頭蓋内疾患による小児顔面神経麻痺の2例

竹林 慎治・八木 伸也・山本 達之・堀 龍介
末廣 篤・花本美和子・守屋 真示・土師 知行

Two Pediatric Cases of Facial Palsy Caused
by Intracranial Disease

Shinji Takebayashi, Nobuya Yagi, Tatsuyuki Yamamoto, Ryusuke Hori,
Atsushi Suehiro, Miwako Hanamoto, Shinji Moriya and Tomoyuki Haji

(Kurashiki Central Hospital)

We report two pediatric cases of facial palsy caused by intracranial disease, and review 54 facial palsy patients under 12 years old who were admitted to Kurashiki Central Hospital between January 1991 and January 2002. Previously reported cases, congenital palsy patients and traumatic palsy patients were excluded from review.

Case 1 was a 2-year-old girl, who was hospitalized due to left facial palsy. MRI revealed a well-enhanced mass both in the cerebellopontine (CP) angle and the spinal cord. The tumor in the spinal cord was pathologically diagnosed as an atypical teratoid-rhabdoid tumor, which probably caused metastasis from the CP angle to the spinal cord.

Case 2 was a 5-year-old girl, who was admitted to the hospital with right facial palsy. At 3 years old, she developed right facial palsy but recovered one month later. At 4 years old, right arm and right leg palsy occurred, but recovered. MRI revealed arteriovenous malformation in the parietal lobe.

Of 54 cases reviewed, 35 patients were diagnosed as having idiopathic palsy (Bell's palsy), 11 as having viral infection, 7 as having otogenic disorder, 1 as having neoplasm. We were able to follow 42 cases over a prolonged period. Of these 42 cases, 39 cases recovered, and 3 cases did not recover.

Facial palsy in children is considered to have a good prognosis, but it may be the initial manifestation of a life-threatening disorder such as intracranial vascular malformation or neoplasm. When neurologic findings in addition to facial palsy are manifested or suspected, it is important to search for an intracranial lesion. MRI is a very useful method of evaluating intracranial disease.

Key words : pediatric facial palsy, intracranial disease, atypical teratoid-rhabdoid tumor, arteriovenous malformation

はじめに

小児の顔面神経麻痺は成人に比べて比較的予後がよいとされている。しかし、頭蓋内疾患が顔面神経麻痺を引き起こすことがまれにあり、生命予後に影響を与えるほどの重篤な疾患のことがある。今回われわれは、顔面神経麻痺を初発症状とし、MRI 検査により頭蓋内疾患がみ

つかった、非常にまれな小児顔面神経麻痺2症例を経験したので、文献的考察および当科の統計を加えて報告する。

症 例

症例1: 2歳, 女児。(平成11年7月4日生)

主訴：顔面神経麻痺。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成 13 年 9 月中旬頃（2 歳 2 ヶ月時）より顔の左右差に親が気づき、10 月 1 日近医小児科を受診後、左顔面神経麻痺として当科を紹介され受診した。

現症：左顔面神経麻痺を認めた（顔面神経麻痺スコア 20/40 点）。

検査：暴れて嫌がるため、電気生理学的検査は施行できなかった。血液学的検査で明らかな異常所見を認めなかった。

経過：当科に入院し、ステロイド点滴漸減療法を施行するが、著変なく、10 月 12 日退院となった。顔面神経麻痺の軽快傾向がみられなかったため、11 月中旬に MRI 検査を予約していたが、退院後より徐々に歩行困難がみられはじめ、10 月末には歩行不能となったため、10 月 30 日に緊急 MRI 検査施行した。左小脳橋角部および脊髄（L3-S2）に腫瘍を認めた（図 1, 2）。脳外科により、減圧および検査目的で、11 月 5 日に全身麻酔下で脊髄腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は白色で、上方は柔らかく、下方は硬かった。病理結果はテラトイド・ラブドイド腫瘍（atypical teratoid rhabdoid tumor）であった（図 3）。小児科に入院となり、小児科で治療を行うことになった。

11 月 21 日の MRI 検査では、頭部腫瘍、脊髄腫瘍ともさらに増大していた。11 月 22 日より化学療法（小児脳腫瘍治療研究グループ Regimen1（VCR/CPM/Etoposide/CDDP））を 1 クール施行した。腫瘍は縮小傾向にあり、顔の左右差も 12 月中旬頃になくなっていた。その後、4 クール（平成 14 年 1 月 8～12 日、2 月 6～10 日、3 月 12～16 日、4 月 24～28 日）化学療法を施行した。白血球減少の副作用対策として、末梢血自己幹細胞移植（平成 14 年 1 月 30 日骨髄穿刺施行。4 月 30 日骨髄移植施行。）を行った。画像上、頭部の腫瘍は消失し、脊髄の腫瘍は一部残存していた。5 月 30 日から 7 月 17 日まで放射線治療（全脳全脊髄 24 Gy, 局所（頭部、脊髄）各 27 Gy）を施行した。その後、維持療法として 8 月 14 日より IFN- β 100 万単位、8 月 23 日より VP16 使用を開始した。9 月 6 日小児科を退院し、外来で IFN- β 、VP16 による維持療法中である。歩行はリハビリ中であるが、可能となっている。

症例 2：5 歳、女児。（平成 7 年 12 月 30 日生）

主訴：顔面神経麻痺。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成 11 年 7 月（3 歳時）に右顔面神経中等度麻痺を認め、ステロイド内服治療し、外来経過観察していたところ 2 ヶ月で軽快した。平成 12 年（4 歳時）に右

図 1 頭部 MRI ガドリウム造影 T1 強調像（水平断）

図 2 腰椎 MRI ガドリウム造影 T1 強調像（矢状断）

図3 脊髄腫瘍病理所見 (HE 染色, 400 倍)

横紋筋様細胞 (rhabdoid cell) と上皮性の腫瘍が混在している。

上下肢脱力感あったがすぐに軽快した。平成 13 年 10 月 7 日より再度右顔面神経麻痺を認めたため、他院耳鼻科受診した。ステロイド治療を施行するも改善せず、11 月 8 日当科を受診した。

現症：右顔面神経麻痺を認めた (顔面神経麻痺スコア 27/40 点)。

検査：電気生理学的検査は家族の同意が得られず行わなかった。

MRI 検査：左側脳室体部外側上方から中心溝周辺部に T1 強調像, T2 強調像ともに無信号領域を認めたため、動静脈奇形と診断した (図 4)。

経過：再発する顔面神経麻痺および上下肢の脱力発作をあわせて考えると、顔面神経麻痺の原因疾患として動静脈奇形が考えられた。脳外科に受診し、現在は積極的な治療をせずに経過観察中である。顔面神経麻痺は軽快している。

考 察

症例 1 は、テラトイド・ラブドイド腫瘍 (atypical teratoid rhabdoid tumor) という比較的新しい概念の腫瘍であり、Rorke¹⁾によって最初に分類された。特徴を簡単に表 1 にまとめた。日本での報告も非常に少なく²⁾³⁾、横紋筋肉腫、髄芽腫など他の腫瘍として報告されていた可能性も考えられる。今回は、小脳橋角部に生じ、脊髄に転移したものと考えられた。非常に予後の悪い疾患で、現在も治療に苦慮している。歩行困難などの顔面神経麻痺以外の神経症状が生じる場合は、頭蓋内疾患の検索が必要であるが、脊髄など他の部位も十分精査を要すると思われた。

症例 2 は、原因が動静脈奇形によるものと考えられた。動静脈奇形は、毛細血管がつかられずに動脈と静脈が直接吻合する先天性疾患である⁴⁾⁵⁾。好発年齢は 20 ~ 40 歳代で、小児は少ない。初発症状は、脳出血症状 (頭痛、嘔吐、意識障害) や痙攣で、顔面神経麻痺が初発症状であることはきわめてまれである。吻合血管に血液が多く流れ、毛細血管が一時的な虚血状態になったため、顔面神経麻痺が生じたと考えられた。動静脈奇形は保存的治

図4 頭部 MRIT1 強調像 (左), T2 強調像 (右)

表 1 テラトイド・ラブドイド腫瘍 (atypical teratoid rhabdoid tumor) の特徴 (Rorke¹⁾ の文献より)

1. 3 歳以下の幼小児に多い.
2. 22 番染色体異常を伴うことが多い.
3. 原始外胚葉由来の神経原性腫瘍と病理学的に類似しており, 鑑別を要する.
4. 病理像は, 横紋筋様細胞 (rhabdoid cell) の増殖を認め, さらに上皮系, 間葉系腫瘍を伴っている.
5. 免疫染色で, EMA, SMA, ビメンチンが陽性である.
6. 初発症状は, 嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状や顔面神経麻痺などの脳神経症状が多い.
7. CT で高濃度, MRIT1 強調像で低信号, T2 強調像で同～低信号, ガドリウム造影で造影される.
8. 予後は非常に悪く, 診断がついてから平均 6 ヶ月.

療でも出血の危険性があり, 手術を行うと神経損傷の可能性があり塞栓術や放射線療法も試みられているが, 適応症例に限られており現在でも治療の難しい疾患である. 今回のような同側反復症例には頭蓋内疾患の検索が必要であると思われた. また, 経過中に上下肢の脱力発作など他の神経症状が生じていたことも頭蓋内疾患を疑う根拠になると思われ, 詳細な問診が重要と思われた.

当院耳鼻咽喉科を受診した小児の顔面神経麻痺症例を検討してみた. 期間は, 平成 3 年 1 月より平成 14 年 1 月までで, 対象は, 顔面神経麻痺で当院耳鼻咽喉科を受診した 12 歳以下の症例とした. ただし, 先天性疾患, 外傷, 報告した 2 例は除いた. 症例数は 54 例で, 男 24 例, 女 30 例であった. そのうち 52 例は片側のみの発症であり, 右側は 30 例, 左側は 22 例であった. 両側麻痺の症例は 2 例あり, 2 例とも女子で, 同時発症ではなく, 時期 (1 年と 4 年) がずれており, 両側ともベル麻痺と考えられた. 片側 2 回麻痺した症例はなかった. 原因別に分類すると, 特発性 (ベル麻痺) 35 例, ウイルス性 11 例, 中耳炎性 7 例, 腫瘍性 1 例であった. ウイルス性では, 単純ヘルペスウイルス (4 例), 帯状ヘルペスウイルス (6 例), ムンプスウイルス (1 例) があり, それぞれ IgM 抗体価の上昇を確認した. 顔面神経麻痺の詳細な評価は困難で, 電気生理学的検査を施行できた例に限られていた. 顔面神経麻痺スコアが 36/40 点以上と思われたものを治癒とすると, 41 例で治癒が確認できた. 治癒が確認できなかった症例には, 他院で治療を行った症例 (6 例), 初期治療後受診に来なくなり長期に経過観察できなかった症例 (6 例) があった. 長期に観察できたが軽快しなかった症例は 3 例あり, 2 例は発症してから受診までの期間が長かった (7 ヶ月と 4 年) 症例で, 1 例は脳幹

表 2 当院における小児顔面神経麻痺の原因別分類および顔面神経麻痺を発症してから治癒を確認するまでの通院期間

	症例数	治癒確認した症例数	発症してから治癒確認までの日数 (平均日数)
全症例数	54	41	14 ~ 326 日 (61 日)
特発性	35	27	14 ~ 173 日 (57 日)
ウイルス性	11	8	17 ~ 326 日 (83 日)
中耳炎性	7	6	23 ~ 88 日 (52 日)
腫瘍性	1	—	—

部腫瘍であった. 発症してから治癒を確認するまでの日数は 14 ~ 326 日で平均 64 日 (中央値 48 日) であった (表 2). 小児の顔面神経麻痺は, 比較的予後がよいとされているが, 当院でも治癒率が高かった. 一般に予後の比較的よいベル麻痺, ハント症候群が多いが, まれに生命予後をおびやかす重大な疾患が原因となることもある^{6)~8)}. 小児は詳細な検査が困難であり, 日常行動に十分な注意を要し, 症例 1, 2 のような脱力感など他の神経症状がある例, 難治例, 再発例などは頭蓋内疾患を念頭に置いて治療することが大切であると思われた. 頭蓋内疾患の精査には, MRI 検査が非常に有用であった. 発症後 2 ヶ月経っても軽快しない症例, 再発例, 他の神経症状が生じる例は, MRI 検査を施行した方が望ましいと思われた.

まとめ

1. まれな頭蓋内疾患による小児の顔面神経麻痺を 2 例経験した.
2. 小児の顔面神経麻痺の原因には, 生命予後に影響を与える重篤な疾患もあり, 顔面神経麻痺以外の神経症状がある症例, 再発例, 予後不良例には, 頭蓋内疾患の検索が必要と思われた.
3. 頭蓋内疾患の検索には MRI 検査が非常に有用であった.

なお, 本論文の要旨は, 第 64 回耳鼻咽喉科臨床学会 (平成 14 年, 大阪) で口演した.

参考文献

- 1) Rorke LB, Packer RJ and Biegel JA : Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood; definition of an entity. J Neurosurg 85 : 56 ~ 65, 1996.

- 2) 笹原 篤, 清水 隆, 糟谷英俊, 他 : 小脳橋角部に発生した Atypical Teratoid-Rhabdoid Tumor の 1 例. 小児の脳神経 22 : 154 ~ 159, 1997.
- 3) 森実飛鳥, 中原一郎, 高橋 潤, 他 : 腎と脳に同時発症した乳児 malignant rhabdoid tumor の 1 例. 脳外 25 : 659 ~ 665, 1997.
- 4) 土井俊明, 安保 亘, 志田直樹, 他 : 小児脳動静脈奇形の初発症状に関する検討. 臨床小児医学 46 : 41 ~ 45, 1998.
- 5) 下地武義, 中野博美, 梅沢 仁, 他 : 小児脳動静脈奇形の治療と予後. 小児の脳神経 10 : 411 ~ 418, 1985.
- 6) Grundfast KM, Guarisco JL, Thomasen JR, et al. : Diverse etiologies of facial paralysis in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 19 : 223 ~ 229, 1990.
- 7) 矢沢代四郎, 北原正章 : 小児顔面神経麻痺の臨床像. 耳鼻臨床 補 66 : 34 ~ 42, 1993.
- 8) 藤崎俊之, 大滝 一, 佐藤 斉, 他 : 小児顔面神経麻痺の臨床的検討. 小児耳 15 : 46 ~ 48, 1994.

原稿受付 : 平成14年10月 2 日
原稿採扱 : 平成14年 8 月21日
別刷請求先 : 竹林慎治
〒710-8602 倉敷市美和1-1-1
倉敷中央病院耳鼻咽喉科