一側のIX, X, XII 脳神経麻痺を呈した 副咽頭間隙神経鞘腫症例

赤池 徹哉・大谷 巖・安斎 友博・小針 啓生
猪狩絵里子・大内 仁・渡辺善一郎*・児玉南海雄*

A Case of Parapharyngeal Neurinoma with Unilateral Involvement of Cranial Nerves IX, X, XII

Tetsuya Akaike, Iwao Ohtani, Tomohiro Anzai,
Michio Kobari, Eriko Igari and Jin Ouchi

(Fukushima Medical College)

Zen-ichiroh Watanabe and Namio Kodama

(Department of Neurosurgery, Fukushima Medical College)

A parapharyngeal neurinoma with unilateral involvement of cranial nerves IX, X, XII was diagnosed in a 55-year-old female.

Physical examination showed a bulge of the left lateral pharyngeal wall, atrophy of the left half of the tongue with fasciculations, left recurrent nerve paralysis and a taste disturbance of the left glossopharyngeal nerve.

The tumor was removed surgically through a lateral cervical incision. Histologically the tumor was a neurinoma.

は し め に

副咽頭間隙に発生する腫瘍の大部分は、神経鞘腫や混合腫瘍などの良性腫瘍であり、一般にかなり大きくなっても神経症状を呈することは比較的稀と言われている。

今回われわれは一側のIX, X, XII 脳神経が障害され、いわゆる混合性喉頭麻痺を呈した、極めて稀と考えられる副咽頭間隙の神経鞘腫の一症例を経験したので、若干の考察を加え報告する。

症 例

患者： 55歳 女性 主婦

初診：昭和59年6月13日

主訴：嗄声

家族歴、既往歴：特記すべき事項なし

現病歴：約2年前頃より左舌半側の萎縮があったが放置していた。昭和59年4月頃より嗄声が

出現し、次第に増強したため近医を受診、耳鼻咽喉科受診を勧められた。6月12日某耳鼻咽喉科を受診したところ、左咽頭腫瘍、左反回神経麻痺が認められたため、当科紹介となった。

現症：〔全身所見〕体格中等度、栄養普通で全身的に特記すべき所見はなかった。血液、尿検

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：大内 仁教授）

*福島県立医科大学脳神経外科学教室（主任：児玉南海雄教授）

図1 左咽頭側壁に表面平滑な膨隆を認める。

図2 左舌半側に萎縮を認める。

査, EKG にも異常を認めなかった。

〔局所所見〕上咽頭から中咽頭にかけて左側壁に表面平滑, 弾性硬の膨隆を認め(図1), その表面に動脈性の拍動を触知した。舌左半側には線維束攣縮を伴う萎縮を認めた(図2)。左反回神経麻痺, 左軟口蓋麻痺も認めた。味覚検査では電気味覚検査法, 濾紙 disc 法のいずれにおいても患側の舌咽神経領域の味覚低下を認めた。食道透視にて食道麻痺はみられなかった。

図3 左副咽頭間隙に low density を呈する腫瘍陰影(T)を認める。

図4 左耳下腺(P)が造影されている。腫瘍(T)と関連性のないのがわかる。

副神経には障害はなく, Horner 症状もみられなかった。

咽頭の CT で左副咽頭間隙に low density を示す腫瘍陰影を認めた(図3)。Ga シンチでは集積を認めなかった。耳下腺の CT sialogram で腫瘍は耳下腺と関連性がなかった(図4)。同時に撮影した冠状 CT では腫瘍は頭蓋底から下

顎骨下縁の高さまで及び、茎状突起を外方へ圧排していた。頭蓋底の骨破壊像はなかった(図5)。頸動脈撮影(CAG)で内頸動脈は腫瘍により前内方へ圧排され、特に頸動脈管直下ではほとんど直角に折れ曲り、狭窄を認めた(図6, 7)。IX, X, XII 脳神経の麻痺があり、悪性腫瘍も完全には否定できなかったが、臨床的には良性腫瘍が最も考えられ摘出手術を行った。

図5 腫瘍(T)により茎状突起が外方に圧排されている(矢印)。

図6, 7 左頸動脈撮影(正面, 側面)。内頸動脈が前内方へ圧排, 偏位され, 頸動脈管直下で著明な狭窄(矢印)がみられる。

手術及び経過

手術は全身麻酔下に頸部外切開で行った。腫瘍は黄色で軟らかく、実質的で厚い被膜に良く覆われており、周囲組織とは明確に区別でき

た。内頸動脈は腫瘍により前内方へ、圧排されていた(図8)。腫瘍の被膜に切開を加え内容物の吸引除去をしながら、被膜を周囲組織から剥

図8 腫瘍(T)により内頸動脈(I)が前内方へ圧排されている。
(E は外頸動脈)

離した。腫瘍内容物は黄色を呈しており、一部白色で硬く石灰化を呈しているように思われた。内頸動静脈には特別な操作を加えることなく、腫瘍を完全に摘出することができた。術中腫瘍と癒着していた神経があったが、同定することはできなかった。術後嗄声がやや増強した。軟口蓋麻痺や舌萎縮は回復しなかったが、舌の線維束攣縮は消失し、舌咽神経領域の味覚

考

副咽頭間隙とは、上方は頭蓋底、内側は咽頭側壁(咽頭収縮筋)、前方は内側翼突筋、後方は頸椎(頸前筋膜)、側方は耳下腺深葉被膜により境され、下方は舌骨大角の高さでおわる。この間隙には内頸動静脈などの大血管や、IX, X, XI, XII 脳神経、及び交感神経などが走行している。

この部に腫瘍が発生すると抵抗の弱い内側へ、さらに大きくなると下方へと進展し、咽頭側壁の膨隆や顎下角部の腫瘤として認められる。この部に発生する腫瘍は稀であるが、その大部分は良性腫瘍であり、その中では混合腫瘍や神経鞘腫が多くを占めている。McIlrath¹⁾の Mayo Clinic における30年間(1928~1958)の統計では101例中、混合腫瘍43例(42.6%)、神経鞘腫16例(15.8%)、非クローム親和性旁神経節腫12例(11.9%)、悪性リンパ腫25例(24.8%)、

低下もほぼ正常にまで回復した。術前 CAG で認めた内頸動脈の前内方への圧排、狭窄も改善された。あらたな神経障害は認めなかった。術後経過良好で昭和59年9月29日退院し、以後再発を認めない。

摘出された腫瘍の病理組織学的所見は、紡錘形細胞群の核の特徴的な柵状配列に、一部網状形成を呈し、Antoni のA型にB型が一部混在した神経鞘腫であった(図9)。

図9 典型的な核の柵状配列を示している(Antoni A 型)。

按

その他5例(5.0%)であった。又、Work²⁾の11年間(1962~1973)の40例の報告では良性腫瘍が82%、悪性腫瘍が18%であり、良性腫瘍33例のうち混合腫瘍14例(35%)、神経鞘腫9例(22.5%)であった。本邦での宮原³⁾の77例の報告では良性腫瘍が72例(93.5%)で大部分を占め、悪性腫瘍は5例(6.5%)であった。良性腫瘍のうちでは神経鞘腫42例(54.5%)が過半数を占め、次いで混合腫瘍18例(23.4%)、神経節腫4例(5.2%)、脂肪腫4例(5.2%)などの順であった。

神経鞘腫は Neurinoma, Neurilemmoma, Schwannoma などと呼ばれ、Schwann 細胞に由来する良性腫瘍といわれている⁴⁾。病理組織学的に神経鞘腫は Antoni のA型とB型の二種類に分類される。A型は腫瘍細胞の核の柵状配

列,あるいは観兵式配列が特徴であり, B型は粘液腫状で小嚢胞腔をとり囲んで粗な細網線維網を形成する非定形的な組織像を呈す.

神経鞘腫の発生部位については, Conley⁵⁾はその約25%が頭頸部に発生すると述べ, Kraghら⁶⁾は Mayo Clinic における47年間(1910~1957)の頭頸部神経鞘腫143例のうち16例(11.2%)が副咽頭間隙に発生したものであったと報告している.

副咽頭間隙神経鞘腫の年齢分布は10歳代から60歳代と広く, 性別では女子にやや多い傾向がある⁷⁾.

本症の症状は初期には無症状であるが, 発育するにつれて咽頭異物感, いびき, 嚥下障害, 構音障害, 耳管狭窄症状などの圧迫症状が出現してくる. しかし, かなり大きくなっても発生母地の神経症状が出現することは比較的稀であるといわれている^{4), 7)}. その理由として神経鞘腫は一般に発生母地の神経自身をまきこまずに外へ膨張性に発育するためであると考えられている⁴⁾. 矢沢ら⁸⁾は $7 \times 5.5 \times 4$ cm, 78gr の巨大な咽頭神経鞘腫を報告しているが神経症状は認められなかったと述べている. 複数の脳神経麻痺を呈する腫瘍は, 大半が上咽頭癌や頭蓋底への転移性腫瘍などの悪性腫瘍であるといわれており^{9), 10)}, 本症例の如く副咽頭間隙に発生した神経鞘腫が原因で, IX, X, XII 脳神経麻痺が生ずることは極めて稀である. 本症例では術中腫瘍と発生母地の神経との関係を確認することはできなかったが, 神経障害の機序としては IX, X, XII 脳神経が頸静脈孔や舌下神経管を出たところで, 腫瘍により強く圧排され, 硬い頭蓋底に押しつけられたために生じたものと推定された. 一般に腫瘍の発生母地となった神経が術中に確認されることは稀であるといわれ

^{7), 8)}, 本症例でも確認はできなかったが, 舌の萎縮が約2年前よりあったこと, 嗄声の出現は2カ月前からであること, 舌咽神経領域の味覚障害が術後回復したことなどより, 本症例の腫瘍は舌下神経より発生したものと推定された.

診断には腫瘍の表面の性状, 硬さ, 拍動性, 大きさ, 広がり, 周囲組織との関係などを明らかにする必要がある. このため視診, 触診の他に次のような諸検査を施行する必要がある. 頸動脈撮影は腫瘍と頸動脈の関係を知る上で, 又動脈瘤, 頸動脈小体腫瘍と鑑別する上で有用である. Ga シンチも悪性腫瘍との鑑別上参考になる. 腫瘍の広がりを知る上で CT 検査(横断, 冠状)が, 耳下腺との関係を見る上で CT sialogram が有用である. 確定診断は病理組織学的検索によらねばならないため, 術前に診断を確定するには, 咽頭からの生検が必要となる. しかし, 次のような理由から生検は行うべきでないとする意見も多い^{9), 4)}. すなわち, 咽頭表面からの浅い生検では明確な診断がつきにくいこと, 重要な神経や頸動脈などが腫瘍の表面を走行していることがあり, これらを傷つける危険があること, 悪性腫瘍の場合生検により撒布するおそれがあること, 生検部位で癒着がおこり摘出時に剝離がしにくくなることなどである. 本症例では生検は施行しなかった.

治療は手術的に摘出するのが原則である, 口内法, 頸部外切開による方法, 両者を併用する方法などがある. 腫瘍が小さい場合には口内法のみでも摘出可能であるが, 腫瘍が大きい場合には, 周囲を走行している重要な神経や血管を損傷する危険性があるため, 外切開により十分な視野を確保することが大切である. 本症例では頸部外切開のみで, 明視下に腫瘍を摘出することができた.

結 語

一側の IX, X, XII 脳神経麻痺を呈した, 極めて稀と考えられる副咽頭間隙神経鞘腫の一症例を報告し, 若干の文献的考察を加えた.

本論文の要旨は第30回日本耳鼻咽喉科学会福島県地方部会にて口演した.

参 考 文 献

- 1) Mc Ilrath DC, et al : Tumors of the parapharyngeal region. Surg Gynec Obst 116:88~94, 1963.
- 2) Work WP : A study of tumors of the parapharyngeal space. Laryngoscope 84:1748~1755, 1974.
- 3) 宮原裕, 他: 副咽頭間隙に発生する腫瘍一症例報告および文献的考察一. 耳喉 50:35~43, 1978.
- 4) 野村恭也: 咽頭ノイリノーム一文献的考察ならびに2症例報告一. 耳喉 43:371~378, 1971.
- 5) Conley JJ : Neurogenous tumors in the neck. Arch Otolaryngol 61:167~180, 1955.
- 6) Kragh LV, et al : Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. Surg Gynec Obst 111:211~218, 1960.
- 7) 日野原正, 他: 耳鼻咽喉科領域の神経鞘腫について. 耳展 13:11~17, 1970.
- 8) 矢沢代四郎, 他: 迷走神経原性と思われる巨大咽頭 Neurilemmoma の1例. 耳鼻臨床 69:513~519, 1976.
- 9) 杉田尚史, 他: 後部脳神経麻痺(N-IX, X, XI, XII) を呈した2症例について. 耳展 23:77~84, 1980.
- 10) 高橋昭, 他: Multiple cranial neuropathy の臨床的研究一 第1報 腫瘍による17例について. 臨床神経学 4:20~25, 1964.

(別刷請求先: 赤池徹哉
〒960 福島市杉妻町4-45
福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室)