顔 面 神 経 鞘 腫

自験例と本邦35例に対する文献的考察

北野 博也・斎藤 春雄・北野眞由美・北原 正章

Facial Nerve Neuroma – A Case Report and a Review of the Japanese Literature

Hiroya Kitano, Haruo Saito, Mayumi Kitano

Masaaki Kitahara

(Shiga University of Medical Science)

A case of a facial nerve neuroma, originated from its horizontal segment, was reported.

The tumor full-filled the whole mastoid air cell system and extended to the middle and posterior cranial fossa, and anteriorly to the tubar area. The mass was well encapsulated, and had not infiltrated into the surrounding structures.

A review of Japanese literature revealed 35 cases of the facial nerve neuroma since 1937. Although the tumor originates from the facial nerve, paralysis of the nerve is not a common sign. A visible mass through an otoscope, hearing loss, vestibular hypofunction and abnormal findings in x-ray films are the major contributors for the diagnosis.

We stressed that the tumor was not so much a rare entity as commonly believed.

I 緒 言

側頭骨内顔面神経鞘腫は、1930年 Schmidt によって初めて報告されたが、一般的には稀な疾患と考えられてきた。しかし事実はそれ程稀ではなく、Saito と Baxter は、1972年に顔面神経麻痺とは直接関係のない600例の側頭骨を鏡検したところ、5例に本症を認めたと報告している。以後臨床報告例も増加し、本邦でも35例に達している。

20年来の顔面神経麻痺を主訴とし、レ線上側頭骨に広範囲な骨欠損を認める巨大な顔面神経鞘腫を経験したので、これを報告し、あわせて、本邦における本腫瘍のレ線学的所見前庭機能所見などについて若干の文献的考察を行なった。

II 症 例

患者：45才，女子，保母
初診：昭和55年4月23日
主訴：右耳痛，右顔面神経麻痺
家族歴：特記すべきことなし
既往歴：特記すべきことなし

現病歴：約20年前，他人より右顔面の部分麻痺を指摘されたが放置していたところ，徐々に進行し7年間で完全麻痺となった。この間，顔面神経麻痺に関する診断，治療は全く受けていない。7年前激しい回転性めまいがおこり某院

にメニエール病の診断もとに入院，薬物治療を受け，40日間ほどで軽快した．この頃より右難聴があり，さらに3年前より時々右耳痛，拍動性耳鳴を来すようになった．昭和54年暮（受診5ヶ月前）より，耳痛が増強し，頭位変換時の動揺感も出現してきたため，某院耳鼻咽喉科を受診したところ右側頭骨に広範囲な骨欠損を指摘され，当科に紹介された．

初診時所見：右顔面神経は，末梢性に全枝完全に麻痺していた（図1）．耳鏡所見では右外耳

図1

道後壁は著明に膨隆し，鼓膜は，明視できなかった．左耳，鼻腔，鼻咽腔，咽喉頭に異常なく，また全身的にも異常を認めなかった．

検査成績

聴力検査所見：右耳は，混合性難聴を示し Bekesy は Jerger I 型であった（図2）．

顔面神経に関する所見：涙液分泌に左右差はなく，右耳小骨筋反射は認められなかった．味覚検査は，右 scale out で，唾液分泌も認められなかった．随意運動時自発筋電位は口輪筋

図2 術前聴力

のみにわずかに認められたが，誘発筋電図により健側からの交叉性支配であることを確認した．脳神経症状は，Ⅶ，Ⅷ神経以外は三叉神経，舌咽神経，迷走神経も障害を認めていない．

平衡機能検査：自発眼振，頭位眼振はなく，瘻孔症状も認められなかった．立ち直り検査は正常であったが，遮眼足踏にて右 135° 偏倚を認めた．温度眼振検査では，冷温交互法にて右100% CP を示したが，氷水には多少の反応が認められた．OKP, ETT は解発良好であった．

4) X線所見：シュエラー法にて，右側乳突蜂巣の範囲を越えた広範囲な骨欠損を認めたが（図3），ステンバース法で内耳道の拡大は認めなかった．CT scan では enhancement の所見から，かなり血管に富んだ腫瘍である事，硬膜に達してはいるものの硬膜外らしい事，錐体の

図3

尖端に達し一部錐体の前縁を超えて軟部組織に侵入している事が想像された(図4)。

図4

手術所見

昭和55年6月13日, 気管内挿管麻醉下に, 腫瘍摘出術を行なった。右耳後部切開し, 軟部組織を剝離していくと, 乳様突起側面の骨組織は, 一部欠損しており, 薄い被膜に被われた灰白色の腫瘍が露出した。腫瘍塊は, 乳様突起を充満していたので, 皮切をさらに上方に10cm延長し, 中頭蓋窩法を併用した。腫瘍は, 中頭蓋窩底の骨を侵蝕し, 脳硬膜と広く癒着していた。前外側は頬骨弓の髄内まで拡がり, また外耳道後壁の骨もほとんど欠損しており, 顔面神経管は消失し, 正常な顔面神経走行は認められなかった。後方は, S字状静脈洞と癒着し, 顎二腹筋起始部まで追求したが, 正常な神経は認められなかった。

前方は, 錐体尖端まで浸潤し, 一部咽頭の軟部組織まで達していた。迷路骨胞も前半規管の後脚及び水平半規管, 前庭で大欠損を認めた

が, 蝸牛殻は侵蝕を受けることなく残存していた。中耳腔内も腫瘍で充満し, 一部は正円窓内にも浸潤しており耳小骨は, 消失していた。水平部の顔面神経管は, 大きくえぐられた様に欠損し正常な顔面神経は認められなかったが, 錐体部は正常に保たれていた。後内側は, 後頭蓋窩まで達し, 内耳道側壁も消失していた。

腫瘍を摘出した創腔に, 腹部皮下脂肪を充填し, 外耳道外きに筋膜を移植して創を閉鎖した。

病理組織所見

長紡錘形の細胞が, ところにより柵状配列(Palisading Pattern)をなす Antoni A型の部分と, 基質がやや多く線維成分が主体をなす Antoni B型が混在する神経鞘腫であった(図5)。

図5

図6 術後聴力

術後経過：術後健側向きの水平性自発眼振と、歩行時の患側への偏倚を認めたが、約一週間で消失、軽快した。術後30日目の聴力は図6

III 考

側頭骨内顔面神経に発生した神経鞘腫は、1930年 Schmidt が報告して以来³⁰⁾、本邦でも1937年の大西の報告を初めとして、本症例を含めて35例を数える。これら本邦文献を、表1に要約した。

初診年齢と性差をまとめたものが、表2である。男女比については Schneck は、12:21と女性に多いと述べ³¹⁾、また Kleinsasser も神経腫瘍と同様に女性に多いとしている³²⁾。本邦でも13:22と女性に多い傾向がみられた。年齢分布に関しては Pulec が4才～73才³³⁾、Schneck が17才～59才まで広く分布している³¹⁾と報告しているが、本邦例では、40～50代の女性に多い傾向がみられた。

本腫瘍によっておこる一般的な症状は、顔面神経麻痺であるが、初発または必発症状であるとは限らない。Schneck は、38例の文献考察より、症状の主体を成すものは、顔面神経麻痺と耳症状であり、耳症状と麻痺の関係不明の5例を除いた33例中、麻痺が先に発現したものは、21例であったと述べている³¹⁾。我々の検索の結果では、初発症状として顔面神経麻痺又は痙攣を示したものは、初発症状不明の4例を除く31例中、14例に過ぎなかった。

岸本と斎藤は、1978年までの顔面神経鞘腫報告例を調べ170余例中、19例にまで顔面神経麻痺を認めず、また15例に於て、再発性あるいは反復性の麻痺を認めている²⁰⁾。本邦例では麻痺のなかったものは35例中2例、反復したものは35例中5例であった。腫瘍例でも麻痺が常に進行するのではなく、一たん回復した後、反復する例があることは、顔面神経麻痺をみるにあたって銘記すべき点である。

難聴については、35例中32例に記載がある。多くの場合伝音性であり、中耳腔中に腫瘍が進

展した通りであった。顔面麻痺に関しては、患者の希望もあり、特に治療を行なわなかった。

按

展したためのものと思われ、感音性難聴という明らかな記載があるものは1例もなく、この腫瘍の場合感音性難聴が単独では起こりにくい事がわかる。ただ伝音性にしろ、混合性にしろ記載のある32例25例という高率に難聴が認められたのは、特記すべき事である。

平衡機能障害も内耳道内神経の圧迫によるものと、本症例で存在した様に瘻孔形成によるものが考えられるが、めまいの記載は、12例にしかなく、このうちめまい感の存在したものは、肺癌の転移を小脳・大脳に認めた1例を除いて、5例と少なかった。これに対して平衡機能検査が行なわれた23例中、機能低下を示したものは10例存在した。このように平衡機能低下の割に、めまいの少ないことについては、前庭機能は順応が速いためにゆっくりと進む病変に対しては、症状として現われにくいためと考えられる。本症例も、7年前に回転性めまい発作があり、メニエール病として処置されているが、発作は、この一回だけでありこの時点で瘻孔を生じていた可能性が高い。岩村は術前の温度刺激検査で右側前庭機能の著しい低下を示し、手術により前半規管を一部破壊している腫瘍例を報告しているが、術前のめまいについてはふれていない²²⁾。また田口も外側半規管に瘻孔を形成していた腫瘍を報告しているが、病歴の中でめまいの有無については、述べていない²⁶⁾。

顔面神経麻痺の診断にあたって、問診上めまい感の有無を確認することや、平衡機能検査を実施することが、腫瘍による麻痺をみのがさないために必要不可欠であると思われる。

本症例が、発見される契機となったのは、単純レ線で側頭骨の広範囲な骨破壊が認められたことである。本邦報告例でもレ線異常を認めたものが多く、記載のなかった6例を除いた29例

表 1

	報告者 (報告年)	年齢	性	初 発 症 状	顔面神経 経麻痺	顔面神経 麻痺の増 悪寛快	外耳道 ・鼓膜 に所見	難聴	めまい	レ線 所見	平衡機能検査
1	大西 ¹⁾ (1937)	25	♀	左難聴	(+)	(-)	(+)	(+)	(-)	(-)	正 常
2	鍵富 ²⁾ (1953)	36	♂	顔面のシビレ 顔面の攣縮	(+)	(-)	(+)	(+)		(+)	右 CP・右転 倒傾向.
3	武井 ³⁾ (1961)	53	♀	右悪臭耳漏	(+)	(-)	(+)	(+)		(+)**	
4	梅田 ⁴⁾ (1967)	42	♀								
5	梅田 ⁴⁾ (1967)	12	♀								
6	高橋 ^{5,6)} (1967)	5	♀	眩 暈	(+)	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)	軽度障害
7	河本 ⁷⁾ (1968)	49	♂		(+)		(+)	(+)			
8	寺山 ⁸⁾ (1968)	49	♀	右難聴			(+)	(+)			
9	日野原 ⁶⁾ (1970)	20	♂	右難聴	(+)	(-)	(+)	(+)		(+)	中等度障害
10	今野 ⁹⁾ (1970)	36	♂	右顔面神経マヒ	(+)	(-)	(-)	(+)		(-)	正 常
11	今野 ⁹⁾ (1970)	45	♀	難聴・耳鳴	(+)	(-)	(+)	(+)	(+)	(-)	右 CP
12	今野 ⁹⁾ (1970)	60	♀	耳痛・難聴	(+)	(+)	(+)	(+)	(-)	(+)	正 常
13	桜井 ¹⁰⁾ (1971)	20	♂	右顔面神経マヒ	(+)	(-)	(+)	(+)	(-)	(+)	正 常
14	藤森 ¹¹⁾ (1971)	37	♂	右耳鳴	(+)	(-)	(+)	(+)		(-)	
15	玉置 ¹²⁾ (1972)	67	♀	右顔面神経マヒ	(+)	(+)	(+)	(+)		(+)	正 常
16	吉岡 ¹³⁾ (1972)	38	♂	右顔面神経マヒ	(+)	(-)				(-)	
17	大谷 ¹⁴⁾ (1974)	27	♀	右耳鳴	(-)	(-)	(-)	(+)		(+)	正 常
18	藤森 ¹⁵⁾ (1975)	45	♀	左顔面神経マヒ 難 聴	(+)	(-)	(+)	(+)		(+)	
19	滋賀 ^{16,18)} (1975)	56	♂	左顔面痙攣	(+)	(-)	(+)	(-)		(+)	正 常
20	藤村 ¹⁷⁾ (1977)	48	♀	左流涙, 顔面痙攣	(+)	(+)	(+)	(+)		(-)	正 常
21	黄川田 ¹⁸⁾ (1977)	45	♀	右口角痙攣	(+)	(-)	(+)	(-)		(-)	正 常
22	黄川田 ¹⁸⁾ (1977)	26	♂	右顔面痙攣	(+)	(-)	(-)	(-)		(-)	正 常
23	関谷 ¹⁹⁾ (1977)	67	♂	右顔面神経マヒ	(+)	(+)		(-)*	(+)	**	正 常
24	岸本 ²⁰⁾ (1978)	51	♂	右難聴	(-)	(-)	(-)	(-)*	(+) 転移例		
25	大川 ²¹⁾ (1978)	57	♂	右耳漏	(+)	(-)	(+)	(+)	(-)	(+)	正 常
26	岩村 ²²⁾ (1976)	19	♂	右難聴	(+)	(-)	(-)	(+)		(+)	右 CP
27	近森 ²³⁾ (1976)	51	♀	左難聴	(+)	(-)	(+)	(+)	(-)	(+)	左 CP
28	近森 ²³⁾ (1976)	35	♀	左顔面神経マヒ	(+)	(-)	(+)	(+)		(+)	左迷路機能低下
29	近森 ²³⁾ (1976)	41	♀	右顔面神経マヒ	(+)	(-)		(+)	(+)	(+)	左迷路機能高度 低下
30	近森 ²³⁾ (1976)	59	♀	耳下腺部腫脹	(+)	(-)		(-)*		(-)	
31	田口 ²⁶⁾ (1980)	45	♀	右耳鳴難聴	(+)	(+)	(+)	(+)		(+)	ろう孔症状(+) 眼振(+)
32	高野 ²⁷⁾ (1962)	40	♀	耳下腺部腫瘍	(+)	(-)	(-)	(-)			
33	小出 ²⁸⁾ (1967)	54	♀		(+)	(-)		(+)		(+)	正 常
34	千葉 ²⁹⁾ (1970)	53	♀	耳介下部腫瘍	(+)	(-)		(+)		(+)	
35	本症例 (1980)	44	♀	顔面神経マヒ	(+)	(-)	(+)	(+)	(+)	(+)	右 CP

* 両側同程度感音性難聴

** 耳手術の既往あり

表 2

年 齢	男性 (人)	女性 (人)
0 ~ 9		1
10 ~ 19	1	1
20 ~ 29	3	2
30 ~ 39	4	1
40 ~ 49	1	10
50 ~ 59	3	5
60 ~	1	2

中21例に異常を認め、このうち過半数の12例に骨欠損が存在した。

さらに本症例は、最近発達の著しい CT 撮影

IV 結

45才女子に生じた巨大顔面神経鞘腫を報告し、文献的考察を行った。

本邦における側頭骨内顔面神経鞘腫は、本例を含めて35例に達するが、術前に顔面神経鞘腫の診断がなされたものは、本例を含めて3例を数えるに過ぎない。又顔面神経症状を初発症状とするものは、約半数しかなく、麻痺は必発症

により、術前に腫瘍の侵展範囲を推定して手術にふみ切ったもので、手術時の所見は、術前予測と全く一致していた。手術の侵襲範囲、経路を予測するのに CT が大変有用であることを再確認させられた例である。

最後に視診について言及すると、記載のない8例を除く、27耳中21耳にまで腫瘍による所見が認められている。その内訳は、外耳道充満9例、後壁の膨隆6例、鼓膜腫脹4例、真珠腫所見1例、鼓膜白濁1例である。耳鼻咽喉科の日常診療で最も基本となる視診の重要性が示されている。

語

状ではない事、耳鏡検査での腫瘍所見、難聴、前庭機能低下、レ線上の異常所見が、重要な手がかりとなり、顔面神経鞘腫が、従来考えられていた程稀ではない事を銘記すべきであり、耳鼻科として最も基本的診断法である耳鏡検査の重要性を強調したい。

本論文の要旨は、1980年10月9日第8回日本臨床耳科学会に於いて口演した。

文 献

- 1) 大西克保：顔面神経麻痺を伴ないたる顔面神経線維腫。耳喉 10：420～425, 1937.
- 2) 鍵富敏郎：聴神経腫瘍か顔面神経腫瘍かノイリノーマの1例。耳喉 25：11～16, 1953.
- 3) 武井洋一，上田哲二：中耳に原発した神経鞘腫 (Neurinoma) の1例。日耳鼻 64：1819～1821, 1961.
- 4) 梅田良三，小西武彦，石政善弘，福田学：最近わが領域で経験した神経鞘腫の数例。日耳鼻 70：865～865, 1967.
- 5) 高橋良，榎本仁司，井沢敬介，鈴木弘康，白木巽：顔面神経 Neurinoma の1例。耳展 10：41～46, 1967.
- 6) 日野原正，宮下賢次，吉見充徳：耳鼻咽喉科領域の神経鞘腫について。耳展 13：11～17, 1970.
- 7) 河本和友，柏崎均，山崎義春：中耳に原発した神経鞘腫 (Neurinoma) の1例。(会)日耳鼻 71：247, 1968.
- 8) 寺山喬子：中耳腔に原発したノイリノームの1例。(会)日耳鼻 71：1934, 1967.
- 9) 今野昭義，北村武，戸川清，内藤準哉，塚本嘉一：顔面神経原発神経鞘腫の臨床的観察—4例の報告—。日耳鼻 73：379～388, 1970.
- 10) 桜井栄，来間出征男，松永幸子，高橋正紘：中耳に原発した Neurofibroma の1例。耳喉 43：433～438, 1971.
- 11) 藤森春樹：顔面神経鞘腫の1例。(会)日耳鼻 74：1079, 1971.
- 12) 玉置弘光，酒井俊一，陌間啓芳，野村侃，尾崎正義，杉安優子：顔面神経原発腫瘍の2例。耳鼻臨

- 床 65: 717~723, 1972.
- 13) 吉岡章, 秦節子, 山村政夫, 田村益巳: Neurogenic tumor の4 症例. 倉敷中央年報 41: 17~22, 1972.
- 14) 大谷晃, 古内一郎, 永山捷平, 関根修二: 中耳顔面神経 Neurinoma の1 例. 耳喉 46: 478~486, 1974.
- 15) 藤森春樹: 側頭骨の広汎な破壊を来した Schwannoma の1 例. (会)日耳鼻 78: 549~550, 1975.
- 16) 滋賀秀水, 平出文久, 小林武夫: 顔面神経腫瘍の1 例. (会)日耳鼻 78: 457, 1975.
- 17) 藤村直樹, 榎本雅夫, 松井和夫, 田端敏秀: 顔面神経原発と思われる側頭骨内 Neurilemoma の1 例. 耳鼻臨床 70: 31~35, 1977.
- 18) 黄川田徹, 小林武夫, 野村恭也, 平出文久, 滋賀秀荘: 顔面神経 Neuroma—3 症例の報告—. 耳喉 49: 899~906, 1977.
- 19) 関谷透, 田中宗昭, 三谷暢広, 小枕淑子, 嶋本加寿子, 兼定啓子, 伊達洋次郎: 反復性顔面神経麻痺例に見られた顔面神経ノイリノーム. 臨床耳科 4: 46~47, 1977.
- 20) 岸本誠司, 斎藤春雄: 麻痺を伴わない顔面神経鞘腫. 耳鼻臨床71: 817~824, 1978.
- 21) 大川正直, 村田清高, 斎藤春雄: 顔面神経鞘腫—真珠腫と併存した1 例—. 耳鼻臨床 72: 627~633, 1979.
- 22) 岩村忍, 名渡山愛雄, 小松崎篤, 蜂屋順一: 膝神経節部に発生したと思われる Neurinoma の一例. 臨床耳科 3: 28~29, 1976.
- 23) 近森義則, 西村宏子, 山本悦生, 永原国彦, 柳原尚明: 顔面神経腫瘍の4 症例. 臨床耳科 3: 72~73, 1976.
- 24) 湯本英二, 柳原尚明: 顔面神経鞘腫5 例の臨床像について. (会)日耳鼻 81: 150, 1978.
- 25) 猿田敏行, 内藤準哉, 藤田洋祐, 石川哮, 金子敏郎, 北村武: 顔面神経鞘腫の3 症例. (会)日耳鼻 81: 288, 1978.
- 26) 田口喜一郎, 石山哲也, 絵垣清高, 長谷川浩通, 丸山雄造: 中耳顔面神経 Neurinoma 症例. 耳鼻 26: 321~329, 1980.
- 27) 高野教泰, 桑名幸洋, 宮村厚夫, 戸塚守夫, 成松英明: 顔面神経より発生したと思われる神経鞘腫の1 治験例. 外科 24: 227~231, 1962.
- 28) 小出靖, 高橋洋子, 星野仁, 荒井辰彦: 多発性神経腫の1 例. (会)日耳鼻 70: 865, 1966.
- 29) 千場庸夫, 大内博, 大原到, 葛西森夫: 顔面神経より発生したと思われる巨大な神経鞘腫の1 例. 外科診療 14: 58~61, 1972.
- 30) Schmidt, C.: Neurinom des Nervus facialis. Schweiz. med. Wochenschr. 12: 190~191, 1931.
- 31) Schneck, S.A.: Facial nerve tumors and progressive facial palsy. Arch. Neurology. 2: 452~457, 1960.
- 32) Kleinsasser, O.: Über Neurinoma des Nervus facialis. Zbl. Neurochir., 19: 45~49, 1959.
- 33) Pulec, J. L.: Facial nerve neuroma. Laryngoscope, 82: 1160~1176, 1972.
- 34) Saito, H. and Baxter, A.: Undiagnosed intratemporal facial nerve neurilemmomas. Arch Otolaryng 95: 415~419, 1972.

(別刷請求先: 北野博也
〒520-21 大津市瀬田月輪町
滋賀医科大学耳鼻咽喉科学教室)