副咽頭間隙に発生した傍神経節腫例

韓 相善・北村 溥之*・高北 晋一*・前谷 俊樹*
岩橋 由佳*・山本 典生*・宮崎 眞和*

Paraganglioma Arising in the Parapharyngeal Space ;
A Case Report

Sanson Han

(Mitsubishi Kyoto Hospital)

Hiroyuki Kitamura, Shin-ichi Takagita, Toshiki Maetani,
Yuka Iwahashi, Norio Yamamoto and Masakazu Miyazaki

(Tenri Hospital)

Paraganglioma is not a particularly rare type of tumor, but intravagal paraganglioma is very rare. We recently treated a case of intravagal paraganglioma arising in the parapharyngeal space. A 70 year-old male was examined following complaints of infra-auricular swelling. A preoperative carotid angiogram revealed that the tumor had high vascularity and that the carotid bifurcation was not widened. We were able to remove the tumor transcervically with a partial submandibulectomy. Postoperatively, the patient complained only of hoarseness.

Key words : paraganglioma, parapharyngeal space, intravagal paraganglioma

はじめに

頭頸部領域に発生する傍神経節腫(paraganglioma)は比較的まれな疾患であり、本邦報告例の多くが頸動脈小体腫瘍や頸静脈鼓室傍神経節腫である。今回我々は迷走神経傍神経節腫の1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

患者：70歳，男性。

主訴：耳下部腫脹。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：10年前より耳下部腫脹を自覚していたが，平成9年4月頃より増大傾向を認めたため同6月18日天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科を受診した。

初診時所見(図1)：左耳下部から顎下部にかけて径8 cm 大の弾性軟，可動性に乏しく，血管拍動を触知する腫瘍を認めた。また左咽頭後壁が膨隆し，左口蓋扁桃は前方に圧排されていた。なお脳神経脱落症状は認めなかった。

MRI 所見(図2)：左副咽頭間隙に T1 強調で中信号，T2 強調で低～高信号が混在し，ガドリニウムで不均一に造影される腫瘍を認めた。耳下腺との連続性はなく，内頸動脈，外頸動脈を外側に圧排していた。

血管造影所見(図3)：外頸動脈末梢に血管増生に富む腫瘍を認め，内頸動脈，外頸動脈とも外側に圧排偏位している。腫瘍の栄養血管については不明である。

血清生化学，尿検査も正常で，カテコラミン分画も正常であった。

図1 初診時所見
左耳下部から顎下部にかけての腫脹を認める(矢印)。

図2 MRI 所見(冠状断, T1 強調)
副咽頭間隙にガドリニウムで不均一に造影される腫瘍を認める。

以上の諸検査より頸動脈小体腫瘍を考慮に入れた副咽頭間隙腫瘍の診断の下に平成9年8月21日手術を施行した。

手術所見: 下顎骨下縁より一横指下でT字切開を行った。腫瘍は左外頸動脈からの血流に富み易出血性の腫瘍であった。頸動脈分岐部直上で腫瘍との癒着が強かったため、左外頸動脈を結紮した後腫瘍を周囲から剥離した。

図3 血管造影所見
血管増生に富む腫瘍濃染像を認め、内・外頸動脈とも外側に圧排偏位されている。

腫瘍下極は迷走神経に移行し神経本幹は肥厚していた。腫瘍下極より6 cm 下方で肥厚した神経を切断した。舌下神経は保存して顎二腹筋を切断した後、下顎角を一部鉗除して腫瘍上極を確認し、腫瘍を摘出した。術中出血量は約1600 gであった。

摘出標本(図4): 径80×60×30 mm, 表面は暗赤色, 不整であり、内部は不均一充実性で、腫瘍下極から索状物が連続していた。

病理所見(図5): 腫瘍は線維性被膜を有し、内部には

図4 摘出標本
内部は不均一充実性で、腫瘍下極から索状物が連続している。

図5 病理所見 (HE ×40)

alveolar pattern の細胞増生が認められる。

alveolar pattern をとり増生する細胞が認められ、傍神経節腫との診断であった。

術後経過：左反回神経麻痺，左軟口蓋不全麻痺，左舌下神経不全麻痺を認めたが誤嚥はなかった。現在嗄声を認めるのみで日常生活には支障をきたしていない。

考 察

傍神経節腫は臨床的には発生部位によって傍神経節内の舌咽神経と迷走神経の耳介枝から生じる頸静脈鼓室傍神経節腫，carotid body の腫瘍化した頸動脈小体腫瘍，

神経節の直下から発生し頸静脈洞の近くに生じる迷走神経傍神経節腫に分類される。

Muratori¹⁾ が1932年ニワトリの迷走神経内に carotid body 類似の細胞が存在することを最初に観察し，1935年 White²⁾，1950年 Sato ら³⁾ がヒトの迷走神経内にも vagal body が存在することを発見した。この vagal body から発生する迷走神経傍神経節腫は1935年 Stout⁴⁾ が報告して以来100例以上の報告が認められるが，本邦では我々の渉猟し得た範囲で自験例を含め14例^{5)~15)}とまれな疾患といえる。以下本邦報告例の迷走神経傍神経節腫の臨床像につき検討した(表1)。

1) 臨床像：性差は男性：女性=5：9と女性に多く年齢は22歳から71歳(平均49.4歳)で，Lack ら¹⁶⁾の報告とはほぼ一致していた。罹病期間は最短2ヵ月，最長10年で，自覚症状は頸部腫瘍9例，咽頭側壁腫脹4例，嗄声4例，咳2例，舌運動障害1例，咽頭異常感1例，嚥下困難1例であり，術前に脳神経症状を呈した症例は8例(第Ⅸ脳神経7例，第Ⅺ脳神経1例，第Ⅻ脳神経2例)であり，経過の短い例でも脳神経症状が出現していた。

2) 診断：副咽頭間隙の解剖学的特異性からCT，MRIが有効である。特にMRIは軟部組織の濃度分解能に優れ，手術の際に問題となる頭蓋底との関係を明瞭に描出できる。また傍神経節腫は血管増生に富んだ腫瘍であるため，頸動脈との位置関係を知るうえでも術前に血管造影は必須であり，頸動脈分岐部の圧排，拡大像を

表1 本邦報告例^{5)~15)}

報告者・年	性	年齢	患側，最大径	罹病期間	術前 脳神経 麻痺	手術法	術後脳神経麻痺	予後	
1 高橋ら	1980	女	49	左，60 mm	3年	X，XII	頸部外切開(全摘)	VII，IX，X，XI，XII	再発なし
2 栗田ら	1983	女	59	左，不明	不明	不明	下顎骨離断(全摘)	IX，X，XI，XII	再発なし
3 佐々木ら	1983	女	40	右，不明	5～6年	X	頸部外切開(全摘)	不明	再発なし
4 川浦ら	1984	女	60	右，不明	4年	不明	頸部外切開(全摘)	不明	不明
5 斎藤ら	1986	女	27	左，32 mm	2年	X	頸部外切開(全摘)	X，XII	頸部リンパ節転移
6 高橋ら	1987	男	46	右，不明	不明	なし	下顎骨離断(亜全摘)	VII，IX，X	増大なし
7 石井ら	1987	女	71	右，不明	2ヵ月	不明	頸部外切開(亜全摘)	不明	不明
8 多田ら	1988	女	57	左，40 mm	1年	XII	頸部外切開(全摘)	IX，X，XI，XII	再発なし
9 菊地ら	1988	女	46	左，60 mm	9年	X	頸部外切開(亜全摘)	X，XII	術後照射，増大なし
10 菊地ら	1988	男	38	右，50 mm	2年	X，XI	頸部外切開(亜全摘)	IX，X，XI，XII	増大なし
11 菊地ら	1988	男	36	右，70 mm	9ヵ月	X	頸部外切開(全摘)	IX，X，XI，XII	再発なし
12 島田ら	1994	男	22	右，不明	10ヵ月	なし	頸部外切開(全摘)	IX，X，XII	再発なし
13 木村ら	1996	女	71	右，不明	3年	なし	下顎骨離断(全摘)	X，XII	再発なし
14 自験例	1997	男	70	左，80 mm	10年	なし	頸部外切開(全摘)	IX，X，XII	再発なし

認めないことが頸動脈小体腫瘍との鑑別点になる¹⁴⁾とされている。

3) 治療: 全例外科的摘出が行われているが副咽頭間隙の解剖学的特性から, 詳細不明例を除き全例術後にⅨ, X, XI 脳神経を中心とする脱落症状やホルネル症候が認められている。経過の長い疾患ではあるが術前より脳神経脱落症状をきたした症例が 8 例あり, また 1 例に悪性化¹⁴⁾を認めていることから放射線治療の有効性が確認されていない現在ではやはり外科的摘出が第一選択と考えられる。アプローチとしては腫瘍径が大きい例が多いため頸部外切開法が妥当であり, 本症例のように下顎角の辺縁切除により更に良好な視野が得られ, また必要に応じて下顎骨離断も考慮すべきであろう。

4) 予後: 腫瘍の発育は緩慢であり不完全摘出に終わった 3 例の報告を含め術後の再発, 増大例は報告されていない。しかし本疾患の約 10% が悪性の経過をとるとされ¹⁴⁾, 1 例に頸部リンパ節転移を, また 1 例に悪性化を認めている。本症例でも術後 4 カ月経過した現在再発は認められていないが厳重な経過観察が必要と考えられる。

ま と め

副咽頭間隙に発生した迷走神経傍神経節腫の 1 例を報告した。

本疾患は病理学的には良性で発育も緩徐であるがリンパ節転移, 遠隔転移を認める例もあり, 治療, 経過観察は厳重にすべきであると考えられる。

稿を終えるにあたり御校閲を頂きました京都大学大学院医学研究科 感覚運動系病態学講座 聴覚・言語病態学領域 本庄巖教授に深謝致します。

尚, 本論文の要旨は第 263 回日本耳鼻咽喉科学会大阪地方連合会(平成 9 年 12 月, 大阪市)において口演した。

参考文献

- 1) Muratori G : Contributo all'innervazione del tessuto paragangliaren annesso del vago; all'innervazione del seno carotideo. Anat Anz 75 : 115~123, 1932.
- 2) White EG : Die Struktur des Glomus caroticum, seine Pathologie und Physiologie und seine Beziehung zum Nervensystem. Beitr Pathol Anat 96 : 177~227, 1935.
- 3) Sato H, Yamamoto S and Fujii T : On the paraganglia in the ganglion of the vagus nerve. Tohoku J Exp Med 52 : 39~42, 1950.
- 4) Stout AP : The malignant tumors of the peripheral nerves. Am J Cancer 25 : 1~36, 1935.
- 5) 高橋光明, 海野徳二, 林崎勝武, 他 : Vagal Body Tumor の 1 症例. 日耳鼻 83 : 535~542, 1980.
- 6) 栗田宣彦, 小高修二, 真島一彦, 他 : Vagal body origin と思われる chemodectoma の 1 症例. 日耳鼻 86 : 89, 1983.
- 7) 佐々木文彦, 古賀佑彦, 竹内 昭, 他 : CT 診断が有用であった vagal body paraganglioma の 1 例. 臨放 28 : 807~810, 1983.
- 8) 川浦光弘, 大内利昭, 日下田潔, 他 : 副咽頭腔より発生した Paraganglioma の 1 例. 日耳鼻 87 : 1567, 1984.
- 9) 斎藤裕夫, 小野 勇, 海老原敏, 他 : 頭頸部領域の傍神経節腫. 耳鼻臨床 79 : 1305~1318, 1986.
- 10) 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.
- 11) 石井千佳子, 多田信平 : 傍咽頭間隙腫瘍(副神経節腫). 臨放 32 : 1423~1425, 1987.
- 12) 多田 渉, 藤原裕美, 河野嘉彦, 他 : 副咽頭間隙に発生した paraganglioma の一症例. 耳鼻臨床 補 27 : 110~114, 1988.
- 13) 菊地 茂, 喜多村健, 浅井昌大, 他 : intravagal paraganglioma の 3 症例. 耳鼻臨床 81 : 1319~1326, 1988.
- 14) 島田千恵子, 山口展正, 八代利伸, 他 : 副咽頭間隙に生じた vagal body tumor の 1 症例. 耳展 37 : 212~218, 1994.
- 15) 木村隆保, 丸山 晋, 中井 茂, 他 : 迷走神経原性腫瘍—schwannoma と paraganglioma—. 頭頸部腫瘍 22 : 112~119, 1996.
- 16) Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, et al : Paragangliomas of the head and neck region. Cancer 39 : 397~409, 1977.

(原稿受付: 平成 9 年 12 月 12 日
原稿採択: 平成 10 年 1 月 7 日
別刷請求先: 韓 相善
〒615-8552 京都市西京区桂御所町 1
三菱京都病院耳鼻咽喉科)