

視神経炎との鑑別に苦慮した視神経鞘髄膜種の一例

脳神経外科 高野 昌平・皮居 巧嗣・新光阿以子・高橋 和也

キーワード：視神経鞘, 視神経炎, 髄膜種

論文要旨

症例は、58歳女性。1年くらい前から左視力低下を自覚。半年前には検診で左視力障害を指摘され眼科を受診。MRIにて左視神経炎と診断され、ステロイドパルス療法を5回施行されたが視力の改善なく、光覚弁に悪化。再度MRI施行し、左視神経周囲に造影される腫瘍性病変認め、脳外科紹介となった。MRIでは眼窩内の視神経周囲が造影され、頭蓋内に連続して頭蓋内硬膜に付着部を持つ腫瘍を認めた。手術にて頭蓋内病変を摘出し、髄膜腫の診断を得た。術後も視力障害は変化なかった。今後も画像フォローが必要であり、増大し対側視神経への影響が出現した場合や眼球突出が出てきた場合、視神経ごと腫瘍摘出が必要となる。

I. はじめに

髄膜腫はクモ膜の存在する部位ならいかなる部位からも発生する。髄膜腫自体は良性脳腫瘍のなかでは最も多い腫瘍であるが、視神経鞘髄膜腫（opticnerve sheath meningioma：以下ONSM）は髄膜腫の2%未満で眼窩腫瘍の1.7%とかなりまれなものである。腫瘍自体の進行は緩徐であるが、視機能に関しての機能予後は悪い疾患である。

今回我々は、非常に稀である視神経鞘髄膜腫を経験したので、文献的考察を加え報告する。

II. 症例

患者：58歳女性。

主訴：左視力低下。

現病歴：1年くらい前から左眼の視力低下を

自覚していたが経過を見ていた。半年前の検診で視力低下を指摘され、当院眼科を受診した。MRIにて視神経の腫脹を認め、視神経炎と診断されステロイドパルス療法を5回施行された。しかしながら視力の改善なく、再度MRIを撮像したところ左視神経周囲に造影される腫瘍性病変認め、脳外科に紹介となった。

入院時神経学的所見：意識清明，左視力（0.05）矯正できず，左視野狭窄（図1.），左直接対光反射：鈍，左間接対光反射：迅速，眼球運動障害なし

家族歴：特記事項なし

既往歴：7年前尿管結石，高血圧（内服加療中）

検査所見：頭部MRIでは視神経に沿って視神経周囲に造影効果あり（tram-track sign），視束管から頭蓋内にも造影される腫瘍性病変認めた。視神経は萎縮していた。FLAIRでは左視神経全体が高信号域になっており腫大しているように見えた。（図2.）

術前診断：髄膜腫，炎症性肉芽腫

術中所見：硬膜に付着する腫瘍性病変を認め、視神経を圧迫していた腫瘍は易出血性で柔らか

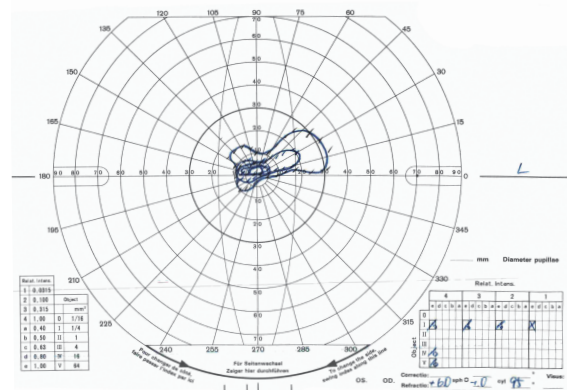


図1. 左視野検査（Goldmann視野計）
左視野狭窄を認める。

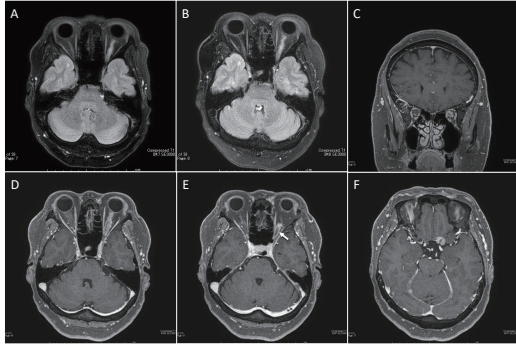


図2. 脳MRI

A: 初診時FLAIR 左視神経の腫大を認める。
 B: 術前FLAIR 左視神経の腫大がやや進行。
 C, D, E, F: 術前造影MRIでは視神経周囲が造影され(→: tram-track sign)、視神経を通じ頭蓋内に進展している。

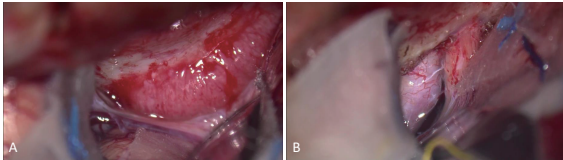


図3. 術中写真

A: 腫瘍は硬膜に付着しており易出血性で軟らかい腫瘍であった。
 B: 腫瘍を摘出すると、左視神経と左内頸動脈が確認された。

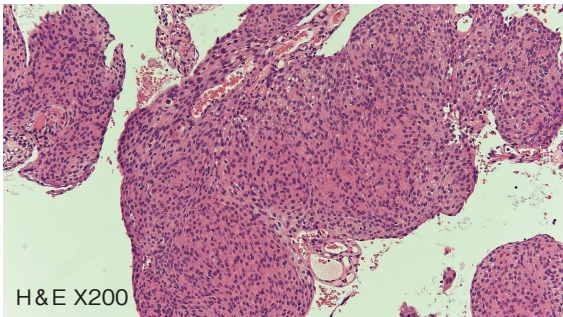


図4. 病理組織

好酸性の広い胞体と類円形の核を有する腫瘍細胞が充実に増殖し、渦巻状の細胞配列を認める。

い腫瘍であった。頭蓋内の腫瘍性病変のみ摘出した。(図3.)

病理所見: 好酸性の広い胞体と類円形の核を有する腫瘍細胞が充実に増殖し、渦巻状の細胞配列を認める。核の異型や分裂像は認めず、髄膜皮性髄膜腫と診断した。(図4.)

経過: 術後も左視機能障害の改善は得られず、髄膜腫であったためステロイドは漸減中止し、外来画像フォローの方針とした。放射線治

療も検討中である。

III. 考察

視神経鞘髄膜腫は非常に稀な腫瘍であり、Dutton¹⁾のレビューでは、全眼窩内腫瘍の約2%であり、好発年齢は40歳前後で、女性に多い腫瘍である。また、ほとんどが片側性で両側にできるのは10%程度である。

症状としては視力低下、視神経萎縮、optically shunt vesselsであるが、これらが揃うことは稀であり、視力にしても光角弁以下になるのは約25%程度と報告されている²⁾。むしろ、早期には球後視神経への圧迫による乳頭腫脹を生じる。検眼鏡的に乳頭浮腫が認められなくても、乳頭周囲視神経線維層(circumpapillary retinal nerve fiber layer:cpRNFL)厚の腫脹を高頻度に認める。少しでも視神経乳頭の不鮮明を認めれば、cpRNFLを測定すべきであり、このcpRNFL厚の菲薄化の有無が手術あるいは放射線療法後の視力予後を推測する因子であることも明らかにされている。菲薄化した群の方が視機能予後が明らかに悪いと報告されている³⁾。

診断については、MRIが有用である。CTも診断に役立つが石灰化や骨構造の評価以外はMRIに劣る。視神経鞘髄膜腫の典型的な外観による分類では、管状が62%、球形が23%、紡錘状が11%、局所拡大が4%である⁴⁾。T1強調画像では等信号～軽度低信号、T2強調画像では等信号～淡い高信号を呈し、造影剤で強く造影効果が見られる。視神経周囲炎と鑑別困難なこともあるが、軸位断や矢状断で腫瘍の中を造影されない視神経が抜けて見える、tram-track signやrail-road signが見られることが多く⁵⁾、今回の症例でも同様のsignが見られ、初診時から造影MRIを撮影していれば早期診断できた可能性はある。また、近年ソマトスタチン受容体シンチグラフィーの有用性が示されており、髄膜腫は2型のソマトスタチン受容体との親和性が高く、正常組織と比べ高集積を示す。わが国でも2016年1月から使用されており、その検

出感度は100%で特異度も97.2%と報告されており、今後診断に迷った場合は有力な検査となると思われる⁶⁾。

治療に関しては、経過観察、手術治療、放射線治療の3つの選択肢がある。現在のところ視神経鞘髄膜腫に対する有効な化学療法はない。Dutton¹⁾は自然経過で86%は視力低下を示すと報告しており、早期に何らかの治療は望まれる。手術治療は限局性の腫瘍でないかぎり手術をすると視神経を養っている軟膜下の血管を損傷してしまうため視機能の改善は期待できず、片側が失明し、さらに視交叉に向かって発育して他眼に視機能障害が及ぶのを防ぐために、視交叉前で視神経を切断し腫瘍を摘出するのが一般的である。限局した腫瘍形成の場合は、良好な機能予後の報告もあるが、限局している症例は少なく、本症例でも視機能を改善することは難しかったと思われる。放射線治療に関しては、分割定位放射線治療、強度変調放射線療法の有用性が報告されている。強度変調放射線療法を行なった例では、視力が0.02まで低下した症例やcpRNFLが著明に菲薄化した症例でも視力が改善したとの報告がある⁷⁾。合併症も放射線量Co換算で55Gy以下、1分割照射あたり2.0Gy以下であれば起こらないとされているが、放射線網膜症、放射線視神経症、脱髄巢の発生の危険性はゼロではない。しかしながら、放射線治療は有効な治療手段の一つであると思われる。本症例では頭蓋内進展した部分の腫瘍は摘出できており、対側視神経への影響は考えなくても良いため今後強度変調放射線療法は考慮しても良いと思われた。

IV. 結語

眼窩内腫瘍でも極めて稀な視神経鞘髄膜腫の1例を経験した。通常MRIでは炎症性疾患との区別が困難なことが多く、また機能予後は悪い疾患であり早期発見が重要であり、造影MRI検査、乳頭周囲視神経線維層の測定をすべきである。

参考文献

- 1) Dutton JJ . Optic nerve sheath meningiomas . *Surv Ophthalmol* . 1992;37(3):167–183.
- 2) Wright JE , Mcnab AA , Mcdonald WI Primary optic nerve sheath meningioma . *Br J Ophthalmol* . 1989;73(12):960–966.
- 3) Loo JL, Tian J, Miller NR et al:Use of optical coherence tomography in predicting post - treatment visual outcome in anterior visual pathway meningiomas . *Br J Ophthalmol* . 2013; 97:1455-8.
- 4) Saeed P, Rootman J, Nugent RA et al Optic nerve sheath meningiomas . *Ophthalmology* . 2003;110(10):2019–2030.
- 5) 三村 治:視神経鞘髄膜腫(ONSM).神経眼科学を学ぶ人のために 第2版.医学書院,東京, 2017;127-32.
- 6) Nussbaum -Hermassi L , Ahle G , Zaenker C et al : Optic nerve sheath meningioma detected by single - photon emission computed tomography /computed tomography somatostatin receptor scintigraphy : a case report . *J Med Case Rep* 10:96, 2016
- 7) 木村亜紀子 : 視神経鞘髄膜腫 . *眼科*2018; 2: 133-39