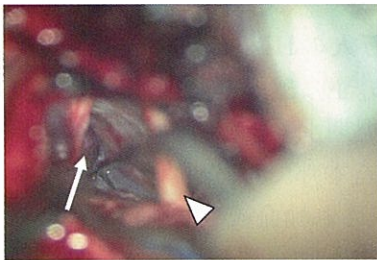


図4. 腫瘍摘出後。矢印は脳底動脈、矢頭は右前庭神経を示す。

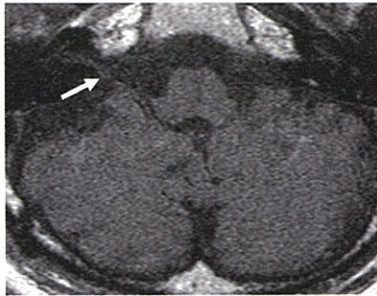


図5. 術後MRI T1強調画像：嚢胞内容の高信号は完全に消失している。矢印は右顔面神経を示す。

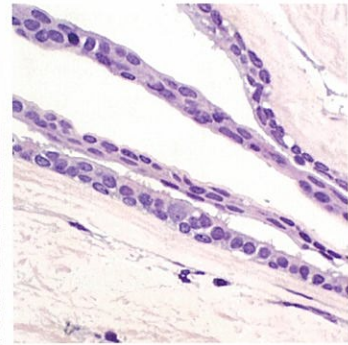


図6. 嚢胞壁は単層もしくは重層の上皮細胞から成り、内腔面に線毛を有する細胞や、細胞質内に空胞を有する細胞を認める。HE染色×400



図7. 上皮細胞は、内腔面に無数の線毛を有するものと、線毛を有せずに微絨毛で覆われるものから成っていることが分かる。細胞と間質結合織の間には基底膜が形成されている。電子顕微鏡×3450, PCL JAPAN病理細胞診センター

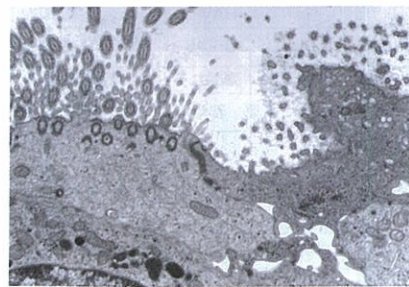


図8. 線毛は明瞭な9+2の配列を示す小管を有する。一方、微絨毛の表面にはcoating materialが観察される。その細胞質には分泌顆粒がみられる。細胞相互間には接着装置が形成されている。電子顕微鏡×8050, PCL JAPAN病理細胞診センター