交感神経幹由来の巨大副咽頭間隙神経鞘腫例

篠原 孝之・湯本 英二・兵頭 政光

A Case of Giant Parapharyngeal Neurilemmoma Derived from the Cervical Sympathetic Nerve

Takayuki Shinohara, Eiji Yumoto and Masamitsu Hyodo

(Ehime University)

This report describes a 20-year-old female with a giant neurilemmoma of cervical sympathetic nerve origin. The tumor arose in the parapharyngeal space, and extended inferiorly to the submandibular region and medially to the opposite side of the posterior pharyngeal wall. She did not show any symptoms suggesting cranial nerve palsy or Horner's trias. The tumor was completely excised using a submandibular approach and the tumor was found to have originated from the superior ganglion of the sympathetic nerve. Miosis and palpebroptosis appeared postoperatively, which confirmed that the tumor had originated from the cervical sympathetic nerve. Postoperative weakness in the left soft palate improved two weeks after surgery. Recovery has been uneventful without any evidence of cranial nerve deficits 16 months since the surgery.

Key words : neurilemmoma, cervical sympathetic nerve, parapharyngeal space, Horner's trias, submandibular approach

はじめに

神経鞘腫は25~45%が頭頸部領域に発生するとされている比較的多い腫瘍である¹⁾²⁾。頭頸部領域の中でも副咽頭間隙は第9~第12の下部脳神経および、交感神経が縦に貫いていることから、この部位の原発腫瘍の中で神経鞘腫が発生する頻度は比較的高い³⁾⁴⁾。これらの神経鞘腫の起源神経は迷走神経が約半数を占めており⁵⁾交感神経幹由来の腫瘍はまれである。著者らは副咽頭間隙から咽頭および頸部に進展した巨大な神経鞘腫で、術中に交感神経幹由来であることを確認しえた症例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：20歳，女性。

主訴：咽頭腫瘍。

現病歴：平成5年12月末に咽頭痛を訴え市立宇和島病

院耳鼻咽喉科を受診し、扁桃周囲炎で治療を受けた。初診時に咽頭の粘膜下腫瘍と左頸部腫瘍を指摘されCT、MRIなどの画像検査を受けた。副咽頭間隙から左側頸部に及ぶ腫瘍が認められ、頸部からの生検で神経鞘腫と診断された。精査加療目的で平成6年3月23日当科に入院した。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

入院時現症：左上頸部下顎角下方に約4×3cmの表面平滑で境界明瞭な弾性硬の腫瘍が触知された。この腫瘍は皮膚との癒着はなかったが可動性は不良であった。咽頭後壁の左半分が中咽頭から下咽頭にかけて膨隆していたが粘膜表面は正常であった(図1)。左側咽頭絞扼反射は減弱していたが他の脳神経症状は認められなかった。またホルネル徴候も認められなかった。他の耳，鼻，喉頭所見には異常を認めなかった。

検査所見：造影CTで左側副咽頭間隙はほとんど造影

図1 中咽頭から下咽頭に及ぶ粘膜下腫瘍

矢印は腫瘍が正中を越えて右側に及んでいることを示す。

図2 造影CT所見

左側副咽頭間隙に造影効果のない $7 \times 4.7 \times 3$ cmの低吸収域を認めた(矢印). 内頸静脈(矢頭)は外側へ強く圧排されて菲薄化しており, 外頸動脈(矢頭)は前外側へ, 内頸動脈(矢頭)は後方へ圧排されていた。

効果のない $7 \times 4.7 \times 3$ cmの低吸収域を認めた(図2). 境界は明瞭で内側は正中を越えていた. 内頸静脈は外側へ強く圧排されて菲薄化しており, 外頸動脈は前外側へ, 内頸動脈は後方へ圧排されていた。

MRIでは中咽頭, 下咽頭左側後壁から頸部にかけてT1強調像にて低信号, T2強調像で著明な高信号を呈し, Gdで不均一に増強される腫瘍陰影を認めた(図3). 腫瘍の大きさは $8 \times 5 \times 2.5$ cmであった. 腫瘍の頭蓋底への進展は認めなかった。

左頸動脈造影動脈相では左外頸動脈が軽度外側へ圧排され, 静脈相では左内頸静脈が外側に強く圧排された所見が認められた. 腫瘍濃染は認められなかった(図4). 以上の画像診断と前医での頸部生検より副咽頭間隙から頸部に広がる神経鞘腫と診断した. 起源神経としては舌咽, 迷走, 副, 舌下神経の各脳神経および交感神経が考えられた。

治療および経過: 患者が大学生であるため夏休み期間に手術を行う予定として平成6年4月5日に一旦退院した. 平成6年7月28日に再入院し8月2日に全身麻酔下で腫瘍摘出術を行った。

皮膚切開は耳下腺手術のS状切開を甲状軟骨正中部に

まで延長した(図5). 左顎下腺を摘出すると柔らかく被膜に覆われた腫瘍を確認できた. 腫瘍は舌下神経を外側へ強く圧排引き延ばしていた. 内頸静脈は後方へ著しく圧排され, 外頸動脈も後方に圧排され動脈自身は細くなっていた(図6a). 周囲組織との剥離は可能で中咽頭後側壁に膨隆していた部分も引き出すことで比較的容易に一塊として摘出できた. 迷走神経は頸動脈鞘内に同定され, 腫瘍との連続性はなかった. 腫瘍は交感神経幹の上頸神経節(矢印)と連続していることが確認でき(図6b), 交感神経幹由来と診断した. 摘出に際し腫瘍をくぐらせることにより舌下神経を温存した。

術翌日から左眼瞼下垂, 左縮瞳を認めホルネル徴候を呈し(図7), 軽度の左軟口蓋不全麻痺を認めた. 自覚的にも開鼻声, 鼻腔への水の逆流, 軽度の嚥下障害を訴え, 左舌咽神経の不全麻痺と考えられた. 術後2週間で鼻腔への逆流は消失し, 普通食を摂取できるようになったた

図3 MRI 所見

前額断で左副咽頭間隙に Gd で不均一に増強される $8 \times 5 \times 2.5$ cm の腫瘍陰影を認めた。

め退院した。術後1年4カ月現在、ホルネル徴候には変化ないが開鼻声、嚥下障害は認めず再発もない。

摘出標本：表面は赤褐色平滑で、大きさは $8 \times 5 \times 2.5$ cm で多数に分葉しており実質性の部分と嚢胞状の部分とが混在していた(図8)。病理組織検査では主に Antoni A 型の組織型を示す神経鞘腫と診断された。

考 察

副咽頭間隙は頭蓋底から舌骨上に位置し、逆ピラミッド型の構造をしている。その内部は内頸動静脈と舌咽、迷走、副、舌下の各脳神経と交感神経が縦に貫き、線維性脂肪組織に満たされている。副咽頭間隙の上部、後方および外側の大部分は骨で境されており、軟部組織とは内側の咽頭粘膜と外側の下顎骨下部の皮下組織で接している。この解剖学的特徴のために腫瘍は柔らかい咽頭、下顎角部に進展するまで気づかれなことが多い。この部位の腫瘍は良性腫瘍が80%以上とされており⁶⁾ 副咽頭間隙の原発腫瘍と周囲組織からの浸潤腫瘍に分けられる。原発腫瘍の病理組織は神経鞘腫、多形腺腫、傍神経節腫の頻度が高く、浸潤腫瘍では耳下腺深葉のダンベル型の

動脈相

静脈相

図4 左頸動脈造影所見

明らかな腫瘍濃染は認められなかった。動脈相では左外頸動脈(矢頭)が軽度外側へ圧排され、静脈相では左内頸静脈(矢頭)が外側に強く圧排されていた。

図5 術前頸部

下顎角下方に約4×3 cmの表面平滑で境界明瞭な弾性硬の腫瘍を認めた(破線)。皮膚切開は耳下腺手術のS状切開を甲状軟骨正中部にまで延長した。前医で行われた生検による瘢痕は切除した。

多形腺腫が大部分を占めている。

神経鞘腫は頭頸部領域における発生頻度が高く、全体の25%¹⁾～45%³⁾を占めるとされている。頸部神経鞘腫の発生母地は迷走神経が最も多く、ついで腕神経叢と続いている³⁾が、交感神経幹由来の神経鞘腫の報告例は多くない⁷⁾。臨床症状として迷走神経由来の場合には咳嗽、片側声帯麻痺による嗄声、心拍異常など、頸部交感神経由来の場合にはホルネル徴候などをきたすとされている⁸⁾。しかし実際には症状を伴わず頸部腫瘍や咽頭腫瘍のみのことが多いため、神経鞘腫の確定診断を下すことは困難な場合が多い。そのため副咽頭間隙腫瘍の鑑別のためには画像診断は欠かせない。CT, MRI, 血管造影が重要であるが最近では前2者の質的向上があり、血管造影は限られた症例に施行される傾向にある。耳下腺腫瘍では腫瘍と耳下腺との間に脂肪層が存在せず、両者の連続性を認める。神経鞘腫はCT, MRIでともに多形腺腫に比較して強く造影され、特に周辺部が造影されるhypovascular centerが特徴的といわれている。しかし本症例では腫瘍が大きく嚢胞状変化をきたしていたためか、これらの特徴的な造影所見は認められなかった。一方、傍神経節腫はより均一に強く造影される⁹⁾。血管造影は血管成分に富んだ腫瘍、頸動静脈浸潤が疑われる腫瘍、あるいは頭蓋底へ浸潤した腫瘍で必要となる。

副咽頭間隙へのアプローチには口内法と外切開法があるが、重要な血管神経の存在を考慮すると外切開法が安全で確実である。外切開法として顎下部からのアプローチ、下顎離断によるアプローチ、側頭下窩アプローチ、経耳下腺アプローチがあるが本症例では術前に神経鞘腫

表1 本邦における頸部交感神経鞘腫の大きさと起源神経の同定

報告者	発表年	年齢	性	患側	大きさ (cm)	術前症状	術中起源神経確認
野村 ¹⁰⁾	1971	25	女	左	6.5×5×4	なし	—
山岸ら ⁸⁾	1979	75	女	右	4.5×3×3	ホルネル	—
田頭ら ¹¹⁾	1981	44	女	左	5×4×3	なし	—
富沢ら ¹²⁾	1986	43	女	左	4×2.5*	ホルネル	+
村上ら ¹³⁾	1988	39	男	右	3.8×3.1×2.7	なし	—
馬場ら ¹⁴⁾	1988	36	女	右	3.5×3.5*	なし	+
竹下ら ¹⁵⁾	1990	5	男	左	6×3*	なし	+
手塚ら ¹⁶⁾	1991	53	女	左	3.6×2×2	ホルネル	+
古川ら ¹⁷⁾	1993	38	女	左	5.3×4.4×2.3	なし	+
伊藤ら ¹⁸⁾	1993	26	女	左	5×3.5×2.5	なし	+
本症例	1997	20	女	左	8×5×2.5	なし	+

*は摘出標本の大きさの記載がなく、頸部触診での大きさをを用いた。

図6 術中所見

- a) 腫瘍は被膜に覆われており、舌下神経(矢頭)を外側へ強く圧排し引き延ばしていた。内頸静脈は後方へ著しく圧排され、外頸動脈(矢印)は後方に圧排され、動脈自身は細くなっていた。
- b) 止血鉗子の先端で交感神経の上頸神経節を示す(矢印)。腫瘍は上頸神経節とつながっていることが確認できた。矢頭は舌下神経を示す。

図7 術後ホルネル徴候

術翌日から左眼瞼下垂，左縮瞳が認められた。

と診断されていたため周囲組織との剥離は可能と予想し、顎下部アプローチを選択した。

本邦における交感神経鞘腫の大きさ、術前症状、アプローチ法と術後症状について記載のある報告をまとめた(表1)^{8)10)~18)}。全例で外切開がとられ、また術後にホルネル徴候が認められた。表に大きさ、術前症状、術中起源神経の確認の有無を記載した。起源神経が術中に確認できたと記載がある報告に“+”，確認していない報告

に“-”を記した。

大きさをみると、ほとんどが $3 \times 3 \times 3$ cm以上と大きな腫瘍であるが、本症例が $8 \times 5 \times 2.5$ cmと最も大きい。しかし交感神経由来の神経鞘腫の特徴的症状のホルネル徴候を術前に示したのは11例中3例にすぎず、本症例を含め、腫瘍が大きくてもホルネル徴候を示さない例の方が多いことがわかる。頸部神経鞘腫の起源神経は術後の神経脱落症状で推察されていたが、最近では摘出を外切開法で行い、注意深く神経を同定することで起源神経を確認できる例が増加してきた。本報告でも腫瘍が過去の報告例中最も大きいにも関わらず、術中に起源神経を確認でき、術後もホルネル徴候以外の神経障害を残さず摘出できた。

まとめ

副咽頭間隙から側頸部におよぶ巨大な神経鞘腫を経験した。術前脳神経麻痺やホルネル徴候を認めず、起源神経は不明であった。術中所見で上頸神経節との連続性を確認できたことと術後ホルネル徴候を呈したことから交感神経幹由来であると診断した。術後軽度の嚥下障害を

図8 摘出標本

腫瘍は大きさ $8 \times 5 \times 2.5$ cm, 表面は赤褐色平滑で多数に分葉しており実質性の部分と嚢胞状の部分とが混在していた。矢印は上頸神経節につながる部分を示す。

来したが、経過観察のみで改善した、他の脳神経脱落症状は認めなかった。本症例のような巨大腫瘍でも頸下部経路の慎重な摘出操作により神経脱落症状を最小にとどめて安全に摘出することが可能であった。

参考文献

- 1) Conley J: Neurogenous tumors in the neck. Arch Otolaryngol **61**: 157~180, 1955.
- 2) Putney F: Neurogenic tumors of the head and neck. Laryngoscope **74**: 1037~1059, 1964.
- 3) Gupta TD, Brasfield R and Strong E: Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). Cancer **24**: 355~366, 1969.
- 4) Work WP and Hybels RL: A study of tumors of the parapharyngeal space. Laryngoscope **84**: 1748~1755, 1974.
- 5) Maniglia AJ, Chandler JR, Goodwin WJ, et al: Schwannomas of the parapharyngeal space and jugular foramen. Laryngoscope **89**: 1405~1414, 1979.
- 6) 小田明子, 高橋裕子, 児玉章: 副咽頭間隙腫瘍の1例—組織型, 大きさと手術法について—. 耳鼻 **38**: 236~240, 1992.
- 7) 平出文久, 井上憲文, 喜多村健: 頸部迷走神経ノイリノーム. 耳喉 **49**: 209~216, 1977.
- 8) 山岸益夫, 五十嵐秀一, 鈴木昌也: ホルネル症候を示した頸部交感神経鞘腫. 耳喉 **51**: 1075~1078, 1979.
- 9) 高橋光明, 林浩, 金井直樹, 他: 副咽頭腔腫瘍の診断と治療. 耳喉 **59**: 617~623, 1987.
- 10) 野村恭也: 咽頭ノイリノーム. 耳喉 **43**: 371~378, 1971.
- 11) 田頭宣治, 鈴木衛, 楠部滋: 側頸部に発生したシュワノーマ症例. 耳鼻臨床 **74**: 2135~2141, 1981.
- 12) 富沢克夫, 矢島克昭, 黒沢保宏, 他: ホルネル症候を示した頸部交感神経節由来の神経鞘腫の1例. 日耳鼻 **89**: 1339, 1986.
- 13) 村上泰, 橋口一弘, 泰地秀信, 他: 頸部腫瘍の鑑別診断 その2—Schwannoma—. JOHNS **4**: 363~369, 1988.
- 14) 馬場洋子, 本田学, 相川通, 他: 頸部交感神経より発生した神経鞘腫の1症例. 日耳鼻 **91**: 1970, 1988.
- 15) 竹下元, 上出文博, 滝元徹, 他: 頸部交感神経由来の副咽頭神経鞘腫2例. 耳鼻 **36**: 404~407, 1990.
- 16) 手塚克彦, 山嵜達也, 菅澤正, 他: 頸部交感神経鞘腫例. 耳鼻臨床 **84**: 651~657, 1991.
- 17) 古川政樹, 古川まどか, 大石公直, 他: 術前診断として超音波断層法が有用だった頸部交感神経鞘腫の1例. 耳喉頭頸 **65**: 597~602, 1993.
- 18) 伊藤真人, 嘉藤秀章, 滝元徹: 頸部交感神経鞘腫を伴った両側性聴神経腫瘍. 耳鼻臨床 **86**: 15~18, 1993.

(原稿受付: 平成9年2月13日
原稿採択: 平成9年3月19日
別刷請求先: 篠原孝之
〒791-02 愛媛県温泉郡重信町大字志津川
愛媛大学医学部耳鼻咽喉科学教室)