A CASE OF VAGAL BODY TUMOR (GLOMUS INTRAVAGALE TUMOR)

MITSUAKI TAKAHASHI, M. D., TOKUJI UNNO, M. D.,
KATSUTAKE HAYASAKI, M. D. and MASARU SHIRATO, M. D.

Department of Otolaryngology, Asahikawa medical college, Asahikawa
(Director: T. Unno, M. D.)

The first case of vagal body tumor in Japan was reported. A 49-year-old woman complained of hoarseness for five years. A firm mass which was deeply located behind the left angle of the mandible was recognized. The left faucial tonsil was displaced forward and the left walls of the epipharynx, mesopharynx and hypopharynx were swollen by the parapharyngeal tumor. Paralysis of the left X and XII nerves was also noted. X-ray (axial position) and C-T scan demonstrated tumor shadow below the left floor of the middle cranial fossa. No destructive change in the cranial and other bones was observed. Carotid angiogram revealed that the tumor was of high vascularity and that the bifurcation of the carotis was not widened. The tumor was removed by radical neck dissection, combined with simple mastoidectomy and removal of the styloid process, by which the base of skull, foramen stylomastoideum and foramen jugulare were exposed. The carotis interna was ligated because the tumor was very vascular and firmly adherent to the surface of the vessel, but no serious complications followed. The resected tumor was well encapsulated, measuring $6 \times 3 \times 3$ cm. No evidence of recurrence has been found up to the present. We considered that carotid angiography was the most important examination for the diagnosis of vagal body tumor.

A83—0535—92231

Vagal Body Tumor の 1 症 例

(Glomus Intravagale Tumor)

旭川医科大学耳鼻咽喉科学教室 (主任: 海野徳二教授)

高 橋 光 明, 海 野 徳 二, 林 崎 勝 武, 白 戸 勝

1 はじめに

頭頸部に発生する末梢神経系腫瘍はまれである。なかでも chemodectoma (non-chromaffin paraganglioma) は chemoreceptor system から発生する希有な腫瘍で欧米では carotid body tumor あるいは glomus juglare tumor がよく知られているが10数年前から vagal body tumor (glomus intravagale tumor), aorticopulmonary paraganglioma, laryngeal paraganglioma, nasal paraganglioma, orbital paraganglioma などの集計、総論が

あいついで報告されてきている^{1)~6)26)}。(図 1)

一方、わが国では carotid body, glomus juglare^{7)~10)}, glomus laryngicum¹¹⁾, ciliary body¹²⁾ から発生する paraganglioma が報告されるにすぎない。

われわれは最近, vagal body tumor の一例を経験したので文献の考察もあわせて報告する。

II 症 例

患者: 49歳 女子

(Lock E. E. 等による, 一部改訂)

図 1 Distribution of paragangliomas of the head and neck region

主訴: 嘔声

家族歴: 特記すべきことなし。

既往歴: 椎間板ヘルニアにて40歳, 48歳の時入院, 保存的療法で現在寛解している。

現病歴: 昭和50年より嘔声を自覚。また同時期より時々誤飲することもあったが放置。以後症状持続。この頃, 左扁桃部の腫脹も自覚していた。昭和52年春頃より左顎角下部の腫脹出現するも疼痛等他の自覚症状がないため放置する。また同時期に左頸部に示指頭大のリンパ節腫大に気付いているが大きさは当初診時とほぼ同じで増大傾向はみられなかった。昭和53年12月に嘔声が気になるため某耳鼻科を受診し昭和53年12月12日に当科に紹介された。

昭和54年1月8日, 傍咽頭腫瘍の診断にて入院。なお, 難聴, 耳鳴の自覚はない。

入院時所見

全身所見: 体型はやせ型で栄養は中等度。胸腹部は異常なく呼吸機能は正常であった。血圧初診時140/90mmHgでその後は100~120/60~80mmHgと正常範囲で大きな変動はみられなかった。赤血球沈降速度は1時間値35, 2時間値73と亢進がみられた。血液学的にはRBC 341万, Hb 8.6g/dL, Ht 26.2%, MCV 76 μ^3 , MCH 25 μ mg, MCHC 32.6%と小球性低色素性貧血を示した。なおWBC, 肝機能, 腎機能は正常。その他, 心電図, 梅毒反応など異常はみられなかった。

局所々見: 腫瘍は左顎角下部にゴム様弾性硬に触知さ

図 2 入院時, 左顎角下部の腫脹がみられる。

図 3 上咽頭写真

れた。(図 2) この腫瘍は左傍咽頭腔にあり, 上方は上咽頭まで達し(図 3) 中咽頭では左扁桃が腫瘍のため前方に押し上げられ, あたかも扁桃肥大のように認められ(図 4) 下方は舌根近くまで達していたが表面は粘膜に被われており潰瘍形成は認められなかった。腫瘍は拍動を触知せず, 左右にある程度の可動性を有していた。また左顎角下部の腫瘍の下方に示指頭大のリンパ節が1個触知されたが圧痛はなかった。

脳神経は左反回神経マヒ, 左舌下神経麻痺(舌左側は萎縮におちいていた。)がみられたが他は正常であった。鼓膜, 固有鼻腔は正常であった。

入院経過: 傍咽頭腔の悪性腫瘍を疑い, その性状, 位置関係ならびに手術適応を知るために以下の諸検査を施行した。

図 4 左咽頭写真，矢印は咽頭の腫脹を示す。

図 6 C-T Scan

図 5 軸位X一線断層写真

図 7 頸動脈造影写真

① リンパ節生検：左側頸部リンパ節を局麻下に摘出して組織検査をしたが「リンパ節炎」という結果で腫瘍の転移は認められなかった。

② X線 および C-T検査：X線検査はコールドウェル法，ウォーターズ法，軸位等を施行したが軸位で最も腫瘍がきれいに描写され，軸推左前方に表面平滑な腫瘍陰影が認められたが骨の破壊等については明瞭ではなかった。（図 5）

そこで，C-T scan を施行し骨の破壊等を調べたとこ

ろ（図 6），頭蓋底直下に 軸推左前部に 明瞭な腫瘍陰影がみられたが，頭蓋骨，軸推の骨破壊は認められなかった。次に手術の際，問題となる頸動脈と腫瘍との位置関係を頸動脈血管造影により検査した。（図 7）その結果，early venous filling のある血管に富む大きな腫瘍が描写されており，その中に異常血管を含んでいた。

主な腫瘍への栄養血管は外頸動脈と考えられた。また内頸動脈はやや狭小化していたが頸動脈分岐部は著しい拡大はみられなかった。血管造影的には血管系の悪性腫瘍が考えられるとの脳外科からの返答をもらった。

③ 貧血について：

入院後、内科を受診させたところ鉄欠乏性の低色素性小球性貧血との診断をうけ(血清鉄 22 γ /dL, 総鉄抱合能 312 γ /dL) 消化管の検査をするも出血等異常所見がみられず、以後鉄剤を投与し徐々に改善された。なお術前に輸血 400cc を行なった。

手術

以上の諸検査より悪性腫瘍を考え、また術中の内頸動脈結紮の可能性もあるため左頸部廓清術と腫瘍摘出術を施行した。皮切は左耳後部から下顎角、胸鎖乳突筋前縁に至るS状とした。鎖骨上で頸動静脈、迷走神経を出し総頸動脈に血管テープをあらかじめ、かけておき、上方へ翻転していき頸動脈分岐部下部で腫瘍を見出した。腫瘍は薄い被膜で被われ、易出血性で総頸動脈と癒着がみられたが剥離はなんとか可能であった。

ここで腫瘍の凍結切片を作成し、中検病理に診断を依頼したところ非上皮性の悪性腫瘍が疑えるとの返答があった。そこで以下の手術操作を行なった。分岐部を露出した後(図8)、外頸動脈を結紮切断して腫瘍を上方へと剥離していったが内頸動脈は途中で狭小化し、血管壁も薄くなっていたため、やむえずに結紮切断した。また内頸静脈を上方で止血する目的で乳突洞を開放した後、S状静脈を露出させ圧迫止血した。次に顔面神経管を開放して顔面神経を上方へ翻転してから、乳様突起の一部、茎状突起を削り、錐体と癒着した腫瘍を用手剥離した後、上方からの血管、あるいは脳神経を結紮切断して腫瘍を一塊にして摘出した。(図9) 耳後部の術創は開

図9 摘出標本

図10 摘出腫瘍、ホルマリン固定後

図8 術中写真

図11 H. E. 染色 (×160)

放したままスポンゼルを頭蓋底と乳突洞につめガーゼで圧迫して手術を終了した。

摘出した腫瘍は大きさが $6 \times 3 \times 3$ cm で重量約 66g であった。迷走神経と腫瘍との関係は図10に示したごとく腫瘍の下極に迷走神経が連なっていた。組織学的検査で paraganglioma と判明した。(図11, 12)。なお、術中出血は 4000cc であった。

図 12 Grimelius 染色 (×160)

術後経過

内頸動脈結紮後の合併症予防のため、ニコリン等の脳血管拡張剤を使用した。術後の意識状態は良好で、片麻痺、Horner 症候はみられなかったが左脳神経 VII, IX, X, XI, XII 麻痺がみられた。術後 12 日目に耳後部のガーゼを除去したが出血はみとめられず、開放創のまま肉芽のあがるのを待って 4 月 3 日無事退院。その後 1 ケ月に 1 度再来させていたところ 7 月には耳後創が治癒、また顔面神経麻痺も完治した。

Ⅲ 考 察

Chemodectoma — non-chromaffin paraganglioma は chemoreceptor system から発生するまれな腫瘍である。chemoreceptor system は組織学的に類似し、発生学的に脳神経、あるいは大動脈からの神経節と関係し、chromaffin 物質を含まず、血圧に関与する物質やホルモンを産生せず、chemoreceptor として働いている。すなわち血中の pH, CO₂, あるいは O₂ 含量を感受し、その情報を中枢に伝え、呼吸および循環系の調節構造として重要な役割をはたしている¹³⁾¹⁴⁾。

その発生母地である傍神経節 (paraganglion) の解剖学的特徴は固有の末梢神経系の走行中の血管分布に密に関係を保って位置し、その根本的な性格は豊富な血管に外接して、これと不即不離な立場に立つ特有な実質細胞の一定の集塊で一つの Organoid の構造を有し、要素的には実質細胞—血管—神経線維の三者が一体となっている¹⁵⁾。

これら chemoreceptor から発生する腫瘍は 1891 年 Marchand により carotid body tumor が報告された後は glomus juglare (1945, Rosenwasser), vagal body

(1935, Stout), ciliary body (1952, Fisher, and Hazard), aorticopulmonary body (1943, Watzka), nasal cavity (1957, Harkins) から発生する paraganglioma が報告されるようになった⁵⁾¹⁴⁾。

今回、われわれが報告した vagal body tumor の発生母地である vagal body は 1932 年 Muratori が、初め鳥において記載し、1935 年 White が人について記載した。1950 年 瀬戸は ganglion nodosum の神経線維束の間の結合組織中に vagal body が存在すること明らかにした²⁰⁾。また、この迷走神経の ganglion nodosum (ganglion inferior) は舌下神経、副神経、上交感神経節、舌咽神経に密に関係している¹⁷⁾ ため臨床的には vagal body tumor の場合、これら神経の麻痺症状が頻発してくる。

臨床像については調査した文献^{1)~5)13)~19)21)~25)}を集計した (表 1) ので、それを参考にしながら考察していく。

① 頻度

chemodectoma は非常にまれな腫瘍で Lack¹⁾ らは 1937~1975 年までの間で 60 万の患者中、わずか 69 例 (0.012%) しかみだしておらず、しかも chemodectoma の中で vagal body tumor は 19% を占めるにすぎない。

② 性差

性差については他の chemodectoma と同じく女性に多く発症する。表 1 によると 44 例中 33 例 (75%) が女性となっているがその意味するところはわかっていない。

③ 患側

右側に発生することが多い。また両側例については carotid body tumor, glomus juglare tumor についての報告例はあるが vagal body tumor についての報告例は見いだせなかった。また multicentric chemodectomata について Greening¹⁶⁾ らによって調査されているが carotid body tumor や aorticopulmonary tumor との合併例が報告されている。

④ 年齢

診断された年齢は平均 47 歳で他の chemodectoma と大差はみられない。

⑤ 発症から診断されるまでの期間

chemodectoma の臨床的な特徴に症状発症から来院、あるいは診断されるまでの期間が長いことがあげられる⁶⁾。文献的にも最短 1 ケ月から最長 12 年で平均 4 年間であり、かなり長期間症状を有し、ゆっくりと進行する病変であることを裏づけている。われわれの症例も症状出

現から 4～5 年経って来院している。

⑥ 症状

症状は無痛性の腫瘍が 67% と 1 番多い。腫瘍の部位は carotid body tumor より頭側に位置し glomus juglare tumor より足側にすなわち両者の中間の位置—顎角下部に出現する。次に咽頭壁の腫脹として自覚することも多く、また扁桃がこの腫瘍により前方に押しあげられるため扁桃肥大として自覚されていることもある。

他に嚥声など脳神経マヒ症状で来院する例もある。集計し得た 66 例については X, XI, XII 麻痺が多く、他に Horner's syndrome も少数ながら報告されている。また脳神経麻痺と腫瘍の浸潤範囲については Spector²¹⁾ が報告している。

なお、Spector らによる²¹⁾と glomus juglare tumor では耳鳴 (56%)、難聴 (58%) など耳症状が多いのに比較して vagal body tumor の症状は頸部腫瘍 (78%)、咽頭腫瘍 (44%) 咽頭痛 (32%) 脳神経麻痺 (55%) とかなり様相が異なることを報告している。これはとりもなおさずそれぞれの腫瘍の発生部位の解剖学的位置関係を反映している。

⑦ 診断

術前診断は多くの場合、この腫瘍自体がまれな腫瘍であるため困難であるが傍咽頭腫瘍がある場合 vagal body tumor を念頭におくことが重要である。

診断手技については生検を用いている人もかなりあるが必ずしも positive data が得がたく¹¹⁾¹³⁾、この腫瘍自体が血管に富むため血液のみ採取されることもあるようだ。しかし Greening¹⁴⁾ らは生検は施行すべき検査で、しかも open biopsy がよいとしている。われわれの例では術中、凍結切片を作製し、組織診を試みたが正確な診断は困難であった。

次に angiography であるが、この検査は vagal body tumor の場合重要である^{19)16)18)22)~24)}。まず、この検査法により、この腫瘍の特徴である血管が豊富である所見、さらに、頸動脈との関係が明らかにされる。また vagal body tumor は carotid body tumor と比較した場合、頭方に位置し carotid body tumor に見られるような明らかな頸動脈の分岐部を拡大した像は認められない¹⁸⁾。現在、この腫瘍を診断する上で最も有力な手技といわれている。われわれの症例においても腫瘍の血行状態、栄養血管、あるいは頸動脈との関係について重要な情報が得られた。この腫瘍が念頭にあったなら術前診断は可能であったと思われる。

X 線検査では軸位の断層写真が有用²⁴⁾で腫瘍の輪廓を描きだしているが (図 5) 頭蓋底、あるいは周囲骨との関係は C-T scan の方が解折度がまさっているように思われる。われわれの症例では (図 6) C-T scan で頭蓋骨、椎骨、茎状突起等と腫瘍との関係が明瞭に描写されており、この所見が手術適応を判断する大きな指針となった。angiography はこの腫瘍の診断と頸動脈との関係を明らかにし、C-T scan は周囲骨との関係を明らかにした。

⑧ 治療

vagal body tumor は通常、組織学的には良性であるが、その存在部位の解剖学的な問題より臨床的には悪性として取扱われている²⁴⁾。根治的には外科的摘出術が必要である。放射線療法の評価の大勢は腫瘍の成長抑制には役立つが根治的ではないとしている²⁴⁾²⁵⁾。外科的治療上の問題は腫瘍の頭蓋への浸潤範囲と内頸動脈の処置である。脳神経麻痺症状だけでは手術適応は判定できないが後頭蓋窩への浸潤が明らかな場合手術適応ではないとされている²⁴⁾。

また内頸動脈結紮については Doctor²⁶⁾ らにより術後死亡例が報告されている。われわれの例では患者が高齢でなかったこと、また術後より脳血管拡張剤を積極的に使用したことなどより幸いにも術後合併症はみられなかったが、今後、検討すべき問題と考える。

具体的な手術操作についてはわれわれの症例において中頭蓋底への approach の方法として乳突洞開放の後、S 状静脈洞を圧迫止血したことは出血防止に効果があった。また乳様突起と茎状突起を削ったことにより中頭蓋底への操作はより容易となった。

最近 Spector²¹⁾ により Gelform を用いて chemo-dectoma の栄養血管に血栓を生じさせて腫瘍の縮小、あるいは血流減少を計る方法が報告されている。高齢者など手術が困難な例には有益であり今後、試みられるべき方法だと考えている。

⑨ 予後

予後に関しては診断された時の腫瘍の浸潤範囲が問題となり、腫瘍が全摘された例は予後良好で摘出不能な例では再発死亡するものが多い。表 1 のごとく集計した結果では手術例では 92%、放射線治療では 50% の生存率となっている。放射線治療については評価の大勢は効果がないとしているが Westbury²²⁾ は手術ができない例で放射治療が奏効した例を報告しているので、先の Gelform による血栓療法と合わせて手術不可能例には一

表 1 vagal body tumor の臨床像

1) 性別 (44例について)	男 : 女 = 25% : 75%
2) 患側 (30例)	右 : 左 = 30% : 70%
4) 年齢 (41例)	平均……47.2才 (20~75才)
4) 罹患年数 (48例)	平均……4年 (1ヶ月~12年)
5) 症状	
	無痛性頸部腫瘍(43/67)………64%
	咽頭の腫脹及び腫瘍(14/67)……21%
	脳神経麻痺(66例について)
	Ⅲ……30% Ⅵ……6%
	Ⅳ……18% Ⅶ……3%
	Ⅴ……11% Ⅷ……3%
	Ⅸ……6% Horner症候 ……3%
6) 治療成績 (52例)	
手術的療法	44/48 (92%)
放射線 " "	2/4 (50%)

応試みるべき治療と思われる。

転移 — malignant vagal body tumor も予後に影響を与えるが、病理学的には悪性か否かを判定するのは不可能とされている。集計した中では 6 例が報告されている¹⁾¹⁴⁾¹⁶⁾¹⁷⁾¹⁹⁾²⁵⁾。Druck らによると vagal body tumor は他の chemodectoma と比較して高率に (19%) 転移がみられ、転移部位としては領域リンパ節、骨、肺、を挙げている。vagal body tumor では上記のごとく病理学的に悪性か否かを判断することは困難であることより術後の経過観察を厳密に行なっていく必要がある。

病理

基本的には他の chemodectoma と同じである。肉眼的には卵形で薄い血管に富む被膜を有する。剖面はゴム様の硬さで甲状腺腫瘍と類似する。組織学的には球形の核を有する類上皮様外観を持つ腫瘍細胞が多数の毛細血管、細小血管を伴った膠原線維で小葉に分葉された、いわゆる“Zellballen”の像が特徴である。類上皮細胞の細胞質は好酸性に染色されその内には Grimelius 染色にて染まる好銀性顆粒を有している。(図 12)

悪性か否かの判定は chemodectoma の場合、病理学的には困難で、その判定は唯一臨床症状で判断せざるを

得ないとされている。

鑑別疾患

側頸部に発生する腫瘍 — schwannoma 等の神経系腫瘍、aneurysma などの血管系腫瘍、他に mixed tumor, congenital cervical cyst, metastatic tumor, malignant lymphoma, carotid body tumor, 他の chemodectoma 等が考えられるが、特に傍咽頭腔に、発生する頻度の高い schwannoma, mixed tumor との鑑別は重要である。

ま と め

嗄声を主訴とした vagal body tumor の一例を経験した。患者は49歳女性で腫瘍は左傍咽頭腔に存在していた。全麻下に腫瘍を全摘出し、病理学的に paraganglioma と診断された。発生部位は手術所見、摘出標本の検討より vagal body と確認した。傍咽頭腫瘍で血管に豊富な腫瘍の場合 vagal body tumor を念頭におくべきである。vagal body tumor は本邦ではこの例が第一報と思われる。文献考察を行なって報告した。

参 考 文 献

- 1) Lack E E et al: Paraganglioma of the head and neck region. Cancer 39: 397-409, 1977. 1977.
- 2) Irons G B et al: Paragangliomas of the neck. Surg Clin North Am 57: 575-583, 1977
- 3) Spector G J et al: Neurologic manifestations of glomus tumors in the head and neck. Arch Neurol 33: 270-274, 1976
- 4) Spector G J et al: Glomus tumors in the head and neck. Ann Otol Rhinol Laryngol 84: 73-79, 1975.
- 5) Burman S O: The chemoreceptor system and its tumor- the chemodectoma. International Abstracts of Surgery 330-341, April, 1956.
- 6) Oberman H A et al: Chemodectomas (Non-chromaffin paragangliomas) of the head and neck. Cancer 21: 838-851, 1968.
- 7) 切替一郎 他: 側頭骨の大部分侵した中耳傍神経節腫の 1 例とその文献的考察 日耳鼻 59: 1435-1451, 1956.
- 8) 切替一郎 他: 中耳傍神経節腫の一例 日耳鼻 63: 2231-2239, 1960.
- 9) 中村四郎 他: 混合性喉頭麻痺像を呈した Glomus Jugulare Tumor の 1 例 耳喉 32: 53-58 1960.

- 10) 松井隆史 他: Glomus Jugulare Tumor の2症例と遠隔転移。日耳鼻 77: 375-386, 1974.
- 11) 石田 稔 他: Supraglottic に発生した Glomus tumor (Glomus laryngium superior). 日耳鼻 73: 96-102, 1970.
- 12) 上杉 孝 他: orbital paraganglioma の一例: 日本皮膚科学会雑誌, 87: 513-512, 1977.
- 13) *Murphy T E et al*: Chemodectomas of the glomus intravagale. Ann Surg 172: 246-255, 1970.
- 14) *Goldwater K B et al*: Chemodectoma of the glomus intravagale. Surgery 1069-1080, Dec. 1956.
- 15) 所 安夫: 末梢神経系の腫瘍の概観。脳と神経, 7: 1-8, 1955.
- 16) *Greening W D and Stauton M D*: Chemodectoma of the vagus nerve. Br J Surg 51: 528-533, 1964.
- 17) *Burman S O*: The vagal body tumor. Ann Surg 141: 488-498, 1955.
- 18) *Harrison E G et al*: Chemodectoma of the glomus intravagale. Cancer 10: 1226-1234, 1957.
- 19) *Johnson W E et al*: Chemodectomas of the glomus intravagale. Am J Surg 104: 812-830, 1962.
- 20) *Seto H et al*: On the paraganglia in the ganglion of the vagus nerve. Tohoku J Exp Med 52: 39-42, 1950.
- 21) *Spector G J et al*: Glomus tumors in the head and neck. Ann Surg 84: 73-79, 1975.
- 22) *Westbury H*: Case report — Glomus intravagale tumor. Br J Radiol 40: 148-150, 1969.
- 23) *Doctor M G et al*: Chemodectoma of the intravagale. Brit J Surg 52: 208-210, 1965.
- 24) *Black F O et al*: Surgical management of vagal chemodectomas. Laryngoscope 87: 1259-1269, 1977.
- 25) *Druck N S et al*: Malignant glomus vagale. Arch Otolaryngol 102: 634-636, 1976.
- 26) *Batsakis J G*: Tumors of the head and neck. Williams and Wilkins 280-287, 1974.

なお、本論文の要旨は第41回耳鼻臨総会において発表した。

(原稿受付 昭和54. 12. 12日)

別刷請求先 〒078-11 旭川市西神楽4線5号3番地の11

旭川医科大学耳鼻咽喉科学教室 高橋 光明