臨 床

難聴，耳鳴を主訴とした舌咽神経鞘腫例

別所佳代子¹⁾・落合 薫²⁾・林 治博³⁾

芦田健太郎⁴⁾・白石 孝之²⁾・久保 武²⁾

松永 亨²⁾

Glossopharyngeal Neurinoma Causing Hearing Loss
and Tinnitus ; A Case Report

Kayoko Bessho

(Hanwa Sumiyoshi General Hospital)

Kaoru Ochiai, Takayuki Shiraishi, Takeshi Kubo

and Toru Matsunaga

(Osaka University)

Haruhiro Hayashi

(Osakaminami National Hospital)

Kentaro Ashida

(Kawanishi City Hospital)

A 31-year-old man visited us complaining of hearing loss and right ear tinnitus. Pure tone audiometry showed moderate sensorineural hearing loss with poor speech discrimination. Ear X-ray was normal. ABR revealed no response except wave-I. MRI clearly demonstrated a spaceoccupying lesion in the right cerebello-pontine angle ; it showed a low intensity signal in the T1-weighted picture and a high intensity signal in the gadolinium-enhanced picture.

A posterior fossa craniotomy revealed a partially cystic tumor arising from the ninth cranial nerve. Subtotal removal of the tumor was performed, leaving the 10th, 11th and 12th cranial nerves intact. After operation, pure tone audiometry and ABR results became normal.

Key words: glossopharyngeal neurinoma, jugular foramen, hearing loss, tinnitus, ABR

1) 阪和住吉総合病院耳鼻咽喉科

2) 大阪大学医学部耳鼻咽喉科学教室

3) 国立大阪南病院耳鼻咽喉科

4) 市立川西病院耳鼻咽喉科

はじめに

頭蓋内において脳神経より発生する神経鞘腫は聴神経鞘腫が最も多く、他の脳神経鞘腫は稀であり、なかでも舌咽神経鞘腫の報告は極めて少ない¹⁾。今回我々は、耳鳴、難聴を主訴とした舌咽神経鞘腫の一例を経験したので、若干の考察を加えて報告する。

症 例

患者：31歳，男性。

主訴：右難聴，右耳鳴。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成2年9月頃より突然右耳の難聴，耳鳴を自覚し始めた。同じ頃より後頭部の頭重感も出現したため，11月8日当科を初診した。

初診時所見：鼓膜正常，その他視診上耳鼻咽喉科的に異常を認めなかった。神経学的検査では，測定障害，変換運動障害などの小脳症状はなく，また嚥下障害，咽頭反射低下，味覚障害など他の脳神経症状も認めなかった。

単純X線検査：シュレー法にて両乳突蜂巣の発育は良好であり，ステンバース法にて内耳道の左右差はみられなかった。

聴力検査：純音聴力検査では，4分法にて右平均15.0 dB，左平均8.8 dBであった(図1)。

図1 術前のオーディオグラム

4分法にて右平均15.0 dB，左平均8.8 dBであった。

聴力レベルに比し，自覚的な難聴の訴えが強い。さらに神経耳科学的検査を行った。語音聴力検査では最高明瞭度が右80%，左100%であり，語音聴取閾値は右35 dB，左25 dBであった。自記オーディオメトリー検査では両耳共Jerger I型であった。しかし，ABRでは右側はⅡ波以降の波はみられなかった。左側は異常なく，Ⅰ-Ⅴ波が明瞭にみられ，それぞれの間隔も正常域にあった(図2)。

平衡機能検査：一般平衡機能検査では図3のごとく頭位眼振，頭位変換眼振検査にて左向き水平回旋混合性眼振がみられた。ENGによる記録にても，自発眼振，頭位眼振，頭位変換眼振がみられ，水平成分では左向き，垂直成分では下方への眼振が記録された。また氷水注入による温度眼振検査では右半規管機能の高度低下を認めた。起立検査(Romberg, Mann)では閉眼にて右への転倒を認めたが，足踏み検査にての偏倚はなかった。

MRI所見：T1強調像にて右小脳橋角部に大きさ3.5×3.5 cmの低信号を示す腫瘍を認めたが内耳道内への進展はみられなかった。ガドリニウム造影にて腫瘍の著明な増強効果がみられた。T2強調像では周囲に浮腫と思われる高信号を呈する部分も認められた(図4)。

以上より右小脳橋角部腫瘍と診断し，平成3年1月28日大阪大学医学部脳神経外科にて手術が施行された。

手術所見：後頭下開頭術にて腫瘍の摘出を行った。腫瘍は直径約3.5 cmで頸静脈孔から小脳橋角部まで広がっており，表面平滑で黄色の柔らかいもので易出血性であり，一部嚢腫状を示していた。腫瘍は第9脳神経より発生していることが周囲の神経を同定できたことより確認され，第7，8脳神経とは剥離可能であった。第10脳神経，第11脳神経は保存し，腫瘍はほぼ全摘出された。

病理所見：HE染色では核が長楕円形を示し，クロマチン豊富な細胞が不規則に存在し，柵状配列を呈し，アントニーA型の神経鞘腫と診断

された(図5).

手術後の経過: 術後初期に嚥下障害, 右声帯固定による嗄声がみられたが, 次第に嗄声, 嚥下障害は改善した. また, 軟口蓋, 口蓋垂も左側へ偏位しており, 咽頭反射の軽度の低下があった. 自覚的には味覚障害はなかった. 術後頸静脈孔付近に血腫がみられたが, 次第に縮小し消失した.

また, 自覚的な難聴は改善したが, 耳鳴は持続している. 術後の語音聴力検査では最高明瞭度で右100%, 左100%, 語音聴取閾値は右 23 dB, 左 20 dB と改善を認めた. 6 カ月後の ABR では左側と比べ I 波はやや不明瞭であったが, 明確なⅢ波, V波を認めた. V波の潜時は左側に比べやや延長を認めた. I-V波間についてはI波が不明瞭なため断定できなかった(図6).

考 察

脳神経より発生する頭蓋内における神経鞘腫の頻度は, 全脳腫瘍の約10%を占め¹⁾, その大部分が聴神経鞘腫であり, 他の脳神経由来の神経鞘腫は極めて稀である. そのなかで舌咽神経, 迷走神経, 副神経は頸静脈孔を通るため, これらの神経より発生する神経鞘腫を総称して頸静脈孔神経鞘腫と呼ばれる. そのためこの神経鞘

腫はいずれの神経由来か鑑別し難く, 過去の報告でも舌咽神経由来の神経鞘腫と確認されたものは本症例を含めわずか30例である(表1)^{2)~5)}.

舌咽神経鞘腫を含む頸静脈孔神経鞘腫の症状は多彩で, 歩行障害, 視力障害, 頭痛, 嚥下障

図3 一般平衡機能検査
頭位眼振, 頭位変換眼振検査にて左向き水平回旋混合性眼振がみられた.

図2 術前の ABR
右側でⅡ波以降の波の消失がみられた.

T1 横断

T1 横断(Gd-DTPA 造影)

T1 冠状断(Gd-DTPA 造影)

T1 矢状断(Gd-DTPA 造影)

図 4 MRI 像

右小脳橋角部にガドリニウムにて著明な増強をうける腫瘍を認めた。

弱拡大

強拡大

図 5 病理組織像(HE 染色)

柵状配列がみられている。

害、嘔吐などが出現し、稀に第8脳神経症状、つまり難聴、耳鳴、めまいが現われることがある。しかし本来の舌咽神経症状である味覚障害はほとんど出現しないと言われている^{2)~9)}。

臨床所見では、周囲の組織への影響により、難聴、運動失調、眼振、温度眼振検査での半規管機能低下、顔面知覚の低下、咽頭反射の低下、軟口蓋、口蓋垂の偏位などのさまざまな症状の発現が報告されている^{3)6)~8)}。

鑑別すべき疾患としては、聴神経腫瘍、その他の脳神経腫瘍、髄膜腫、真珠腫、グロームス腫瘍、クモ膜嚢胞、転移性脳腫瘍などである。

舌咽神経鞘腫例の報告では、Horn¹⁰⁾は中等度感音性難聴を示す例において、ABRで患側の反応消失、対側のⅢ-V波の消失がみられたと述べている。また、聴力正常であった症例でV波潜時の延長を認めている。我々の症例では、Ⅱ波以降の消失を認め、聴神経腫瘍におけるABRと同様のパターンを示した。橋本¹¹⁾は、髄外腫瘍による脳幹の圧迫によって、Ⅱ波以降の消失、Ⅰ-V波間隔の延長がみられることが多いが、聴神経腫瘍と異なり、無反応になることは少ないと述べている。術後のABRではⅢ波、V波は明瞭であったが、Ⅰ波がやや不明瞭であった。耳鳴の持続もあり、第8脳神経に何

らかの障害がある可能性もあると考えられた。

また聴神経腫瘍においても頸静脈孔症状が現われ、鑑別が困難なことが多い。例えばPool¹²⁾は、122例の聴神経腫瘍で第9、10脳神経症状を28例に、第11脳神経症状を4例に、第12脳神経症状を7例に認めたと述べている。

また、神崎¹³⁾は聴神経腫瘍において初診時の聴力がほぼ正常であった症例は7.6%(10例)であり、聴力正常であるにもかかわらず、最高明瞭度が80%以下の症例が10例中4例もあり、自記オーディオメトリー検査ではⅠ型を示したものが10例中9例あったと述べている。また、平衡機能検査では聴力正常群10例において60%が患側機能低下を示したと述べており、本例は機能検査結果からは聴神経腫瘍を疑わせるものであった。以上のことより、確定診断は臨床所見からよりも画像診断が有効であり、また発生部位を詳細に調べることも可能である。頸静脈孔神経鞘腫は単純CTスキャンにて低信号または等信号を示すことが多く、また頸静脈孔の拡大がみられる。造影CTスキャンではリング状の増強を示すことが多い¹⁴⁾。本例では腫瘍が増大しており、発生部位の判別が困難であったが、内耳道の拡大は明らかではなく、頸静脈孔の拡大がみられたため頸静脈孔由来の腫瘍と推測さ

図6 術後のABR

左側と比べⅠ波はやや不明瞭であるが、明瞭なⅢ波、V波を認めた。
V波潜時は左側よりやや延長していた。

れた．神経鞘腫における MRI の有効性はすでに指摘されているところであるが¹⁵⁾，その一つとして T1 強調像におけるガドリニウム造影にて著明な増強効果を示すことがある．

本例では純音聴力検査での難聴の程度は軽度であり，ステンバース法では内耳道の破壊は明らかではなかった．また，本来の頸静脈孔症状や小脳症状などは術前にはまったく出現せず，症状，機能検査の上からは舌咽神経鞘腫と診断することは困難であった．しかし画像診断，特

に MRI により頸静脈孔由来の腫瘍と推定でき，手術に際し有用であった．

以上述べたことにより，小脳橋角部腫瘍の診断には機能検査に加え，確定診断として CT，MRI などの画像診断が重要であり，今後も画像診断の精度が高まると共に，術前の診断が正確になるものと考ええる．

ま と め

1) 難聴，耳鳴を主訴とした舌咽神経鞘腫の一例を報告した．

表 1 舌咽神経鞘腫の臨床統計

症 例	報 告 者	年齢・性	脳 神 経 症 状	小脳症状
1	Gierlich	28 女	II, V, VII, VIII, IX, X	—
2	Cohen	48 男	V, VI, VII, VIII, X	+
3	Revilla	54 女	VII, X	—
4	Gejrot	23 女	IX, X, XI, XII	—
5	Naunton	49 女	VIII	+
6	Lundborg	29 男	VIII	+
7	Arenberg	29 女	V, VII, VIII	+
8	Mountjoy	33 女	VIII, IX, X	—
9	Clemis	20 女	VIII	—
10	Yamaguchi	31 女	VIII, IX, X	+
11	Plichino	27 女	II, V, VIII, IX, X	—
12	"	42 女	V, VIII, X, XI, XII	—
13	Ito	47 男	V, VII, VIII, IX, X	+
14	Fink	28 男	VIII, IX	—
15	"	20 男	VIII, X	+
16	"	30 男	VIII, IX, X	+
17	Kishikawa	24 女	V, VIII, IX	—
18	Martinez	15 女	VIII, IX, X	+
19	Yura	46 女	VIII, IX	+
20	Inamori	55 男	VIII	—
21	Tuzita	37 男	IX, X	—
22	"	43 女	VIII, IX, X	—
23	Hakuba	48 男	II, VIII	+
24	"	37 男	II, V, VII, VIII, IX, X	+
25	"	54 女	V, X, XI	—
26	"	24 男	V, VII, VIII, IX, X, XI, XII	+
27	House	35 男	VIII, X	—
28	"	54 男	V, VIII, X	+
29	"	13 男	VIII	—
30	自験例	31 男	VIII	—

2) 純音聴力検査ではほぼ正常範囲の聴力レベル (15.0 dBHL) を示し, ABR ではⅡ波以降の波の消失を認めた.

3) 平衡機能検査では健側向き水平回旋混合性眼振を認めた.

4) 診断にはガドリニウム造影を用いた MRI が非常に有効であった.

5) 術後, 聴力は改善し, ABR ではⅠ波はやや不明瞭であったが, 明瞭なⅢ波, Ⅴ波を認めた. Ⅴ波潜時は健側に比べやや延長していた.

稿を終るにあたり, 本例の治療に多大なご協力を頂いた大阪大学医学部脳神経外科(現 阪和記念病院) 安部倉信先生に深謝いたします.

本論文の要旨は第237回日本耳鼻咽喉科学会大阪地方部会において口演した.

文 献

- 1) 竹内一夫: 脳腫瘍. 標準脳神経外科学(竹内一夫編). 155~157頁, 医学書院, 東京, 1987.
- 2) 辻田哲朗, 横山道明, 杉原三郎, 他: 舌咽神経鞘腫の2例. 耳喉 55 : 367~372, 1983.
- 3) 稲森 徹, 涌谷治夫, 雲井健雄, 他: 前庭神経炎症状で発症した舌咽神経鞘腫の1例. 耳展 25 : 391~396, 1982.
- 4) 城山雄二郎, 阿美古征生, 青木秀夫, 他: 頸静脈孔近傍神経鞘腫の4例. 脳神経外科 16 : 313~319, 1988.
- 5) Hakuba A, Hashi K, Fujitani K, et al : Jugular foramen neurinomas. Surg Neurol 11 : 83~94, 1979.
- 6) Andersen T, Ulsoe C, Overgaard J, et al : Intracranial glossopharyngeal schwannoma; a tumor imitating an acoustic schwannoma. J Laryngol Otol 100 : 831~835, 1986.
- 7) Tan LC, Bordi L, Symon L, et al : Jugular foramen neurinomas; a review of 14 cases. Surg Neurol 34 : 205~211, 1990.
- 8) Claesen PH, Plets C, Goffin J, et al : The glossopharyngeal neurinoma. Clin Neurol Neurosurg 91 : 65~69, 1989.
- 9) Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, et al : Jugular foramen schwannomas. J Neurosurg 60 : 1045~1053, 1984.
- 10) Horn KL, House WF, Hitselberger WE, et al : Schwannomas of the jugular foramen. Laryngoscope 95 : 761~765, 1985.
- 11) 橋本 勲: 脳幹障害. 聴性脳幹反応 一その基礎と臨床一(船坂宗太郎, 大西信治郎編). 264~267頁, メジカルビュー社, 東京, 1985.
- 12) Pool JL, Pava AA and Greenfield EC : Early diagnosis and treatment. Acoustic Nerve Tumors. pp 161, Charles C Thomas Publisher, Springfield, 1975.
- 13) 神崎 仁: 聴神経腫瘍の外科的治療. 耳展 33 補 3 : 446~449, 1990.
- 14) Uchino A, Hasuo K and Fukui M, et al : Computed tomography of jugular foramen neurinomas; report of four cases. Neurol Med Chir 27 : 628~632, 1987.
- 15) Suzuki F, Handa J and Todo G : Intracranial glossopharyngeal neurinomas; report of two cases with special emphasis on computed tomography and magnetic resonance imaging findings. Surg Neurol 31 : 390~394, 1989.

(原稿受付: 平成4年1月6日
原稿採択: 平成4年3月16日
別刷請求先: 別所佳代子
〒558 大阪市住吉区南住吉3-2-9
阪和住吉総合病院耳鼻咽喉科)