巨大な顔面神経鞘腫の1症例

今村まゆみ・水越 昭仁・黄 淳一・今村 俊一
野沢 出・久松 建一・村上 嘉彦

Schwannoma of the Facial Nerve ; A Case Report

Mayumi Imamura, Akihito Mizukoshi, Jyun-ichi Kou, Shun-ichi Imamura,
Izuru Nozawa, Ken-ichi Hisamatsu and Yoshihiko Murakami
(Yamanashi Medical University)

A 42-year-old woman presented with slowly progressive left-sided facial paralysis in association with some hemifacial spasm that had developed over a period of 8 years. A whitish large mass at postero-inferior aspect of the tympanic cavity was found through the left tympanic membrane and audiometric testing revealed mild conductive hearing losses for lower-frequencies in the left ear. Magnetic resonance imaging (MRI) with gadolinium enhancement showed a large neurogenic lesion involving throughout the mastoid segment of the facial nerve with the peripheral extension beyond the stylomastoid foramen. These findings were confirmed at surgery and intratemporal tumor was totally removed. Unfortunately nerve grafting could not be attempted since the tumor was too large and extended to the extratemporal region beyond the stylomastoid foramen. We should perform MRI on patients with unilateral facial paralysis if possible, since diagnosis and surgery during the early state provide a better prognosis for facial nerve function.

Key words : facial paralysis, facial spasm, schwannoma of the facial nerve, MRI

はじめに

顔面神経鞘腫は従来稀な疾患とされていたが、画像診断の向上に伴い近年報告が増えてきている。今回我々は8年間に及ぶ顔面神経麻痺を有する症例に対してMRIを施行したところ、鼓室部から乳突部および側頭骨外に拡大した顔面神経鞘腫の存在が判明するに至ったことから、若干の知見を加え報告する。

症 例

症例：42歳，女性。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1982年渡米直後に突然左顔面神経の不全麻痺が出現し，その経過の詳細は不明であるが，Bell 麻痺と診断され治療を受けたが改善はみられなかったという。

その後顔面神経の不全麻痺が徐々に増悪していくことに気づき，帰国後1990年7月16日に当科を受診した。初診時蝸牛症状，前庭神経症状の訴えはなかった。

耳鼻咽喉科的所見：左末梢性顔面神経麻痺，左口角部の顔面痙攣を認め，左耳内所見では鼓室内後下方に鼓膜に接して白色の隆起性病変が透見された(図1)。その他耳鼻咽喉科学的に明かな異常所見は認められなかった。

聴力検査：純音聴力検査では左側は低周波数音域の伝音難聴(図2)を認めたが，ティンパノグラムはA型を示した。自記オーディオメトリーではJerger I型，SISIは全周波数について陰性，語音明瞭度も良好であった。

ABR：閾値は右20 dBHTLに対し左は40 dBと上昇していたが，90 dBの強音圧刺激によるI-V波間潜時の延長，左右差は認められなかった。

図1 左側耳内所見

鼓室内後下方に鼓膜に接して白色の隆起性病変が透見された。

T: 隆起性病変, M: ツチ骨柄, EAM: 外耳道後壁

図2 初診時の純音聴力検査

平衡機能検査: 自発, 頭位, 頭位変換眼振は認められず, ETT, OKP, OKANとも正常であり, 温度眼振検査にも左右差は認めなかった。

顔面神経機能検査:

1) 顔面神経麻痺評点は柳原法にて20/40点であり, 前額および眼周囲はほぼ完全麻痺であったが, 鼻, 口周囲の動きは比較的保たれていた。

2) Schirmerテストにて左右差なく, 左側のあぶみ骨筋反射は同側, 対側刺激とも無反応であり, 電気味覚

検査(鼓索神経領域)では, 右-6 dBに対し左24 dBと明かに機能低下が認められた。以上の所見から, 顔面神経の障害部位はinfrageniculate, suprastapedial lesionと考えられた。

3) 神経興奮性検査において左側の眼輪筋は最大刺激にも無反応だったが, 口輪筋では, 7.5 mA (右側3.1 mA)と反応があり, 完全な脱神経状態ではないものと考えられた。

画像診断:

1) Target CT: 中耳腔下方レベルにおいて鼓室内に突出し, 乳突洞から茎乳突孔に続くsoft tissue densityのmassが認められ, 顔面神経乳突部の走行に一致して広がる腫瘍と考えられた(図3)。外側半規管隆起, 鼓室岬に骨欠損はなく, 蝸牛窓への腫瘍の進展もみられなかった。

2) MRI: parasagittal imageにて顔面神経鼓室部の後縁から乳突部全周にわたってGd-DTPAにより強くenhanceされる数珠状のmassを認め(図4), 茎乳突孔より胸鎖乳突筋下に亜鈴状に側頭骨外に一部突出していた。

臨床経過: 以上の画像所見より広範囲にわたる顔面神経鞘腫による顔面神経麻痺と診断し, 摘出術を予定していたが, 乳癌が発見されたためその治療が優先され, 1991年9月4日にmodified radical mastectomyを施行された。その間の顔面神経機能に関しては経過を観察せざるをえなかったが, 顔面神経麻痺は進行して初診より

図3 Target CT 像

中耳腔下方レベルにおいて鼓室内に突出し、乳突洞内を占拠する soft tissue density の mass が認められた。

図4 MRI 像 (parasagittal)

顔面神経鼓室部の一部及び乳突部全走にわたって Ga-DTPA にて強く enhance される数珠状の mass を認めた。

2年経過した1992年8月の時点では顔面神経機能の評点は10点以下とほぼ完全麻痺の状態となった。一方その間の聴力は若干の変動がみられたが、明かな難聴の進行は認められなかった。

乳房切除後の経過が良好であることから、1992年10月9日全身麻酔下に手術が施行された。手術直前の顔面神

経評点は8点、顔面神経機能検査では障害範囲の拡大はみられなかったが、神経興奮検査にて左側の眼輪筋、口輪筋ともに最大刺激にて無反応であり、完全な脱神経状態と考えられた。

手術所見：左耳後部に乳様突起下端に及ぶ皮切を加え、広範囲に乳突洞を削開したところ黄白色の腫瘍が容易に出現し、顔面神経乳突部の走行に一致して乳突腔内に充満していた(図5)。腫瘍は非常に脆く piece-meal に摘出せざるを得なかった。腫瘍の中枢端は鼓索神経を圧排するように鼓室部へと及んでいたが、鼓膜との剥離も容易であり摘出可能であった。しかし末梢端は茎乳突孔より側頭骨外に及んでおり、可及的摘出にとどまった。この巨大な腫瘍は幸いにも耳小骨連鎖を破壊することなく、また蝸牛窓外側に及んでいたが腫瘍の除去によって容易にその存在が認められ、直接の波及はないことが確認された。腫瘍の完全摘出および、神経欠損の末梢端の確認ができなかったこと、神経の欠損範囲が長かったことにより神経移植は行わなかった。

病理組織所見：Antoni A 型優位の混合型の schwannoma で悪性所見なしと診断された。

術後経過：術後一時的に伝音難聴の増悪がみられたが、顔面神経評点は8点と変化しなかった。その後順調に経過し、10月31日退院となった。12月(術後60日)の時点で伝音難聴の改善が認められている。

考 按

Lipkin ら¹⁾は側頭骨内顔面神経鞘腫の症例報告248例をレビューし、自験例7例を加えた255例について検討し報告している。この中で顔面神経について記載のあった238例中臨床的に麻痺がみられたのは173例73%であり、顔面神経原発の腫瘍といえども顔面神経麻痺が必発ではないと述べている。さらに麻痺の出現も徐々に発症した症例(98例)や、時期不明の症例(48例)が84%でその多くを占めるが、27例は突発性に発症しており、また経過中麻痺の寛解、増悪を反復する症例もあるとしている。これは顔面神経が側頭骨内を比較的菲薄な骨壁に囲まれ走行しているという解剖学的な理由によるものであることは既に指摘されており^{2,3)}、自験例のように突発性の発症の後、徐々に進行するといった経過も起こり得る。したがって麻痺が進行性であったり、寛解、増悪を繰り返すといった特徴的な経過をとる場合は、神経鞘腫をまず考えるべきであるが、典型的な Bell 麻痺症例と思われ

図 5 手術所見

腫瘍は顔面神経垂直部の走行に一致して乳突腔内に充満しており，中枢端は鼓索神経を圧排するように一部鼓室部へと及んでいた。

T : 腫瘍, CT : 鼓索神経, B : 橋部(外耳道骨壁), MC : 乳突腔(腫瘍摘出後), F : 外耳道皮弁

る場合でも常に腫瘍性病変を疑うべきである。さらに顔面神経麻痺がなく，後述するような耳症状のみの場合にも鑑別診断の一つとして念頭におく必要がある。

麻痺以外に重要と思われる症状は，Lipkin¹⁾の報告の中で顔面神経麻痺を認めた173例中30例(17%)にみられたとする顔面痙攣や攣縮で，黄川田⁴⁾も不全麻痺に伴って出現する症例があることを指摘している。自験例でも8年前の麻痺出現時には左眼周囲の攣縮を自覚していたが，当科初診の時点では同部位はほぼ完全麻痺になっており攣縮はみられなかった。また鼻，口周囲は比較的筋緊張を保っており攣縮が観察されたが，これも2年あまりの経過観察中，麻痺の進行と共に攣縮も消失した。このことから腫瘍の圧迫による緩徐な神経線維の変性の過程で生じると考えられる顔面表情筋の攣縮は，顔面神経鞘腫を疑うべき重要な徴候ではないかと思われた。

顔面神経麻痺の次に多く主症状となるのは，聴力障害(116例49%)，耳鳴(32例13%)，外耳道腫瘍(31例13%)，眩暈(24例10%)などであったとされ¹⁾，神経鞘腫の進展範囲を推測する手がかりになる。自験例でも顔面神経麻痺以外には，鼓室内腫瘍と軽度の伝音難聴のみであり，

このことから主病変は乳突部にあることが予測しえた。

しかし確定診断には画像診断が不可欠であり，以前は高分解能CTスキャンが有用であったが，現在ではGd-DTPAによるenhance MRIが，診断並びに病変の進展範囲を知り手術方法を選択する上で非常に有用であるとされてきている⁵⁾⁶⁾。しかし側頭骨内の重要な器官はそれぞれ骨に囲まれて存在しており，骨破壊の有無，程度を知ることは病変と周囲の器官との関係を知る上で重要であり，その意味でCTは未だその意義を失っていない。当症例でも神経鞘腫の絶対的進展範囲は，顔面神経の走行に沿ったスライス面(parasagittal)での観察が可能なMRIが最も有用であったが，内耳を中心とした周囲器官への影響や乳突腔の骨破壊の程度を知る上でCTもまた不可欠であった。

治療は早期に顔面神経を含めた腫瘍の全摘出が第一選択であるとされるが¹⁾⁷⁾，当症例では初診時すでに腫瘍の進展範囲が側頭骨外に及ぶなどきわめて拡大していたことから，技術的に神経移植を成功させるための条件はきわめて乏しいといわざるをえなかった。一方患者自身は顔面神経麻痺の進行が比較的緩徐で，難聴や眩暈など

の症状をほとんど自覚しておらず、このような症例では顔面神経機能の改善のための手段を講じることはきわめて制限されてしまうと考えられる。Lipkin ら¹⁾も非常に小さい腫瘍症例を除いては神経移植や吻合によっても麻痺の改善は中等度程度までしか望めず、表情筋の完全回復を期待する患者にあたえる心理的作用や、連合運動が必発であることなどをあげ必ずしも早期摘出を最善とはしていない。また only hearing ear, 無症状, あるいは軽度の顔面神経麻痺症例に対する手術の適応は慎重に考えるべきとしている。しかし, Sanna ら⁷⁾は放置すれば腫瘍の進展による顔面神経麻痺の増悪, 内耳障害はいずれ必ず起こることであり, 神経の変性は進行性に生じるため, 術後の顔面筋の機能回復がさらに期待できないものになること, 腫瘍が中頭蓋窩や内耳道方向に進展した場合, 摘出に伴うリスクや手技の困難さが増大することからも 'wait and see' policy には反対する立場をとっている。このような考え方の相違はあるにしろ, 腫瘍が限局している時点で早期に診断することが何よりも治療を容易にすることは事実であるので, 顔面神経機能の保存のためには早期発見が重要であることは言うまでもないことである。最初に述べたように画像診断技術の向上に伴い顔面神経鞘腫の報告は増加しているが, 日常臨床の場で遭遇する機会は少なく, 顔面神経麻痺単独で発症している場合は見逃しやすい。腫瘍性病変により生ずる顔面神経麻痺は, 全末梢性顔面神経麻痺の5%程度⁸⁾と言われているが, MRIによりかなり小さい腫瘍でも描出が可能であることから, 積極的に画像技術を活用してい

くことが顔面筋の機能回復をはじめとするより良い治療を可能にすると思われた。

参考文献

- 1) Lipkin AF, Coker NJ, Jenkins HA, et al : Intracranial and intratemporal facial neuroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* **96** : 71~79, 1987.
- 2) 岸本誠司, 斎藤春雄 : 麻痺を伴わない顔面神経鞘腫. *耳鼻臨床* **71** : 817~824, 1978.
- 3) Stewart BM : Recurrent facial palsy and tumor. *Arch Otolaryngol* **83** : 543~546, 1966.
- 4) 黄川田徹, 小林武夫, 野村恭也, 他 : 顔面神経 Neuroma — 3 症例の報告 —. *耳喉* **49** : 899~906, 1977.
- 5) Parnes LS, Lee DH and Peerless SJ : Magnetic resonance imaging of facial nerve neuromas. *Laryngoscope* **101** : 31~35, 1991.
- 6) 和田哲郎, 武山 実, 芹沢富士子, 他 : MRI にて術前診断が可能であった垂直部を中心とした顔面神経鞘腫症例. *耳喉頭頸* **64** : 209~212, 1992.
- 7) Sanna M, Zini C, Gamoletti R, et al : Primary intratemporal tumors of the facial nerve ; diagnosis and treatment. *J Laryngol Otol* **104** : 765~771, 1990.
- 8) Shambaugh GE and Clemis JD : Facial nerve paralysis. *Otolaryngology 2* (ed by Pararella MM, Shumrick DA). pp 275, WB Saunders Company, Philadelphia, 1973.

(別刷請求先 : 今村まゆみ
〒409-38 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東1110
山梨医科大学医学部耳鼻咽喉科学教室)