臨 床

小脳橋角部類上皮腫例

伊藤 弘美・横田 明・馬場 駿吉*

Epidermoid Cyst of the Cerebello-Pontine-Angle;
A Case Report

Hiromi Ito and Akira Yokota

(Nagoya Municipal Higashi Shimin Hospital)

Shunkichi Baba

(Nagoya City University)

Intracranial epidermoid cyst is a relatively rare disease accounting for 1.1 % of all brain tumors and 3.0 % of cerebello-pontine-angle (CPA) tumors. The neurological symptoms are similar to those caused by other CPA tumors, since the origin is anatomical. The clinical symptoms appear very slowly due to the embryologic origin, and few of the symptoms are typical. Consequently, accurate diagnosis is often difficult, and proper treatment is usually not possible.

We treated one patient with epidermoid cyst of the CPA, a 49-year-old woman with the chief complaint of glossopharyngeal neuralgia. She also had hearing loss and paresthesia of the trigeminal nerve.

CT & MRI were very useful in the diagnosis.

Key words: tumor of the cerebello-pontine-angle, epidermoid cyst, glossopharyngeal neuralgia, magnetic resonance imaging (MRI)

はじめに

頭蓋内の類上皮腫は、全脳腫瘍の 1.1 %, 小脳橋角部 (以下 CPA と略す) の 3.3 % を占める稀な疾患である¹⁾.

従来、真珠腫 (pearly tumor or cholesteroloma) と呼ばれ、胎生 3 週頃の神経管閉鎖時期に迷入した上皮組織から発生する腫瘍²⁾と考えられ、緩徐な発育のため、臨床症状の発現には、かなりの期間を要する。

本症については、King³⁾, Rand ら⁴⁾による詳細な報告があるが、本邦では、1906年の山村の報告以後、文献上に時々散見されており⁵⁾, 三叉神経痛を主訴とした小脳橋角部類上皮腫の報告^{6)~8)}も時に見られるようになった。しかし、舌咽神経痛を主訴とした報告は、ほとんどない⁹⁾。我々は、舌咽神経痛を主訴に三叉神経知覚麻痺・難聴を合併した小脳橋角部類上皮腫の一例を経験したので、画像診断の有用性について

名古屋市立東市民病院耳鼻咽喉科

* 名古屋市立大学耳鼻咽喉科学教室

て述べるとともに文献的考察を加えて報告する.

症 例

患者: 49才, 女性.

職業: 縫製業.

既往歴及び家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 昭和50年頃より, 左耳鳴・難聴に気付くもミシン音のためと思い, 放置したが, 昭和51年近医に6カ月通院した. しかし, 効果なく再放置となる. 以後, めまいを感じることも時々あった. 昭和63年7月初め左舌痛出現(図1), 徐々に増強してきたので昭和63年7月11日当科初診となった.

検査所見:

1) 神経耳科的検査

聴力検査(図2)では, 4分法による平均聴力レベル 58.5 dB の左混合性難聴を認める.

平衡機能検査(図3)では, 左半規管機能の高度低下を認めたが, 眼振を含め, ETT, OKP, 立ち直り検査ともに異常を認めず, 小脳症状も特に認められなかった.

ABR(図4)では, クリック音による両側90 dB 刺激左誘導で, I波の振幅の低下が, 見られたが, 潜時の遅れはなかった. 左側90 dB 刺激左誘導では, 無反応であった.

2) 画像検査

X線写真上, 内耳道の拡大は認めず(図5), 頭部正面単純写真(図6)で, 両側茎状突起の延長を認めた. 特に右側茎状突起の化骨が, 顕著であった.

単純CTで, 左CPAに広がる辺縁不整な low density area を認めたが, enhance CTによる造影効果は, 見られなかった(図7).

MRI(図8)では, 左CPAに, T1強調画像で low intensity, T2強調画像で high intensity な mass を認めた. しかし, 周囲の髄液信号に比べ, T1・T2強調画像ともに high intensity であった. T1強調画像の矢状断・前額断(図9)では, 橋底部, 小脳を low intensity な mass が占拠し, 脳幹部・小脳扁桃の萎縮が見られた.

VAG(図10)では, 後下小脳動脈がやや正中

へ偏位するも, 特に tumor stain は認められなかった.

以上より, 小脳橋角部類上皮腫の術前診断のもとに, 昭和63年9月30日後頭下開頭で, 手術を施行した. 腫瘍は, 第V脳神経から第IX・X・XI脳神経までの範囲で存在し, pearly tumor と形容される如く真珠様光沢を示すクリーム状を呈していた. 硬膜直下の手術野(図11)では, 舌咽神経を含む lower cranial nerve と小脳との

(×××部—しびれ部位, //部—痛み部位)

図1 初診時所見

Audiogram

図2 聴力検査

左混合性難聴を示す.

Vestibular Function

Romberg Test O.K.
Mann Test O.K.

ETT Smooth
OKP 左右差なし

Caloric Test $\begin{matrix} r & 112 \text{ sec} \\ l & 12 \text{ sec} \end{matrix}$
(20°C 20cc)

図3 平衡機能検査

左半規管機能の高度低下を認める.

図4 ABR

図5 内耳道断層写真
矢印は、内耳道を示す。

図6 頭部正面単純写真
茎状突起(矢印)の延長を認める。

図7 CT

上段:単純CT 下段:造影CT
造影効果を認めない。

図9 MRI (T1強調画像)

上段:矢状断 下段:前額断
腫瘍は、小脳扁桃、橋底部を占拠する。

図8 MRI (水平断)

上段: T1強調画像
下段: T2強調画像
矢印は、腫瘍の進展範囲を示す。

図10 VAG

後下小脳動脈(矢印)が、やや正中に偏位する。

間に、白色クリーム状の腫瘍が充満していた。腫瘍を piece by piece に除去していくと第Ⅷ脳神経は、全周にわたり腫瘍に取り囲まれており、萎縮・発赤が著明であった(図12)。しかし第Ⅴ及び第Ⅸ脳神経には、肉眼的な変化は見られなかった。

病理組織所見(図13)は、真皮組織の3構造、すなわち表皮胚芽層・顆粒層・角質層からなる被膜に包まれた角質組織を示す類上皮腫¹⁰⁾であった。

患者は、術後約1カ月で退院した。主訴である舌痛と三叉神経知覚麻痺は、全く消失した。しかし難聴は、術前とほぼ同じであった。

考 察

類上皮腫は、その発生学上、上皮細胞から脱落したコレステロールを含む keratin debris を内包しながら、非常に緩慢な発育をするため、臨床症状を呈する大きさになるまでにかなりの時間を要する²⁾。また、小脳橋角部類上皮腫は、

その解剖学上、小脳及び脳幹を中心とした周囲の中枢神経系に影響を及ぼし、種々の脳神経症状¹¹⁾、小脳症状¹²⁾、錐体路症状¹²⁾、クモ膜炎症状^{13) 14)}をはじめ、多くの不定愁訴を含めた多彩な臨床症状を示す。そのため、多発性硬化症・

図12 腫瘍をほぼ摘出した後の手術所見

- ① 第Ⅷ脳神経
- ② 第Ⅴ脳神経
- ③ 聴神経を取り巻いていた腫瘍の一部
- ④ 脳幹

図11 硬膜直下の手術所見

- ① 類上皮腫
- ② lower cranial nerves
- ③ 小脳

図13 病理組織所見

真皮組織の被膜に囲まれた角質物よりなる。

脊髄小脳変性症・特発性三叉神経痛など、誤った診断を受けている場合がたびたびある。

我々の症例も、初発症状は難聴・耳鳴という第Ⅷ脳神経症状であったが、縫製業という職業柄、本人もあまり難聴を気にせず、近医での適切な治療を受けないまま放置されてきた。その間に腫瘍は、第Ⅴ・第Ⅸ脳神経周囲まで発育し、それらの神経への圧迫により、三叉神経知覚麻痺・舌咽神経痛が発現するに至ったと思われる。

いわゆる tic douloureux は、狭義には、三叉神経痛を意味するものであるが、広義には、舌咽神経痛も含まれ、舌咽神経痛の発症率は、三叉神経痛のその1%程度¹⁵⁾である。三叉神経痛における vascular compression 説は、Jannetta の三叉神経減圧術¹⁶⁾により証明されているが、一部には、小脳橋角部腫瘍がその原因^{6)~8)}となっていることもある。

小脳症状は、Obrador ら¹²⁾の報告によると小脳橋角部類上皮腫16例中の1例に見られたのみであり、決して多いものではない。一般に小脳症状の発現は、小脳の萎縮に比し、軽いとされている²⁾。我々の症例も、MRI 上、左小脳扁桃にかなりの萎縮は見られるにもかかわらず、小脳症状を認めなかった。

小脳橋角部類上皮腫の診断は、その発生学上及び解剖学上の理由により、臨床症状からのみでは、困難なことが多い。しかし、今日の画像診断、ことに CT や MRI の進歩はめざましく、本症をはじめとする頭蓋内の種々の腫瘍性疾患の診断は、極めて容易かつ確実化されてきている。今回、左混合性難聴は、認められるものの、内耳道の拡大はなく、また難聴の訴えよりも舌痛を強く訴えたため聴神経腫瘍を除外し、茎状突起過長症あるいは、特発性舌咽神経痛としての治療を先行させることとなった。しかし、鎮痛剤やテグレトールを中心とした保存的治療での軽快が見られないため、さらに CT 検査を施行したところ CPA に広がる辺縁不規則な low density area が認められ、enhance による造影効果を受けないことがわかった。すなわち、この

時点で小脳橋角部類上皮腫という診断を確実にすることが、できたわけである。

CT scan 導入後、この腫瘍の報告はときどき見られるようになってきている。すなわち、Timir ら¹⁷⁾、Chambers ら¹⁸⁾ は、epidermoid cyst の CT 像は、均等な low density が特徴であることを述べ、Davis¹⁹⁾ は、造影 CT で enhance されないことを述べている。また、長島ら²⁰⁾は、過去の文献から39例の頭蓋内類上皮腫の CT 所見を検討し、36例の硬膜内類上皮腫全例が、造影されず、硬膜外類上皮腫3例すべてに造影効果を見られたことを述べている。一般に low density で、造影効果のないことが、CT 上の特徴であるが、最近 high density を示す症例^{20)~22)}も報告されている。

本症例では、施行しなかったが、脳脊髄腔に造影剤を注入する metrizamide CT もこの腫瘍に特徴的な所見^{2) 9) 23) 24)}を示すとされている。すなわち、cauliflower 状 honeycomb 状 sponge 様と形容されるように CT 上、low density 内が、不規則に造影されるという。

血管撮影では、この腫瘍に特徴的な所見は、少ない。その理由のひとつには、腫瘍の被膜が非常に薄く、かつ血管成分に乏しいため²⁵⁾であり、もうひとつは、腫瘍が間隙を埋める形で発育するため、特徴的な形を示さないことにある。

MRI は CT と比較し被爆の危険もなく、方向の選択に制限を受けず、周囲組織から受けるアーチファクトも少ない。また、頭蓋内の微細な構造まで読み取ることができ、腫瘍の進展範囲も把握しやすい。しかし、その普及率は、まだ低く、検査者の技術や機種の違いにより、できあがったフィルムに差を生じているのが現状である。

しかし、MRI を利用した報告も近年相次ぎ、David ら²⁶⁾は、腫瘍の信号強度については、T1 強調画像では、脳実質と脳脊髄液との中間信号を示し、T2 強調画像では、脳実質より高信号を示すことを述べている。Lindell ら²⁷⁾は、聴神経腫瘍、髄膜腫、膠芽腫、くも膜嚢胞など

他の CPA 腫瘍との鑑別を述べている。また Jeffrey²⁸⁾ は、CT と MRI との有用性の比較を検討し、MRI は、CT に比べ、その画像が、手術操作に、より多くの情報を提供することを述べている。

我々の症例も諸家^{26) 27) 29) 30)}の報告同様、T1 強調画像で low intensity を示し、T2 強調画像で high intensity な mass を認めた。今後 MRI を利用した症例の増加及び診断技術の向上により、嚢胞成分の違い²²⁾が信号強度に与える影響についての研究も一層進展するものと思われる。

また、一部悪性化を来した症例^{31) 32)}もあることを考慮すると本腫瘍においても早期の発見と治療が必要とされることは、言うまでもないことである。

まとめ

舌咽神経痛を主訴に三叉神経知覚麻痺、難聴を合併した49才女性の小脳橋角部類上皮腫の一例を報告した。

この腫瘍の診断には、CT や MRI などの画像診断がきわめて有効であり、CT では、造影効果を示さない低吸収像が、また、MRI では、T1 強調画像で low intensity、T2 強調画像で high intensity を示すのが、一般的特徴である。

稿を終えるにあたり、適切な御指導をいただいた当院脳外科部長高木卓爾先生、水野志郎先生に厚く感謝致します。尚、本論文の要旨は、第90回日耳鼻総会(大阪市)および第2回日本口腔咽頭学会総会(大阪)で、口演した。

参考文献

- 1) 脳腫瘍全国統計委員会：脳腫瘍全国集計調査報 Vol 5. 1969～1978頁，厚生省，東京，1984.
- 2) 布施孝久，高木卓爾，大野正弘，他：小脳萎縮を伴った小脳橋角部類上皮腫の一例．脳神経外科 17：673～677，1989.
- 3) King JEJ：Extradural diploic and intradural epidermoid tumors. Ann Surg 109：649～688，1939.
- 4) Rand CW and Reeves DL：Dermoid and epidermoid tumors (cholesteatomas) of the central nervous system, report of 23 cases. Arch Surg 46：350～376，1943.
- 5) 牧 豊，堀江 武：頭蓋内 epidermoid について．脳と神経 16：321～330，1964.
- 6) 上田 孝，呉屋朝和，木下和夫，他：三叉神経痛を呈した小脳橋角部 epidermoid cyst の1症例．Neurol Med Chir (Tokyo) 23：375～380，1983.
- 7) 富永正夫，角田 茂，榊 寿右，他：典型的三叉神経痛で発症した小脳橋角部 epidermoid cyst. 奈良医誌 37：313～319，1986.
- 8) 緒方政則，重松昭生，田中孝夫，他：Epidermoid cyst による三叉神経痛の症例．ペインクリニック 6：179～183，1985.
- 9) 長谷川健，若松弘一，藤井登志春，他：MCTC で陽性に造影された小脳橋角部類上皮腫．臨放 30：479～500，1985.
- 10) 太田富雄，西村周郎：脳神経外科学．430～433頁，金芳堂，東京，1986.
- 11) Joseph TL, Jack MK, Johon LK, et al：Epidermoidomas of the cerebellopontine angle and temporal bone, CT and MR aspects. Radiology 157：361～366，1985.
- 12) Obrador S and Loper-zafra JJ：Clinical features of the epidermoid of basal cisterns of the brain. J Neurol Psychiatry 32：450～454，1969.
- 13) Kendall B and Symon L：Investigation of patients presenting with cerebellopontine angle syndromes. Neuroradiology 13：65～84，1977.
- 14) New PF and Arnow S：Attenuation measurement of whole blood and blood fractions in computed tomography. Radiology 121：635～640，1976.
- 15) 野村恭也，石井哲夫編：耳鼻咽喉科診断治療大系．29頁．講談社，東京，1986.
- 16) Janetta PJ：Vascular decompression in trigeminal neuralgia. The Cranial Nerves. pp 331～340, Springer-Verlag, Berlin, 1981.
- 17) Timir B and Martin RK：Intracranial epidermoid tumor; discussion of four cases. South Med J 70：6；726～727，1977.
- 18) Chambers AA, Lukin RR and Tomisck TA：Cranial epidermoid tumors; diagnosis by computed tomography. Neurosurgery 1：276～280，1977.

- 19) Davis KR, Roberson GH, Toveras JM, et al :
Diagnosis of epidermoid tumor by computed
tomography. *Radiology* 119 : 347~353, 1976.
- 20) 長島親男, 坂口 新, 高浜素秀, 他 : CT で
diffuse high density と一過性反復性動揺視を示し
た小脳橋角部類上皮腫. *脳神経外科* 9 : 851~
859, 1981.
- 21) Nagashima C, Takahama M, Sakaguchi A, et al :
Dense cerebellopontine epidermoid cyst. *Surg
Neurol* 17 : 172~177, 1982.
- 22) 伊藤義広, 賀来素之, 児玉万典, 他 : CT scan に
て High Density を示す Epidermoid とその化学
組成. *脳神経外科* 8 : 7 ; 645~648, 1980.
- 23) Jack MF, Kenneth L, Fashid T, et al :
Epidermoid tumor of the cerebellopontine
angle; diagnostic value of computed tomogra-
phic metrizamide cisternography. *Neurosurgery*
9 : 179~182, 1981.
- 24) 鈴木千尋, 長島親男 : 小脳橋角部 Epidermoid
Cyst. *埼玉医科大学雑誌* 11 : 1 ; 35~42, 1984.
- 25) Barbara SK and Gerald W : Radiologic
evaluation of epidermoid cyst. *J Natl Med Assoc*
79 : 2 ; 209~212, 1987.
- 26) David JS, Gary JDF, Thomas S, et al : MR
imaging of primary epidermoid tumor. *J
Comput Assist Tomogr* 12 : 3 ; 438~440, 1988.
- 27) Lindell RG, Charles GJ, Patrick AT, et al :
Cerebellopontine angle petromastoid mass
lesions; comparative study of diagnosis with
MR imaging and CT. *Radiology* 162 : 513~520,
1987.
- 28) Jeffrey JO, David WB, Stephen CC, et al :
Comparative evaluation of intracranial epider-
moid tumors with computed tomography and
magnetic resonance imaging. *Neurosurgery* 21 :
357~360, 1987.
- 29) Michael SR, Peter YP, George W, et al :
Magnetic resonance imaging of intracranial
epidermoids; report of two cases. *J Can Assoc
Radiol* 38 : 283~288, 1987.
- 30) Vion-Dury J, Vincentelli F, Jiddane M, et al :
MR imaging of epidermoid cysts. *Neuroradiology*
29 : 333~338, 1987.
- 31) 松野 彰, 渋谷壮一郎, 落合慈之, 他 : 小脳橋角
部の悪性類上皮腫の一例. *脳神経外科* 15 : 851~
858, 1987.
- 32) 石松俊之, 横山繁生, 中山 巖, 他 : 右小脳橋角
部の類表皮嚢胞より発生した扁平上皮癌の一剖検
例. *病理と臨床* 6 : 89~93, 1988.

(原稿受付:平成元年6月20日
原稿採択:平成元年7月10日
別刷請求先:伊藤弘美
〒464 名古屋市千種区若水町1-2-23
名古屋市立東市民病院耳鼻咽喉科)