

軟顎部神經鞘瘤—病例報告

黃俊豪 陳朱德¹ 劉殿楨²

羅東博愛醫院耳鼻喉科 病理科¹ 國立台灣大學附設醫院耳鼻喉部²

摘要

神經鞘瘤(neurilemmoma)雖非罕見之頭頸部腫瘤,但是發生於軟顎部則相當少見,在國內尚未有過報告。本科經歷一名24歲男性,主訴於右側軟顎部發現一無痛性腫塊約半年之久,理學檢查可見一黏膜下卵圓形腫塊,柔軟而有彈性,約2.5×1.5 cm。病患接受經口手術切除,術後無任何吞嚥或其他神經學上的問題,病理報告為神經鞘瘤。此一病例發生位置特殊,臨床上很少會考慮到此診斷,確切診斷必須靠病理檢查。治療方面,手術完全摘除大多可治癒,惡性變化少見。(慈濟醫學 2002; 14:121-125)

關鍵語：神經鞘瘤，軟顎，口咽部腫瘤

前 言

西元1908年Verocay首先描述神經鞘瘤的病理變化,並將其命名為neurinoma,之後由於學者對其細胞來源有許多不同的看法,故曾經出現過許多令人混淆的同義詞,一直到了1932年Masson始提出其來源為許旺氏細胞(Schwann cell),至1935年Stout乃建議將之正名為neurilemmoma。神經鞘瘤是一種生長緩慢的良性腫瘤,男女之發生率相當,任何年齡皆可發生,它起源於神經周圍組織的許旺氏細胞(Schwann cell),可發生於身體任何部位有鞘神經組織中。發生於頭頸部約佔25%~45%[1,2],尤其以聽神經瘤與咽旁間隙神經鞘瘤表現的較多,其他如腮腺、舌部、口腔頰部、咽部、喉部,耳部等比較少見。至於軟顎部分,國內未報告過,國外也很少提過[3],故在此提出一例報告。

病例報告

患者為26歲男性,就診時主訴右側軟顎部分有一無痛性腫塊,約有半年之久,無特殊病史及家族史,患者無吞嚥疼痛與困難,亦無顏面或口內感覺異常現象,理學檢查可見右側軟顎部位,有一黏膜下卵圓形腫塊,如圖1,柔軟而有彈性,且無壓痛感,無頸部淋巴結腫大,身體其他部位亦無腫塊。患者接受手術治療,術中切開軟顎黏膜,發現腫瘤被膜與其周圍組織間幾無任何沾黏,可輕易地以鈍式剝離的方式摘除,如圖2,取下一2.5×1.5 cm具有完整包膜、淡黃色、無神經纖維附著的卵圓形腫瘤,將標本切開,可以發現中央有囊狀退化現象。而軟顎傷口經縫合一週後癒合完全,無任何吞嚥或感覺方面的異常。病理報告為神經鞘瘤(neurilemmoma),如圖3、4顯示:顯微鏡下可見細胞排列緊

收文日期:90年7月10日,修改日期:90年7月27日,接受日期:90年8月21日

抽印本索取及聯絡地址:台北市中山南路7號 國立台灣大學附設醫院耳鼻喉部 劉殿楨醫師



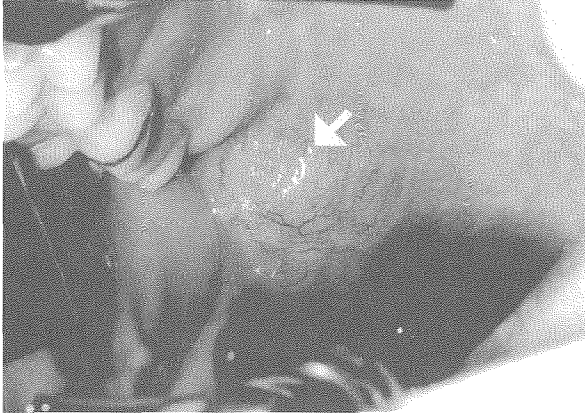


圖1. 箭頭所示右側軟頸部有一黏膜下卵圓形、柔軟有彈性、無壓痛感的腫瘤。



圖2. 手術取出之腫瘤外觀，為一2.5 × 1.5 cm 具有完整包膜、淡黃色、無神經纖維附著的卵圓形腫瘤。

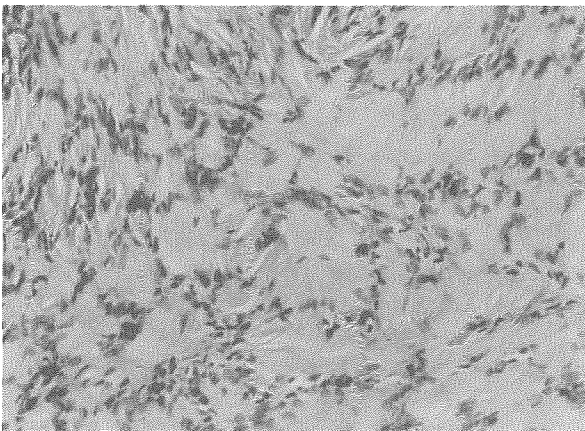


圖3. 病理組織切片可見Verocay氏體，周圍是典型的Antoni type A 區域，密佈紡錘狀細胞，細胞核呈柵欄狀的平行排列。(H&E染色，×200倍)。

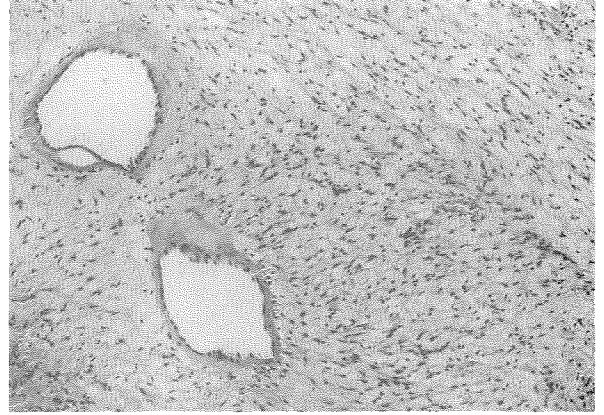


圖4. 病理組織切片可見典型Antoni type B 區域，細胞排列鬆散。(H&E染色，×100倍)。

密的Antoni type A 型結構及細胞排列鬆散的Antoni type B 型結構。於Antoni type A 型組織中，在柵狀排列的細胞核間，可見到無細胞核的膠原，這種構造稱為Verocay body(圖3)。

討 論

回顧國內文獻，整理於表1，侯等[4]統計40例顱外頭頸部之神經源性腫瘤，有33例是神經鞘瘤，6例是神經纖維瘤，還有1例是惡性的嗅神經母細胞瘤。其中發生在喉部的較少，有1例在會厭軟骨上，另1例在聲帶上。神經支配方面，以臂神經叢8例最多，交感神經鏈、顏面神經、頸神經叢各有3例，迷走神經、副神經、舌下神經各有1例，另外20例則出處不明。其他作者，蔡等[5]報告1例發生在鼻腔內，張及徐[6]報告1例發生在上頷竇，劉等[7]報告的1例，則源自後篩竇；王等[8]報告1例發生在耳郭之三角窩附近；葉及林[9]報告1例，為鎖骨上方的臂神經叢處；宋及婁[10]報告的1例發生在口咽後壁；最近，呂等[11]也報告1例則發生在舌部。而Ku與Yeh[12]整理72例神經鞘瘤，有21例發生在頭頸部，佔30%，其中8例在顱內、6例在頸部、4例在頭皮(scalp)處，而舌部、鼻及鼻竇部、耳郭處也各有1例。

國外部分，Nalevanko及Gibson[3]報告1例左側軟頸部神經鞘瘤，此病例是以潰瘍性腫塊表現，而Wright及Jackson[13]整理以往的文獻，在146例口腔內神經鞘瘤中，發生在舌部的最多，共有76例，而



表 1. 國內頭頸部神經鞘瘤文獻之整理

	側頸部	側咽部	鼻及鼻竇部	舌部	中耳	耳郭	喉部	後咽部	軟顎
蘇(1970)				1					
廖等(1984)	1								
蔡等(1986)			1						
侯等(1988)*	24	4	2	4	3		2		
張及徐(1991)			1						
劉等(1994)			1						
王等(1996)						1			
葉及林(1997)	1								
朱及婁(1998)								1	
呂等(1998)				1					
Ku and Yeh (2000)	6		1	1		1			
黃等(本例)									1

*：其中含有 6 例是神經纖維瘤

發生在顎部的只有 13 例。中國北京 Zhao 等[14]將頭頸部的神經鞘瘤區分為兩組，頸部有 18 例，口腔顏面部有 31 例 (2 例長在顎部)：前者女性人數約為男性的 2.0 倍，且好發於 30~49 歲之間，後者男性人數是女性的 2.6 倍，但好發於 20~39 歲之間；預後方面，神經鞘瘤長在口腔顏面部的患者較差，術後復發的有 6 例，1 例顎部、1 例舌部、1 例臉頰部，還有 3 例在顳骨下窩，都是屬於口腔顏面部的神經鞘瘤，原因可能是手術無法完全整顆摘除或者是有多發性的存在，另外，其中兩例後來發現有惡性變化，1 例在顎部，另外 1 例在顳骨下窩。其實發生於頭頸部的惡性神經鞘瘤很少，約佔 2%~10%[15]，由良性轉為惡性的機率更小[16]，但是 Zhao 等[14]報告比例較高，佔所有患者的 4.1%，在顎部有 50%(1/2)轉為惡性，在顳骨下窩有 25%(1/4)轉為惡性，惡性轉變率是否有位置相關性，可能需要更多的案例才能下結論。

至於神經源性的腫瘤與其起源神經之位置關係方面，神經鞘瘤生長於原發的神經束之外，而神經纖維瘤則源自一種類似 Schwann 氏細胞的神經周圍纖維細胞，不具包膜且會將起源神經包裹其中，兩者有明顯不同。然而，有時當其來源的神經太小時，往往手術中無法確定神經與腫瘤的關係，如本例因位於軟顎黏膜下，屬於神經末端，其來源的神經太小，無法在術中判斷其與神經的相對關係，再加上術後沒有神經學上的異常，因此無法判斷其來源神經，此外，臨床上更無法判斷其為何種腫瘤細胞，此時只有依賴病理學上的區別和診斷了。其他

的鑑別診斷必須考慮的有：囊腫、纖維瘤、肌瘤、小唾液腺腫瘤、黏液瘤、脂肪瘤等。

1920 年 Antoni 對神經鞘瘤的組織學上的特徵，可分為兩種形式：Antoni type A 是由緻密紡錘狀細胞形成的圓柱狀結構，其細胞核呈柵欄狀的平行排列，有長細胞質突起與完整的基底膜，有些在柵欄排列的細胞核間，可見無細胞核的 Verocay 氏體。Antoni type B 區域呈水腫變化，於黏液樣基質中散佈著稀疏的紡錘狀細胞與慢性發炎細胞浸潤，有些可見假性囊腫。上述兩種組織學形態可以單獨或併存的方式表現，不過對於治療及預後並無影響。

治療上，採外科手術切除，經完全切除後幾乎不會復發，若術前評估完全切除會造成起源神經的嚴重傷害，可以只做部分切除或以自體神經移植術來修復。總之，日後吾人遇到軟顎部腫瘤時，應將神經鞘瘤列入鑑別診斷。

參考文獻

1. Katz AD, Passy V, Kaplan L: Neurogenous neoplasm of major nerves of face and neck. Arch Surg 1971; **103**: 51-56.
2. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI: Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). Cancer 1969; **24**:355-366.
3. Nalevanko AM, Gibson WS Jr: Pathologic quiz Case 2. Neurilemmoma of the palate with overlying ulceration. Arch Otolaryngol 1972; **96**:584-587.
4. 侯勝博、廖森喜、劉適鎮等：頭頸部之神經源性腫瘤。中耳醫誌 1988; **23**: 302-306。
5. 蔡銘修、蘇仁亮、黃俊生：鼻腔內神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1986; **21**:144-149。



6. 張登淵、徐茂銘：上頷竇神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1991; **26**:201-203。
7. 劉玲君、蔡榮豪、林萬哲：篩竇神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1995; **30**:167-172。
8. 王國書、黃鎮恩、洪宣彥：耳郭神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1997; **32**:79-81。
9. 葉耀嘉、林厚均：臂神經叢神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1998; **33**:97-101。
10. 朱水松、婁培人：口咽後壁之神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1998; **33**:407-411。
11. 呂慶良、黃美棠、張正權：舌神經鞘瘤-病例報告。中耳醫誌 1999; **34**:236-238。
12. Ku HC, Yeh CW: Cervical schwannoma: A case report and eight years review. *J Laryngol Otol* 2000; **114**:414-417.
13. Wright BA, Jackson D: Neural tumors of the oral cavity. A review of the spectrum of benign and malignant oral tumors of the oral cavity and jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980; **49**:509-522.
14. Kun Z, Qi DY, Zhang KH: A comparison between the clinical behavior of neurilemmomas in the neck and oral and maxillofacial region. *J Oral Maxillofac Surg* 1993; **51**:769-771.
15. Maniglia AJ, Chandler JR, Goodwin WJ, Parker JC: Schwannomas of the parapharyngeal space and jugular foramen. *Laryngoscope* 1979; **89**:1405-1414.
16. Carstens PH, Schrodt GR: Malignant transformation of a benign encapsulated neurilemmoma. *Am J Clin Pathol* 1969; **51**:144-149.



Soft Palate Neurilemmoma—A Case Report

Juen-Haur Hwang, Chu-Teh Chen¹, Tien-Chen Liu²

Department of Otolaryngology, Pathology¹, Poh Ai Hospital, Lotung, Taiwan; Department of Otolaryngology², National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

ABSTRACT

Neurilemmoma is not uncommon in the head and neck. However, its occurrence in the soft palate is very rare. A 24 year-old man had a painless, ovoid, soft, 2.5 × 1.5 cm mass on the right side of the soft palate for more than 6 months. This well capsulated submucosal tumor was smoothly extirpated transorally. After surgery, no swallowing, phonation, or focal neurological deficits were noted. The pathology report showed a neurilemmoma. Neurilemmoma is seldom considered in differential diagnosis of soft palate tumors. Diagnosis is often difficult until the definitive histology is reported. Total excision of the lesion is usually curative, and the neurilemmoma seldom becomes malignant. (*Tzu Chi Med J* 2002; 14:121-125)

Key words: neurilemmoma, soft palate, oropharynx tumor

Received: July 10, 2001, Revised: July 27, 2001, Accepted: August 21, 2001

Address reprint requests and correspondence to: Dr. Tien-Chen Liu, Department of Otolaryngology, National Taiwan University Hospital, 7, Chung Shan South Road, Taipei, Taiwan

Tzu Chi Med J 2002 · 14 · No. 2

慈濟醫學 125

