

## 症 例

## 甲 状 腺 形 成 不 全 の 3 例

牧 内 正 夫      丸 山 智 道      松 田 三 郎

中 藤 晴 義      渡 辺 豊 昭      佐 藤 赴 夫

信州大学医学部九田外科教室

## Three Cases of Thyroid Hypoplasia

Masao MAKIUCHI, Tomomichi MARUYAMA, Saburo MATSUDA

Haruyoshi NAKAFUJI, Toyooki WATANABE and Takeo SATOH

Prof. MARUTA'S Surgical Clinic, Shinshu University

## 緒 言

甲状腺の発生学的異常に起因する形成不全では、甲状腺を全く欠如したり、あるいは舌より胸腔にいたる間のあらゆる部位に甲状腺組織を見出すことがあるが、これらの症例は、先天性甲状腺機能低下症、腫瘍、あるいは腫瘍による圧迫症状、出血等により発見されることが多い。このうち、舌根部に甲状腺が遺残する舌甲状腺の報告は数多くみられるが、舌骨と正常甲状腺部位との間で、前頸部正中線上に存在する舌骨下あるいは喉頭前甲状腺は比較的稀なもので、その報告例も少ない。また、この部位に腫瘍を形成すると、正中頸嚢胞との鑑別が困難で、腫瘍の剔出によって甲状腺機能低下を惹起するので、外科臨床上重要な意義を有する疾患である。我々は、最近前頸部腫瘍を主訴とする患者で、正常部位に甲状腺を欠如する甲状腺形成不全の3例を経験したので報告する。

## 症 例

症例 1、久○圭○、16才、女性

家族歴、既往歴に特記すべきことはない。

現病歴：1962年4月、前頸部に母指頭大の腫瘍があるのに気付いた。某病院耳鼻科にて腫瘍のBiopsyをうけ、血管腫と診断され放置していた。1965年8月、前頸部腫瘍を主訴として当科に受診。腫瘍以外に自覚症状はない。

入院時所見：前頸部正中線上、甲状軟骨の高さでやや左寄りに、母指頭大、球状、表面平滑、弾性硬、移動性のある腫瘍を触知する。圧痛はなく、炎症々状もみとめない。体格、栄養共に中等度、顔貌正常。顔面、四肢等に浮腫はない。知能は正常で、頻脈、振顫、発汗異常等の甲状腺機能亢進症状はみとめられない。

検査成績：血液像、尿、糞便に異常所見をみとめない。血沈値正常。P.B.I.  $3.8\mu g/dl$ 。甲状腺シンチグラムは図1のごとく、腫瘍に一致して $^{131}I$ の集積をみとめる。さらにTSHを投与してスキャンニングを行なったが、腫瘍以外に $^{131}I$ の集積はみとめられない(図2)。

以上の所見から単純性甲状腺腫(左結節性)の診断で手術を施行した。

手術所見：図3に示すごとく、腫瘍は甲状軟骨前面でやや左寄りにあり、大きさ $3.0 \times 2.0cm$ 、球状で、実質性である。腫瘍の上方は索状となり、舌骨に向っているが、舌骨との位置的関係は不明である。舌骨の近くでこの索状物を切断して腫瘍の剔出を行なったのち、さらに頸部気管の周辺を精査したが、正常部位には甲状腺は見当らず、甲状腺形成不全であることが判明した。やむを得ず、剔出腫瘍を二分して、図4のごとく、気管の両側に移植して手術を終えた。なお、腫瘍の一部をとり、組織学的検査を行なったが、図5に示すように、大型濾胞よりなる甲状腺組織であって、悪性像はみとめられない。

術後経過：術後は順調で、8日目退院した。術後2ヵ月目の甲状腺機能検査では、 $^{131}I$  甲状腺摂取率(24時間値)2.3%, P.B.I.  $2.6\mu g/dl$ 、トリオソルブ23.3%と、いずれも低値を示すが、臨床的には euthyroid の状態である。また、シンチグラムでも移植甲状腺に $^{131}I$ の摂取がみられ、甲状腺は生着している(図6)。術後5ヵ月目になると、顔面はやゝ浮腫性となり、全身倦怠感、無月経を訴えるようになった。P.B.I. は $1.8\mu g/dl$ と低値を示している。しかし、シンチグラムでは依然移植甲状腺に $^{131}I$ の摂取がみられる(図7)。しかしながら、甲状腺機能低下症状は次第に著明となり、術後1年10ヵ月目で triiodothyronine  $25\mu g$  の投

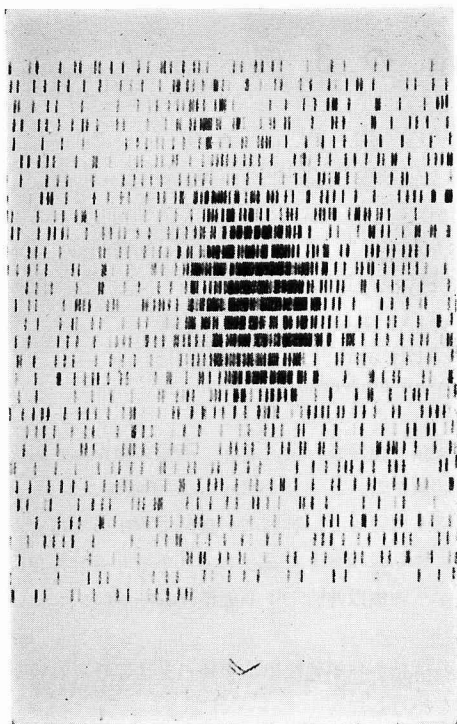


図 1. 症例 1 の術前シンチグラム

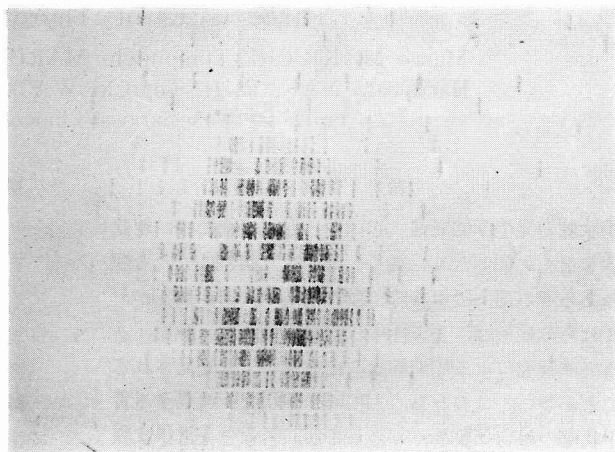


図 2. 症例 1 の術前, TSH 投与後のシンチグラム

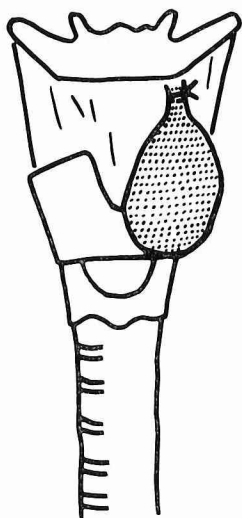


図 3. 症例 1 の手術所見

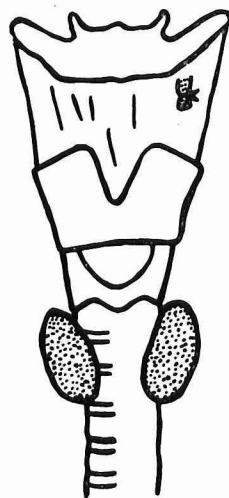


図 4. 症例 1 の手術所見, 甲状腺移植後

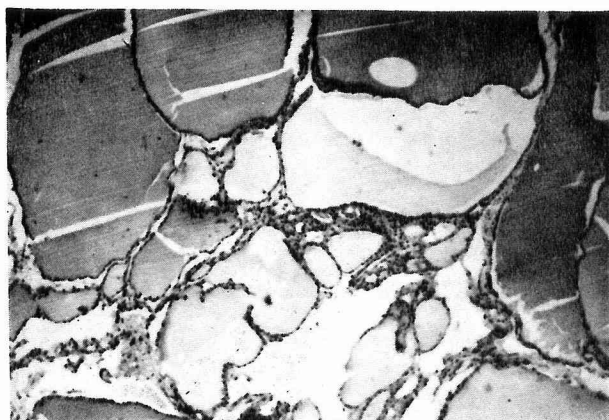


図 5. 症例 1 の 組 織 像

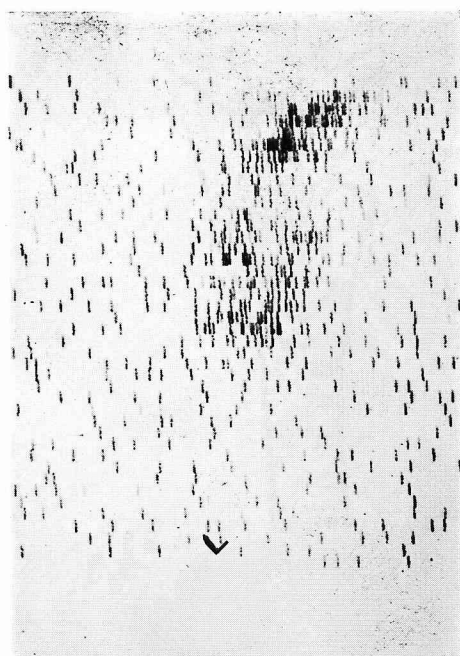


図 6. 症例 1 の術後シンチグラム  
(術後 2 カ月目)

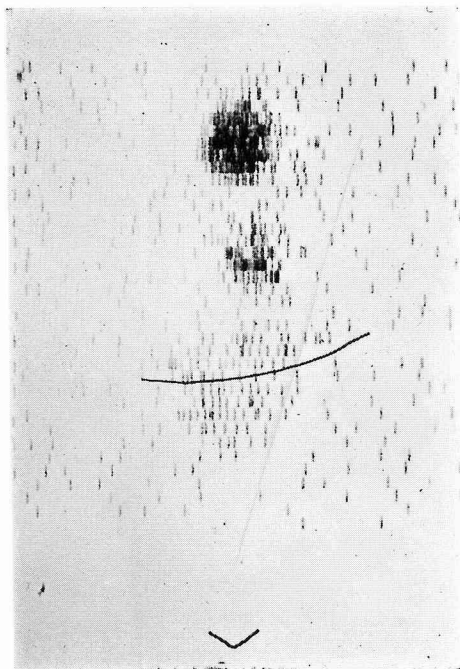


図 7. 症例 1 の術後シンチグラム  
(術後 5 カ月目)

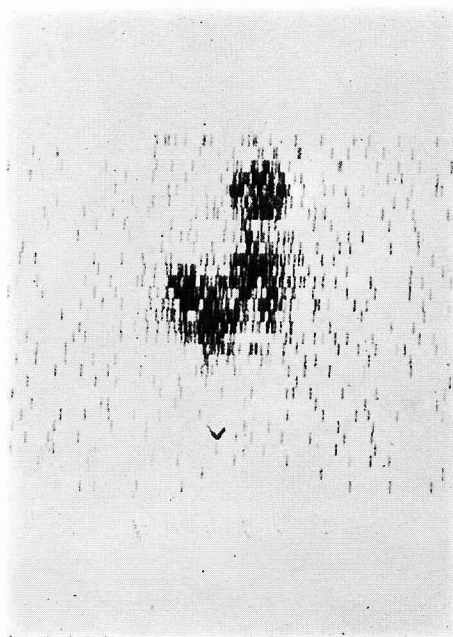


図 8. 症例 1 の術後シンチグラム  
(術後 1 年 10 カ月目)

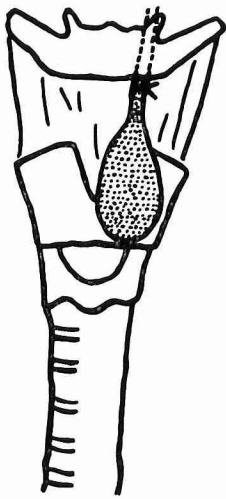


図 9. 症例 2 の手術所見

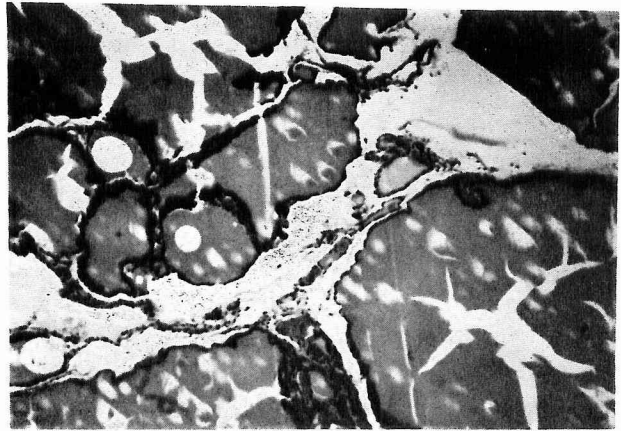


図 10. 症例 2 の組織像

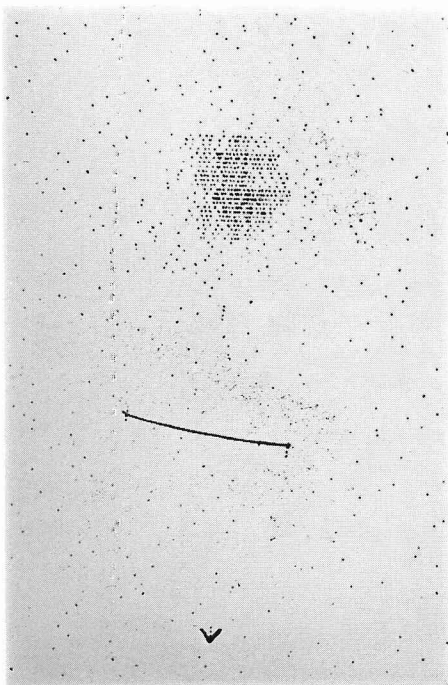


図11. 症例 2 の術後シンチグラム

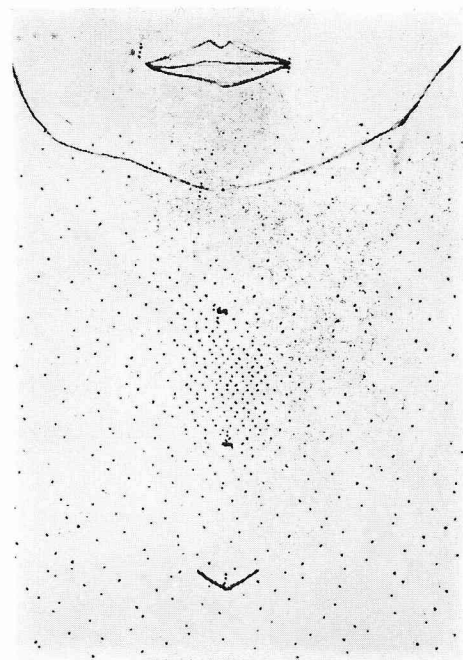


図12. 症例 3 のシンチグラム

与を開始した。このときのシンチグラムでも、移植甲状腺は $^{131}\text{I}$ をよく摂取し、移植当時よりはむしろ増大しているようである(図8)。現在 triiodothyronine  $25\mu\text{g}$  を服用しているが、普通に仕事に従事している。

本例は甲状腺形成不全を単純性甲状腺腫(左結節性)と誤診して腫瘍の剔出を行ない、甲状腺自家移植を試み、甲状腺の生着には成功したが、代償することが出来ず、甲状腺機能低下に陥った症例である。

症例2, 池○孝, 12才, 男性

家族歴, 既往歴に特記すべきことはない。

現病歴: 1967年3月, 甲状腺集団検診に際して、前頸部の腫瘍を発見された。

入院時所見: 前頸部正中線上で、甲状軟骨前面に母指頭大の腫瘍があって、球状、弾性硬、表面平滑、移動性がある。身体並びに知能の発育は正常で、甲状腺機能低下症状はない。腫瘍の位置および性状より正中頸嚢胞と診断し、手術を施行した。

手術所見(図9): 腫瘍は母指頭大で、甲状軟骨の前面やま左寄りに存在している。腫瘍の上方は、症例1と同様索状となり、舌骨後面に達し、さらに上方へ延びている。表面は比較的血管に富み、実質性で、甲状腺組織を思わせた。舌骨部で索状物を切断し、腫瘍を剔出したのち、さらに頸部気管の周辺を精査したが、正常部位には甲状腺は見当らない。剔出腫瘍の組織像は図10のごとく、小葉構造のあきらかな甲状腺組織であり、腫瘍が甲状腺そのものであることが判明した。

術後経過: 経過は順調で7日目退院した。ところが、術後も甲状腺機能低下症状はみられず、術後2カ月目の $^{131}\text{I}$ 甲状腺摂取率は12.2%を示したので頸部のスキャンニングを行なってみると、図11に示すように、舌根部に $^{131}\text{I}$ の集積がみられ、舌甲状腺の存在が確認された。目下術後経過を観察中であるが、機能低下症状は現われず、また、舌根部における腫瘍の発生や嚥下障碍等はみられない。

本例は、正常部位に甲状腺を欠如し、舌根部、および喉頭前のみに甲状腺が存在する形成不全例である。集団検診例のため、術前に充分な検査を行ない得ず、正中頸嚢胞と誤診して腫瘍を剔出してしまったが、幸い舌甲状腺が存在していたので、これにより代償され、現在 euthyroid の状態を保っている。

症例3, 岩○小○, 5才, 女性

家族歴, 既往歴に特記すべきことはない。

現病歴: 1967年7月, 甲状腺の集団検診に際して、前頸部の腫瘍を発見された。

現症: 前頸部正中線上、甲状軟骨の高さに、母指頭

大、球状、弾性硬、移動性のある腫瘍を触知する。圧痛はない。身体ならびに知能の発育は正常で、甲状腺の機能異常にもとづく症状はない。正中頸嚢胞を疑ってスキャンニングを行なったところ、 $^{131}\text{I}$ は腫瘍にのみ集積し、他に $^{131}\text{I}$ の集積はみとめない(図12)。

本例は、前2例の経験にもとづき、腫瘍の位置や、シンチグラムの所見より、甲状腺形成不全と診断し、目下経過観察中であるが、腫瘍の増大や、甲状腺機能低下症状はみられない。

## 考 按

甲状腺は、胎生の初期に口腔底の正中部に内胚葉性の結節として発生するが、これはすぐに陥凹となり、先端は二葉に分れ、茎(甲状舌管)をもって口腔と連絡している。発育が進むに従い、甲状舌管は消滅するが、二葉に分れた甲状腺は気管上部をおおう形となる。この頃第4鰓弓の一部が甲状腺と接する形をとるが、この部分が甲状腺の形成に関与するか否かは多くの学説があって、未だ明確にされていない<sup>1)2)3)</sup>。以上のような発生学的経過をたどるため、異常位置の甲状腺は図13のごとく、舌盲孔部より正常甲状腺に至るあらゆる部位にみられ、さらに発生の初期には心、大血管と甲状腺とは密接な関係を有するので、胸腔内にも甲状腺組織をみとめる場合がある<sup>4)</sup>。また甲状舌管の遺残は正中頸嚢胞、あるいは正中頸瘻を形成する<sup>5)6)</sup>。

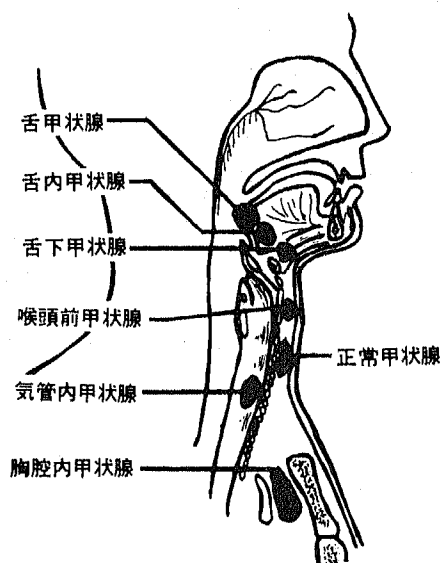


図13. 甲状腺の異常存在部位

甲状腺形成不全は無症状に経過する例も多く、従ってその発生頻度についての報告はほとんど見当らない

が、Dietrich 等<sup>7)</sup>は、甲状腺疾患 3,000 ないし 4,000 例に 1 例の頻度で舌甲状腺が見出されたと報告している。我々の症例 1 は、丸田外科における過去 15 年間の全甲状腺手術 2,574 例中に 1 例、0.04% の割合で発見されたものであって、同期間中に治療した正中頸嚢胞 27 例と比較すれば、はるかに低い頻度である。また、甲状腺集団検診は 46,037 例に行なったが<sup>8)</sup>、このうち 2 例 (症例 2 および 3)、0.005% が甲状腺形成不全であった。従って、このような発生異常はかなり頻度の低いものと思われる。

我々が報告した 3 例は、いずれも前頸部に甲状腺が存在していたが、一般には舌根部に存在する例が多いようで、野坂等<sup>10)</sup>の本邦における集計でも、舌根部が最も多く、次いで頸部、咽頭後壁、鼻腔の順となっている。また、甲状腺形成不全例では正常部位に甲状腺を欠如するとの報告が多く、Ward 等<sup>11)</sup>は、舌甲状腺 41 例中 9 例、20% のみに正常甲状腺があったと述べ、Swan 等<sup>12)</sup>も舌甲状腺の 70% は正常甲状腺を欠如していたと報告している。また、Main 等<sup>13)</sup>は舌骨下甲状腺 17 例を集計し、全例正常甲状腺を欠如していたと報告している。我々の 3 例も全例正常部位に甲状腺をみとめていない。すなわち、形成不全例では、発見された腫瘍以外に機能を営む甲状腺組織をみとめない例が多いので、注意する必要がある。また 2 個所以上の異常位置に甲状腺が存在したとの報告もあり<sup>14)15)16)</sup>、我々の症例 2 も舌および前頸部の 2 個所に甲状腺が存在していた。

甲状腺形成不全の臨床症状としては、1) 甲状腺の機能異常による症状、2) 腫瘍および腫瘍による圧迫症状があげられる。甲状腺機能については、機能亢進症状を示した稀な報告もみられるが<sup>17)</sup>、一般には正常ないしは機能低下であるとの報告が多い。Main 等<sup>13)</sup>の報告では、17 例中 15 例が正常で、残りの 2 例に軽度の機能低下症状がみられたという。一方先天性甲状腺機能低下症のうちには、甲状腺の形成不全がしばしばその原因であると指摘している者もある<sup>18)</sup>。我々の 3 例はいずれも甲状腺機能は正常で、機能低下症状はみられず、身体および知能の発育は正常であった。甲状腺形成不全例では、臨床的に euthyroid であっても、潜在的には hypothyroid の状態にあるものが多いので、身体発育に伴って甲状腺の増大がみられ、ことに舌部、前頸部では腫瘍として発見されやすいと云われている。舌根部に腫瘍が形成されると、嚥下、発声、呼吸等の障碍や、出血を来しやすい<sup>19)20)</sup>。また、前頸部に腫瘍が形成されると、解剖学的関係から正中頸嚢胞との鑑別が極めて困難である。Main 等<sup>13)</sup>も術前診

断の適中は 17 例中 3 例のみであったと述べ、また、Quigley 等<sup>21)</sup>、Klopp 等<sup>22)</sup>、Haller 等<sup>16)</sup>の症例や、我々の症例 2 も正中頸嚢胞と誤診されて手術が行なわれている。Quigley 等<sup>21)</sup>は、前頸部正中線上に腫瘍がある場合には、形成不全と正中頸嚢胞とを鑑別するために、術前、術中を問わず、綿密な触診を行なうことが重要であると強調している。

本症の診断に最も有力な検査法は、<sup>131</sup>I によるスキュンニングであって<sup>10)16)21)23)</sup>、本検査により正常甲状腺の有無や、他部位における甲状腺の併存等<sup>17)</sup>を明らかにすることが可能である。我々の症例 2 は、術後にスキュンニングを施行し、舌甲状腺の存在を確認することが出来た。また、症例 3 は正中頸嚢胞を疑いスキュンニングを行なったところ、腫瘍以外に <sup>131</sup>I の集積をみとめず、正常甲状腺を欠如する形成不全であることを知り得た。しかしながら、前頸部に甲状腺が存在する形成不全例は正常部位の甲状腺を欠くことが多いので、シンチグラム上 hot nodule と同様の所見を示すが、結節性甲状腺腫における hot nodule との鑑別に際しては、腫瘍の位置や、TSH 負荷後のシンチグラム<sup>24)</sup>を参考にすることがある。我々の症例 1 は、形成不全ということを念頭におかなかった為、TSH 負荷後のシンチグラムについても不審の念を抱かず、誤診してしまったものである。

本症の治療として甲状腺ホルモンの投与も試みられるが、腫瘍の縮小はあまり期待出来ないようである。腫瘍による圧迫症状や出血、または腫瘍が大きくなり美容上問題となるような例では、外科的治療が必要となる。しかしながら、先に述べたごとく、本症では腫瘍以外に甲状腺組織を欠如する場合が多いので、これを切除すると、術後に重篤な甲状腺機能低下症状を来すから、腫瘍の剔出には慎重でなければならない<sup>13)20)22)</sup>。外科的治療法としては、我々の症例 1 に施行したような、甲状腺自家移植を行ない、術後良好な結果を得たとの報告<sup>12)14)25)26)27)</sup>もみられるが、本法はやはり甲状腺機能低下を招きやすいようである。我々の症例は、甲状腺の生着には成功したが、術後次第に甲状腺機能低下症状が現われ、甲状腺ホルモンの投与を必要とするようになった。一方 Gross<sup>28)</sup>は、腫瘍を形成する前頸部の異所性甲状腺に対し、この腫瘍を支配する血管を温存して、腫瘍を縦に二分し、頸部気管の両側へ移動させる方法を推奨している。本法によれば、術後甲状腺の機能には異常なく、外見上腫瘍は消失し、良好な結果が得られたとの報告も多く<sup>13)14)15)21)</sup>、美容上問題となるような症例では試みるべき術式であろう。

本症の組織像は、正常甲状腺の場合が多いようである。Main 等<sup>13)</sup>の集計をみても、悪性例は1例もない。一方 Ward 等<sup>14)</sup>は、舌甲状腺200例を集め、このうち6例、3%の癌を発見しているが、その発生頻度は正常部位の甲状腺における場合と比較し著しい差異はないと述べている。しかしながら、形成不全例でも甲状腺に癌が見出される場合もあるので、手術例については腫瘍の組織学的検索を行なうと共に、術後の甲状腺機能、腫瘍の増大、悪性化等の点について経過観察を行なう必要がある。

### 結 語

最近我々が経験した甲状腺形成不全3例を報告し、あわせて若干の文献的考察を行なった。

甲状腺形成不全のうち、前頸部正中線上に甲状腺が存在する症例は、正中頸嚢胞や単純性甲状腺腫（結節性）との鑑別が困難で、腫瘍の剔出により甲状腺機能低下症状を起す場合が多いので、臨床的に重要な意義を有するものと考ええる。

### 文 献

- 1) De Courcy, J. L.: Pathology and Surgery of Thyroid Disease, p. 30, 1949, Charles C. Thomas, Springfield, Ill.
- 2) Hamilton, J. W., Boyd, J. D., and Mossman, H. W.: Human Embryology, 3rd. ed., p. 227-230, 1962, Heffer, Cambridge, England.
- 3) Remine, W. H.: Branchial-cleft Cysts and Sinuses, Surg. Clin. N. Amer., 43: 4, 1033, 1963.
- 4) 片岡和男・広瀬周平・延藤栄男: 胸腔内（縦隔）甲状腺腫 Aberrant goiter の1治験例, 胸部外科, 16: 2, 101, 1963.
- 5) Judd, E. S.: Thyroglossal-duct Cysts and Sinuses, Surg. Clin. N. Amer., 43: 4, 1023, 1963.
- 6) Ward, G. E., Hendrick, J. W., and Chambers, R. E.: Thyroglossal Tract Abnormalities-cysts and Fistulas, Surg. Gynec. Obstet., 80: 727, 1949.
- 7) Dietrich, H. J. and Schall, L. A.: Lingual Thyroid, Ann. Otol., 61: 395, 1952.
- 8) Kugimoto, M., Maruchi, N., Furihata, R., Ma-kiuchi, M. and Orii, T.: Epidemiologic Studies on Thyroid Cancer in Nagano Prefecture, Japan, Endocr. Jap., 14: 313, 1967.
- 9) 針本完・丸地信弘・降旗力男・牧内正夫・折井孝雄: 甲状腺腫に関する疫学的研究, 信州医誌, 16: 859, 1967.
- 10) 野坂保次・井立俱睦: 舌根甲状腺腫と I<sup>131</sup>, 耳鼻咽喉科, 33: 9, 753, 1961.
- 11) Ward, G. E., Cantrell, J. R., and Allen, W. B.: The Surgical Treatment of Lingual Thyroid, Ann. Surg., 139: 536, 1954.
- 12) Swan, H., Harper, H., and Christensen, S. P.: Autotransplantation of Thyroid Tissue in the Treatment of Lingual Thyroid, Surgery, 32: 293, 1952.
- 13) Main, J. M., and Anderson, G. E.: Subhyoid Median Ectopic Thyroid, Brit. J. Clin. Pract., 21: 7, 354, 1967.
- 14) Long, R. T., Evans, A. M., and Beggs, J. H.: Surgical Management of Ectopic Thyroid, Ann. Surg., 160: 824, 1964.
- 15) Haller, J. A., and Williams, G. R.: Isolated Midline Thyroid in the Thyroglossal Duct, Surgery, 46: 2, 437, 1959.
- 16) Alexandre, J., and Allen, M. W.: Co-existence of Nontoxic Lingual and Median-Cervical Ectopic Thyroid, J. Amer. med. Ass., 195: 2, 133, 1966.
- 17) Kuehn, P. G., Newell, R. C., and Reed, J. F.: Exophthalmos in a Woman with Lingual, Subhyoid and Lateral-lobe Thyroid Gland, New Engl. J. Med., 274: 12, 652, 1966.
- 18) Gabr, M.: The Role of Thyroid Dysgenesis and Malescent in the Etiology of Sporadic Cretinism, J. Pediatr., 60: 830, 1962.
- 19) Baker, R. J., and Szanto, P. B.: Lingual Thyroid, Ann. Surg., 153: 2, 310, 1961.
- 20) Hendrick, J. W., and San Antonio: Lingual Goiter, Surgery, 39: 2, 297, 1956.
- 21) Quigley, W. F., Williams, L. F. and Hughes, C. W.: Surgical Management of Subhyoid Median Ectopic Thyroid, Ann. Surg., 155: 2, 305, 1962.
- 22) Klopp, C. T., and Kirson, S. M.: Therapeutic Problems with Ectopic Non-Cancerous Follicular Thyroid Tissue in the Neck, Ann. Surg., 163: 5, 653, 1966.
- 23) Harrill, J. A., Whitley, J. E., and Meschan, I.: The Use of the Scanograph in the Diag-

- nosis of Masses at the Base of the Tongue, Ann. Otol., 68 : 108, 1959.
- 24) 丸山智道・野村節夫・牧内正夫・降旗力男 : Hyperactive Thyroid Nodule の臨床的研究, 信州医誌, 13 : 14, 1964.
- 25) Skolonik, E. M., Newell, R. C., Rosenthal, I. M. and Welb, R. S. : Autotransplantation in Lingual Ectopia of Thyroid Gland, Arch. Otolaryng., 78 : 187, 1963.
- 26) Low, H. B. C., and Helmus, C. : Thyroid Grafts, Arch. Surg., 83 : 767, 1961.
- 27) Swan, H., Jenkins, D., and Mac Gregor, C. : Autotransplantation of Lingual Thyroid, Arch. Surg., 76 : 458, 1958,
- 28) Gross, R. E. : Surgery of Infancy and Childhood, p. 945, 1953, W. B. Saunders, Philadelphia.

(昭和43年12月17日 受付)