鼻咽腔へ発育した頭蓋咽頭腫の2例

石山 隆三・安江 正治・真田 祥一
結城 研司・中村 紀夫

Rare Cases of Craniopharyngioma, Extending into the Nasopharynx—Two Case Reports

RYUZO ISHIYAMA, MASAHARU YASUE, SYOICHI SANADA,
KENJI YUKI and NORIO NAKAMURA

Department of Neurosurgery, Tokyo Jikeikai University

Summary

Craniopharyngiomas are usually located in the intracranial cavity, predominantly at the suprasellar region although they may be found at times within the sella. However, craniopharyngiomas developing in the nasopharynx and the sphenoid sinus, have been very exceptionally reported.

Recently the authors have experienced two cases of such a rare localization. The first one is the case that invaded and destructed the floor of the middle fossa and nasopharynx, originating in the sphenoid bone. The second one is the case that formed a large cyst in the sphenoid sinus.

This report includes the demonstration of clinical manifestations, clinico-pathological differentiation as well as bibliographical discussions of these two rare cases.

Key words: craniopharyngioma, adamantinoma, nasopharyngeal extension

I はじめに

頭蓋咽頭腫は主に鞍上部に発生発育する鞍上型、および鞍内発生発育を呈する鞍内型とに分けられる先天性腫瘍であるが、ほとんどのものが鞍上型である。しかし、それ以外にきわめて例外的ではあるが、鼻咽腔、中頭蓋窩へ発育することがあると言われている。著者らは、この稀有な発育を呈した頭蓋咽頭腫2例、すなわち、蝶形骨を大きく破壊して中頭蓋窩および鼻咽腔へ発育した症例と蝶形洞に嚢腫を形成し、さらに下方へと発育した症例を経験したので、文献的考察と若干の検討を加えて報告する。

II 症 例

症例1

患者：41才，主婦。

主訴：右視力消失，右顔面シビレ感と疼痛。

既往歴：10才右急性中耳炎，39才月経停止。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：昭和45年頃より右顔面に刺すような疼痛が出現したが，2～3ヵ月後に軽快した。その後同様の発作が年に2～3回起こった。そして昭和48年以後になると，右顔面痛と同時に一過性の複視も出現するようになり，さらに昭和49年1月には，右顔面痛と複視が持続性となった。昭和50年1月，右視力消失した。昭和50年1月29日，当科へ紹介され，入院。

入院時所見：体格中等度，栄養良，血圧108/80 mmHg，脈拍数80/分，胸腹部異常所見なし。意識清明，精神状態正常，神経学的陽性所見は右視力消失，右視神経乳頭萎縮，右顔面知覚低下，右咬筋力低下，右外転神経麻

東京慈恵会医科大学脳神経外科

〔連絡先：〒105 東京都港区西新橋 3-25-8，東京慈恵会医科大学脳神経外科，石山隆三〕
1976年5月25日 受稿

痺，右聴力低下（中耳炎罹患後より）などが認められた。

検査所見：尿，血液像，血清生化学的検査正常，梅毒

血清反応陰性，脳波は基礎波が 8 ～ 9 Hz で全体に 6 ～ 7 Hz の波が混在するが左右差はない。頭蓋単純 X 線撮影および頭蓋底撮影では，鞍背，鞍底部の破壊，および右中頭蓋底の著明な破壊が認められ，同部にわずかな石灰化像が見られた (Fig. 1)。脳シンチグラムでは，右傍鞍部に uptake 増加が認められた。また，逆行性右上腕動脈撮影では，サイフォン部の著明な上，後方への圧排像および M₁ 部の挙上 (Fig. 2)，さらにローゼンタル静脈

Fig. 1 Axial view shows destruction of the rt-temporal base

Fig. 3 Venogram of Fig. 2 shows the elevation of the vein of Rosenthal

Fig. 2 Rt-retrograde branchial angiography shows upward and backward displacement of carotid siphon. Elevation of M₁ portion

Fig. 4 PEG shows a thumb size tumor, extending straight upward from the sella. a: The sella turcica is enlarged and posterior clinoid process or clivus is destroyed. b: Rt-temporal horn is elevated by the tumor

の挙上 (Fig. 3) などが認められた。気脳写では、破壊鞍部において、上方へ突出するような母指頭大の陰影が見られ、さらに右側頭角が挙上されていた (Fig. 4)。内分泌検査は、GH, LH, FSH, TSH ともに低下を認めた。

以上のような神経学的所見、検査所見などより三叉神経神経鞘腫、中頭蓋窩髄膜腫、類表皮腫、頭蓋咽頭腫、円柱腫などを考えたが、決定的な診断を下しえなかった。そして、昭和50年2月、手術を施行した。

手術所見：右前頭側頭開頭を行い、硬膜を反転すると右中頭蓋窩に比較的薄い被膜に包まれた暗赤色の腫瘍が認められ、右側頭葉を後上方へと圧排していた。腫瘍には、2～3の小さな嚢胞部分が存在していたが、ほとんどが充実性で硬く、腫瘍摘出鉗子で切取れない位であり、その摘出は容易ではなかった。腫瘍の大きさについては、中頭蓋窩に存在する部分はクルミ大位であったが、頭蓋底を破壊して鼻咽腔へ発育している部分もかなりの大きさであった。この部分の腫瘍についても、積極的に摘出を行ったが、術後の髄液鼻漏および感染の合併の危険性を考慮して、無理な摘出を断念し、後日耳鼻科的にすなわち経鼻的摘出を行うこととした。

組織学的所見：Ameloblast に似た円柱上皮が柵状に配列し、その下に2～3の円形あるいは多角形の細胞が存在しており、また、一部変性に陥り角化し、石灰沈着も見られた。すなわち adamantinomatous type の頭蓋咽頭腫の組織所見であった (Fig. 5)。

症例 2

患者：25才、男性、会社員。

Fig. 5 HE × Microscopic picture shows a typical adamantinomatous pattern ×100

主訴：頭痛、ときに複視。

既往歴、家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：昭和45年11月頃より後頭部に局限した頭痛および頭重感が始まり、時々痛みが両側頭部へ放散した。また、この頭痛が激しいときには複視も出現することがあり、これら頭痛、複視は鼻から血液の混入した motor oil 様の液が排出されると自然軽快した。昭和46年5月末、鼻閉塞のため、某耳鼻科受診したところ、鼻咽腔腫瘍と診断され当院耳鼻科へ紹介された。耳鼻科で、鼻咽腔に嚢腫が認められるため穿刺を施行したところ、血液の混入したキラキラ光るコレステリン結晶と考えられるものが見られる motor oil 様内容液が約 30 ml 採取された。このことから頭蓋咽頭腫が疑われ、脳外科の確定診断が求められた。当科においても、その内容液性状より

Fig. 6 Lt-retrograde brachial angiography shows backward displacement of basilar artery. Contrast medium in the cyst is seen

頭蓋咽頭腫であることが確信された。患者は、神経学的に特に異常を認めなかった。そして脳外科的検査は耳鼻科入院のまま行った。

検査所見：頭蓋単純X線撮影では、トルコ鞍後床突起および斜台の破壊と嚢腫内に陽性造影剤が認められた。この造影剤は耳鼻科で嚢腫穿刺後に注入したものである。また、逆行性上腕動脈撮影では脳底動脈の後方圧排像が見られた(Fig. 6)。その後、気脳写などの検査が行われないうちに患者が急に自己退院してしまったため、残念ながら不十分な検査のままである。組織診断も頭蓋咽頭腫と確定診断されていないが、嚢腫内容液の性状より頭蓋咽頭腫と臨床的に診断している。

Ⅲ 考 察

頭蓋咽頭腫は、下垂体発生途上に形成される頭蓋咽頭管上皮細胞から発生すると言われており、この遺残上皮細胞の存在する頭蓋咽頭管にそった部位ならば、どこにでも発生しうると考えられ¹¹⁾、Gorlin と Chaudhry⁶⁾は、posterior nasopharynx から third ventricle floorまでの部位ならば、どこにでも頭蓋咽頭腫は発生しうると述べて

いる。Bailey¹²⁾ は下垂体形成過程において、buccal evagination が蝶形骨の発達とともに stomodeum から切離されるが、頭蓋咽頭管はそって蝶形骨内に remnant が存在すると述べている。したがって、この remnant から頭蓋咽頭腫が発生しうことは十分にうかがえることである。一方、Duffy⁹⁾が強調しているが、頭蓋咽頭腫は sella と pharynx との間に胎生学的に発育する可能性があるけれども、大部分は下垂体前葉の上面や漏斗部附近に発生するという。この意見は、我々が一般的に日常臨床的に十分に経験することである。次に、頭蓋咽頭腫の発育方向についてであるが、腫瘍であるから一般にあらゆる方向へ発育しう。Svien¹⁷⁾は、彼の経験した20症例について詳細に検討した結果、あらゆる方向へ発育することを述べている。また、所¹⁹⁾は鞍内腫瘍が例外的に血管ならびに神経鞘を伝って、頭蓋底を破り、口頭扁桃附近にまで、侵潤拡大することもありうると述べている。

さて、著者らの症例1については、初発症状、神経学的所見、検査所見および手術所見などから、Cooper²¹⁾の報告例と同様に蝶形骨の正中附近に存在する遺残上皮細胞から発生し、主に右方へ発育して蝶形骨を侵潤、破壊し

て右中頭蓋窩および鼻咽腔へ発育したことが十分に考えられる。Cooperは頭蓋咽頭腫で蝶形骨に発生し、蝶形骨を浸潤、破壊して硬膜内へ発育して側頭葉にまで影響を与えた症例は、いままでに3例の報告が見られ、彼の症例が第4例目であると記載しており、したがって同様の発育を呈した著者らの症例は第5例目に相当することになる。

次に症例2は既述の如き理由により、残念ながら組織診断はなされていないが、嚢胞内容液の性状より頭蓋咽頭腫と臨床診断している。この症例は蝶形洞に発生し嚢胞を形成して、主に鼻咽腔へ発育したものであろうと考えられるが、X線検査所見で後床突起と斜台の破壊、および脳底動脈の後方への圧排像などより頭蓋内へも発育していたことは明確である。既往歴にみるごとく、激しい頭痛および複視は鼻から血液の混入した motor oil 様の液が排出されると自然軽快する。これは嚢胞の一部が破れて内容液が排出されたため、頭蓋内圧が下降して頭痛および複視が軽快したのであろうと考えられる。

さて、著者らの2症例の如き稀有な発育を呈した頭蓋咽頭腫については、鞍上型および鞍内型に対して稀に basissphenoid 型⁽⁹⁾⁽¹⁴⁾として区別されることもある。その発生頻度は、当教室では全頭蓋咽頭腫16例に対して2例で12%、文献的には Northfield 49 例中1例で約2%、Svien¹⁷⁾ 20例中1例で5%などで頻度は少ない。当教室において12%と多いのは、総数が少ないためである。なお、著者らの調べた範囲のこれらの症例をまとめたものが Table 1 である。現在までに総数で11例、そのうち性別が判明しているのは9例であり、男女比は5:4で性差はない。年齢は14~62才で、10代2名、20代2名、30代1名、40代2名、50代1名、60代1名となっている。一般に頭蓋咽頭腫は若年期に好発し、10~15才にビ

ークがあると言われているが¹⁶⁾、それに比較して basis-sphenoid 型と言われる type は、発症年齢が一般に高令である。なお、神経学的所見については、鞍部および傍鞍部腫瘍のそれであるから、視神経、眼球運動神経、三叉神経障害および内分泌異常などが見られることが多い。

X線検査所見では、トルコ鞍の拡大、後床突起、斜台および中頭蓋底部の破壊などが見られ、さらに血管写ではサイフォン部、内頸動脈分岐部、A₁部、M₁部などに対する影響が認められる(詳細は省略)。しかし著者らの症例2のごとく、神経学的に異常所見が見られないものもある。すなわち、蝶形洞に腫瘍が発生しても頭蓋内と隔離されているので、かなりの大きさに発育して頭蓋底を破壊して頭蓋内へ影響を与えるようになるまで神経学的に異常が見られない¹⁸⁾。

著者らの2症例について特に鑑別すべき2つの腫瘍について記載する。まず症例1について組織学的に squamous type であれば、傍鞍部の類表皮腫との鑑別が大切である。すなわち傍鞍部類表皮腫を頭蓋咽頭腫として分類している者も存在するほど、2者は組織学的に酷似している。しかしながら、類表皮腫は本来、脳軟膜と密接な関係を有しており¹⁾、頭蓋咽頭腫の発生部位よりは外側にあると言われている。そして、この2者の決定的相違は類表皮腫にはケラトヒアリン顆粒が存在するが、頭蓋咽頭腫には見られないということであろう。

次に症例2について頭蓋内よりも頭蓋底より下方へ、すなわち主に鼻咽腔へ発育した頭蓋咽頭腫でもあり、もしこれが組織学的に adamantinomatous type であるならば、顎に発生する胚芽細胞腫 ameloblastoma (胚芽上皮腫 adamantinoma) との鑑別が重要である。胚芽細胞腫は歯芽原基の一成分であるエナメル器官から誘導さ

Table 1

Author	Age	Sex	Skull X-ray findings or development of tumor
Bock ²⁾	1924		Lt-sphenoid bone destroyed
Zeitlin ²⁰⁾	1935	40 M	The floor of the middle fossa is invaded and destroyed on both side
Drummond ⁴⁾	1938	14 F	Destroyed sphnoid bone and enlarged sphenoid sinus
Northfield ¹⁴⁾	1957	54 F	Erosion of sphenoid bone and sella
Hamberger ⁷⁾	1960	25 M	Sella and sphenoid sinus enlarged
Svien ¹⁷⁾	1965		"
諫山 ⁹⁾	1970	62 M	Sella and sphenoid bone destroyed
Podoshin ¹⁵⁾	1970	15 F	Large cystic tumor expanding into nose and nasopharynx
Cooper ³⁾	1972	37 M	Lt-sphenoid bone destructed
石山	1-1976	41 F	Lt-sphenoid bone destructed
	2-1976	25 M	Sphenoid sinus enlarged and clivus destructed

Table 2

	Craniopharyngioma	Ameloblastoma
Age	First and second decades	Third and fourth decades
Gross appearance	Predominantly cystic	Cystic and solid
Encapsulation	Commonly encapsulated	About half
Microscopic	Calcification very common: Occasionally bone, or rarely, cartilage formation	No calcification No metaplastic bone formation
Response to hi-voltage roentgen therapy	None	Little to none

れる腫瘍で中年に生じ、下顎角の隅角部近く、すなわち臼歯部に好発する。前臼歯部にも上顎歯列下にもできることがある。成長は緩慢で局所の顎骨の膨隆をきたし、X線的には、polycystic の構造が見られることが多い腫瘍である¹³⁾。

Adamantinomatous type 頭蓋咽頭腫は最外側に歯板に似た円柱上皮が柵状配列しており、星状網も必ずしもでないが、しばしば見られる。そしてこれらの細胞は変性して嚢胞を形成し、metaplasia を起こし角化したり、さらに石灰化を起こす⁶⁾。この組織学的所見はこれら2者においてきわめて類似している¹⁰⁾。そのため、両者を識別しえないこともある。したがって臨床的鑑別が重要となってくるが、これについて Gorlin⁶⁾が詳細に報告している。

すなわち、発生年齢で頭蓋咽頭腫は、Bailey の報告では138例中2/3は30才までであり、Love と Marshall の報告では100例中1/2以上が10代であるという。しかし、珐瑯芽細胞腫は発生ピークが30～40代の間である。性差は両者ともに認めない。前者は大部分が大きな嚢胞を形成しているが、後者では顕微鏡的嚢胞は見られるが、内容液を含む大きな嚢胞は普通見られない。次に石灰化であるが、前者では普通に見られ、しばしば metaplastic bone や軟骨が形成される。しかしながら、後者においてはほとんど認められない。前者には普通、被膜が存在するが、後者では1/2に認められるにすぎない(Table 2)。

著者らの症例2については、25才という年齢、コレステリン結晶と思われるギラギラ光るものを含む motor oil 様の内容液を含む大きな嚢胞を形成していることおよび被膜の存在などより頭蓋咽頭腫であると考えられる。なお、その他の腫瘍、すなわち三叉神経神経鞘腫、円柱腫、中頭蓋窩髄膜腫などの鑑別については組織学的所見が明らかに違うので術後において容易である。

IV 結 論

頭蓋咽頭腫はほとんどのものが鞍上部に発育し、ときに鞍内発育する先天性腫瘍であるが、著者らは蝶形骨内に発生したと考えられ、蝶形骨に浸潤、破壊して中頭蓋窩および鼻咽腔へ大きく言育した症例と蝶形洞に発生し、大きな嚢胞形成を呈した症例の2症例の報告をした。さらに、これら2症例の類似症例について文献的考察を行い、かつ、頭蓋咽頭腫と組織学的に酷似する類上皮腫および珐瑯芽細胞腫との鑑別点について若干の考察を加えた。

なお、著者らの2症例は、我々の調べた範囲において、第10例目、第11例目の報告に相当すると考えられる稀有な症例である。

なお、本症例のうち症例1についての要旨は、第53回日本神経学会関東地方会において報告した。

文 献

- 1) BAILEY, P.: "Intracranial tumor", Chales C. Thomas, Springfield, 1933, 96 pp
- 2) BOCK, E.: 3) より引用
- 3) COOPER, P. R. & RANSOHOFF, J.: Craniopharyngioma originating in the sphenoid bone. *J. Neurosurg.* 36: 102-106, 1972
- 4) DRUMMOND, W. A. D.: Infratellar adamantinoma. *Proc. Roy. Soc. Med.* 32: 200-207, 1938
- 5) DUFFY, W. C.: Hypophyseal duct tumor. A case report of three cases and a fourth case of Rathke's pouch. *Ann. Surg.* 72: 537-555, 725-757, 1920
- 6) GORLIN, R. J. & CHAUDHRY, A. P.: The ameloblastoma and the craniopharyngioma. Their similarities and differences. *Oral Surg.* 12: 199-205, 1959
- 7) HAMBERGER, C. A., HAMMER, G. & NARLÉN, G.: Surgical treatment of craniopharyngioma. *Acta Otolaryngologica* 52: 285-292, 1960
- 8) 半田 肇: 脳神経外科学, 永井書店, 大阪1970, 447 pp

- 9) 諫山義正：稀有な進展を示した頭蓋咽頭腫(脳底嚢腫)の内圧変動に伴う視野変化について，日眼会誌 74：60-68, 1950
- 10) 景山直樹：下垂体腫瘍，神経外科 16：7-17, 1976
- 11) Koos, W. T.: "Intracranial tumors of infants and children", Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1971, 191 pp
- 12) 宮地 徹：臨床組織病理学，杏林書院，東京，1962, 216 pp
- 13) LOVE, J. R. & MARSHALL, T. M.: Cranio-pharyngiomas(pituitary adamantionomas). *Surg. Gynec. Obstet.* 90: 591-601, 1950
- 14) NORTHFIELD, D. W. C.: Rathke's-pouch tumors. *Brain* 80: 293-323, 1957
- 15) PODOSHIN, L., ROLAN, L. *et al.*: "Pharyngial" craniopharyngioma. *J. Laryngol. Otol.* 84: 93-99, 1970
- 16) 佐野圭司：脳腫瘍—その臨床と病理—。医学書院，東京，1972, 24 pp
- 17) SVIEN, H. J.: Surgical experience with craniopharyngioma. *J. Neurosurg.* 23: 148-155, 1965
- 18) 高橋 良：前頭蓋底部の外科，耳鼻咽喉科展望 17：1974
- 19) 所 安夫：脳腫瘍，医学書院，東京，1959, 351 pp
- 20) ZEITLIN, H.: Adamantionomas of the hypophyscal stalk and sphenoid bone. *Amer. J. Gancer.* 23: 729-740, 1935