原発巣不明扁平上皮癌による典型的 Garcin 症候群の一例

黒川 道德・永澤 昌・梶原 四郎*

Garcin's Syndrome due to the Squamous Cell Carcinoma of Unknown Origin

Michinori Kurokawa, Akira Nagasawa and Shiroh Kajihara

(Onomichi General Hospital)

A 64-year-old man who developed right total cranial nerve palsies (Garcin's syndrome) during the past three years and 8 months is reported. Biopsy from the right external auditory canal revealed a squamous cell carcinoma. Intraarterial administration of cisplatin from the maxillary artery markedly improved the symptoms both subjectively and objectively. The tumor was suspected to have originated from some area below the skull base.

Key words: Garcin's syndrome, squamous cell carcinoma, i. a. cisplatinum

はじめに

Garcin 症候群は、片側に限局した全脳神経障害を呈し、四肢の運動、知覚障害がなく、脳圧亢進症状を欠き、且つレ線上、頭蓋底に異常を認めるという特異な症候群である。本邦では、過去40数例の報告をみるが、上記4項目全てを満たす典型例の報告は我々の調べた限りでは現在までに13例をみるのみである。今回、我々は耳漏と難聴を訴えて来院し、頭蓋底直下のいずこかより発生したと思われる原発巣不明扁平上皮癌による典型的本症候群を経験し、シスプラチン動注と放射線療法によって自、他覚的所見の改善を認めたのでここに報告する。

症 例

症例：64才、男性。

主訴：右耳漏、難聴。

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：昭和58年10月頃より、右末梢性顔面

神経麻痺が出現し、近医で星状神経節ブロック等の保存療法を受けていたが、改善が得られなかった。昭和60年2月頃より、右頬部から右下顎部にかけての疼痛が出現し、また、同じ頃より三叉神経第Ⅲ枝領域の知覚低下が起り始めた。同年8月、某病院脳外科に入院し、メトリザマイドCT、MRIなどで精査をうけたがTumor等の所見なく、経過観察として退院。翌、昭和61年4月より、嗄声、嚥下障害が発現したため同科へ再入院し三叉神経のmicrovascular decompressionを受けた。しかし、頭蓋内の第IX、X、XI神経には異常が見られなかった。又、これらの症状の改善が一時見られたものの完治はしなかった。入院中、右難聴あり、同院耳鼻科で右滲出性中耳炎として、鼓膜穿刺を3回受け、改善が得られた。昭和62年5月、他院耳鼻科でfollow中のところ、右鼓膜前下方に肉芽が出現し、生検で扁平上皮癌の診断を受け、精査加療を目的として7月3日、当科へ紹

広島県厚生連尾道総合病院耳鼻咽喉科

*広島県厚生連尾道総合病院脳神経外科

介された。

理学所見：耳鼻咽喉的所見として右鼓膜は混濁し前下方に肉芽様腫瘍を認めた。左鼓膜、外耳道、鼻腔は異常なく、右軟口蓋の挙上制限、舌右半の萎縮と右方への偏位（図1）、及び、右声帯の副正中位固定がみられた。上咽頭は異常を認めなかった。

神経学的所見としては、意識清明で、四肢の運動・知覚障害なく、眼底には鬱血乳頭を認めない。脳神経症状として、右側の全脳神経障害をみとめた（表1、図2～6）。左脳神経には全て異常を認めなかった。

検査所見では、右耳内肉芽の生検で、扁平上皮癌の診断を受けた（図7）。レ線所見としては、頭蓋底単純写（軸位）で右中頭蓋底から錐体、clivus 右側の骨破壊（図8a）と、頭部側

面でトルコ鞍の骨破壊（図8b）が著明にみられる。頭部 CTscan でも同様の所見が認められる（図9）が、上顎洞、篩骨洞には異常はみられなかった。Ga⁶⁷シンチグラムでは頭部局所に異常集積を認める他は、全身に異常はみられず、唾液腺シンチグラム（^{99m}TcO₄⁻）は正常であった。CAG において、中頭蓋窩の腫瘍部位

図2 第III, IV, VI脳神経麻痺
右眼球運動は全方向に障害されている。

図1 第XII脳神経麻痺
舌右半の萎縮と右方への偏位。

表1 右脳神経学的所見

I	嗅覚脱失
II	視力障害 (RV=0.2 ; LV=0.6)
III	全眼球運動消失
IV	
VI	
V	顔面右半知覚脱失
VII	完全顔面神経麻痺
VIII	感音難聴
IX	軟口蓋挙上不全
X	声帯副正中位固定
XI	胸鎖乳突筋萎縮
XII	舌右半萎縮, 右方偏位

図3 右末梢性顔面神経麻痺

は右中硬膜動脈と, meningohypophyseal trunk を主栄養血管とする hypervascularity が見られた。

経過: 以上の諸検査より, 頭蓋底直下のいづこかより発生した癌組織が頭蓋底へ浸潤して, 典型的な Garcin 症候群を呈したものと考え, 頸動脈よりの抗癌剤動注の適応として7月30日 CDDP 80 mg 投与, 翌々日よりペブレオマイシン 5 mg/日, 5日間筋注した。2週間後には

右耳内の腫瘍は消失し, 本療法が有効であることを確認し, 8月下旬, 同2クール目を行なった。同クール終了直後より, 右眼球運動は改善が見られるようになり, 9月中旬リニアック照射を開始する頃には, 外転運動を除き, その他の眼球運動は著明な改善がみられ, 自覚的にも

図4 純音聴力検査
右骨導値の低下を認める。

図6 第Ⅺ脳神経麻痺
右胸鎖乳突筋の著明な萎縮。

図5 第Ⅺ脳神経麻痺
軟口蓋右側の挙上制限。右前口蓋弓が左方へひっぱられている。

図7 病理組織所見 (HE 染色)
異形性の強い扁平上皮の蜂巣が浸潤性に増殖している。

複視の改善を得た(図10)。照射中、一時骨髄抑制をみたが、特に問題なく経過し、11月中旬 60 Gy で照射を終了した。この時点でのCTでは、トルコ鞍から中頭蓋窩の腫瘍像は著明に縮小して air space に置き換わっており(図11 a ,

b), 本療法が非常に有効であったことを示唆している。現在、下部脳神経麻痺による軽度の嚥下性肺炎を認める他は、特に問題なく順調に経過している。

図8 頭部単純レ線 (a. 軸位; b. 側面)

- a. 右錐体内側から斜台右側の広範な骨破壊 (↑).
b. トルコ鞍の骨破壊 (↑). ☆は他院での後頭下開頭術後の骨欠損.

図9 治療前CT所見
右中頭蓋窩(図中むかって右側)を中心に広範な腫瘍浸潤像がみられる。

図10 改善した眼球運動所見
右外転を除き、上、下、左方視とも著明な改善がみられる。

図11 治療後の軸位(a), 及び冠状位(b) CT所見
トルコ鞍から中頭蓋窩の腫瘍像は著明に縮小し, air space に置き換っている。

考 察

さて, Garcin 症候群については, 一般に「頭蓋底腫瘍による一側性多発性脳神経麻痺」と理解されているが, 歴史的にみると1926年 Guillaumin による脳底部粘液肉腫の1例と, 同年 Winter による脳底部線維肉腫の1例の報告があり¹⁾, この際, ①一側性にすべての脳神経が犯される. ②脳自身犯されている症候はみられない. すなわち, 運動系, 知覚系その他脳障害に基づく自他覚的症候を認めない. ③頭蓋内圧亢進症状, 即ち乳頭浮腫や髄液変化を認めない. の3項目の診断基準が設けられ, 1927年 Garcin はこの3項目に加えて④頭蓋単純写で脳底部の病変として骨破壊像を認めうる. の一項目を加えた4項目を本症候群の診断基準とした. 1937年 Monier-Vinard, Brunel は本症候群を Garcin 症候群と呼ぶことを提唱し, 今日に至っている¹⁾.

本邦では, 1958年松島ら²⁾の2例の報告を始

めとして過去40数例の報告をみるが, 上記4項目全てを満たす典型例の報告は我々の調べた限りでは1987年川井田ら³⁾の報告までの13例で, 我々の症例を加えて14例をみるのみである.

本症候群を引き起こす原因の主なものとしては, 以下の3つのものが挙げられる⁴⁾.

(1) 頭蓋底下部原発腫瘍の頭蓋底への浸潤

頭蓋底下部の原発腫瘍としては上咽頭腫瘍が最も多く, 次いで副鼻腔腫瘍となり, 濱口⁵⁾は両者で本邦の本症候群報告例の過半数を占めていることを報告している. 換言すれば, 過半数は耳鼻科領域よりの発生をみている訳で, CT や MRI といった医療機器の発達した今日でも, なお多発性脳神経麻痺を発現して始めて気付かれる症例もありうることを銘記しておかなくてはならないと思われる.

(2) 頭蓋底部原発腫瘍

各種中胚葉性起源の悪性腫瘍が挙げられるが, 本邦ではこれに相当する報告はない.

(3) 遠隔臓器原発腫瘍の脳底部への転移

乳癌, 肺癌, 子宮癌, 横紋筋肉腫などの報告がある.

しかし, 本例の場合は, これらの部位に原発巣としての異常を認めず, 他院脳外科でも, CT や MRI といった現代の最高水準の医療機器をもってしても腫瘍像を捉えることができずに発見が遅れてしまった, 大変不幸な症例といえる. それでは, 本例の原発部位はどう考えたら良いのであろうか.

表2は本例の麻痺発症経過を示している. Ga⁶⁷シンチグラフィーを含めた全身の諸検査では頭部罹患部位を除いて異常を認めないので他臓器からの転移とはみなし難く, 頭蓋底下部原発腫瘍の頭蓋底への浸潤によるものと考えるのが妥当と思われる. それでは頭蓋底下部のいづこの原発が最も可能性が高いのであろうか.

上咽頭腫瘍では一般に外転神経麻痺が初発脳神経症状として発現することが多いが, 本例では最も遅く発現しており, 又, 上咽頭所見も全く異常を認めていないことよりは考え難い. 副

表2 右脳神経障害の進展経過

鼻腔関係では、上顎、篩骨洞はCT上正常であり、蝶形骨洞原発と考えるには眼症状の発現が遅いように思われる。従って、本症例は現時点においては、原発巣は断定し得ないものと考え、残された可能性として遺残上皮の癌化があり、当該部位より推測すると、異所性の頭蓋咽頭腫の悪性化も考えられるものと思われる。本邦でも過去に福田ら⁶⁾が扁平上皮癌であった頭蓋咽頭腫による Garcin 症候群の1例を報告しており、この推測を裏付けている。

さて、本症候群の治療については、その病因が悪性腫瘍である場合、根治的療法は現在のところなく、個々の病理組織型により放射線療法単独あるいは放射線療法と化学療法の併用かの姑息的療法によらなければならず、手術適応はまずない。我々の症例では、扁平上皮癌であったこと、脳血管写で腫瘍部位への造影剤の流入が確認できたことより、顎動脈よりのシスプラチン動注を始めとする induction chemotherapy

の適応と考え、著明な腫瘍の縮小をみることであり、今後同様な症例にも充分、適応があるものと思われる。

しかし、我々の診断、治療の目標はあくまで I～XII 脳神経が全て犯されるまでに、すなわち Garcin 症候群と診断される以前に、病因をつきとめ、適切な治療へ導くことである。そのためには、耳鼻科のみならず、脳神経外科、放射線科、神経内科との緊密な連絡が必要と思われる。

まとめ

右顔面神経麻痺で発症し、その後3年8カ月の間に完全型 Garcin 症候群となった64才男性の1例を報告した。耳内よりの生検で扁平上皮癌と診断され、シスプラチン動注により自他覚的に著明な改善をみた。頭蓋底下部よりの発生と思われるが、正確な原発部位は不明であった。

本論文の要旨は第13回日耳鼻中国四国地方部会連合学会(1987年11月14, 15日 松山市)において発表した。

参考文献

- 1) 加瀬正夫: Garcin 症候群. 日本臨床 35: 508～509, 1977.
- 2) 松島 昭, 他: Garcin 症候群の2臨床解剖例. 脳と神経 10: 115～119, 1958.
- 3) 川井田政弘, 他: 乳癌の側頭骨転移による Garcin 症候群の1例. 耳喉 59: 475～478, 1987.
- 4) Gelin G, et al: La paralysie unilaterale globale des nerfs craniens (syndrome de Garcin). Ann

Med 52: 518, 1951.

- 5) 濱口勝彦: ガルサン症候群. 神経内科 3: 437～447, 1975.
- 6) 福田守道, 他: Garcin 症候群を呈した craniopharyngioma の1例. 日内会誌 55: 881～885, 1966.

（別刷請求先: 黒川道徳
〒722 広島県尾道市古浜町7-19
厚生連尾道総合病院耳鼻咽喉科）