上咽頭アミロイドーシスの1症例

佐世保総合病院耳鼻咽喉科

隈 上 秀 高, 松 村 高 洋, 青 木 真 二

A CASE OF NASOPHARYNGEAL AMYLOIDOSIS

HIDETAKA KUMAGAMI, M.D., TAKAHIRO MATZUMURA, M.D. and SHINJI AOKI, M.D.

Department of Otolaryngology, Sasebo-Sōgo Hospital, Nagasaki

A case of amyloidosis localized in the nasopharynx was reported. The patient was a 62-year-old female who complained of persistent nasal obstruction.

The gross appearance of this tumor showed a thumb-sized red-yellowish mass, in part covered with white coating.

The systemic amyloidosis was excluded by several clinical examinations including rectal biopsy.

Histopathological examination revealed diffuse deposits of homogeneous eosinophilic substances. A polarized microscopic examination by congo-red stain showed that deposit's substances were amyloid. A typical amyloid fibril was observed under electron microscope.

The mass was removed with Beckmann adenotome. Bleeding was minimal.

Key words: アミロイドーシス, 上咽頭, 電頭, 手術

A92—0165—51609

はじめに

アミロイドーシスは組織外にアミロイドと呼ばれる線維性蛋白が沈着する変性疾患であるが、上咽頭にのみ限局したアミロイドーシスは極めてまれである。今回、われわれは上咽頭に腫瘤を形成し、上咽頭悪性腫瘍を疑わせた上咽頭アミロイドーシスを経験したので報告する。

症 例

患者: 62歳, 女性

主訴: 鼻閉

既往歴: 50歳, 子宮筋腫摘出。家族歴には特記すべきことはない。

現病歴: 昭和61年7月, 両側頸部の小指頭大の数個のリンパ節腫大を指摘され, 某院にてリンパ節生検をうけ, 反応性変化の診断をうけた。昭和62年1月初旬より鼻閉をきたし, 持続するため, 近医を受診し上咽

頭に腫瘤を指摘され, 昭和62年8月18日本院に紹介された。耳閉感, 耳鳴, 難聴, 鼻出血などはない。

局所所見: 後鼻鏡検査では上咽頭左側後壁に表面平滑でやや黄色を帯びた隆起性の腫瘤を認めた。大きさは母指頭大で, 表面の一部には白苔の付着を伴っていた。

鼓膜は正常所見で滲出性中耳炎を思わせる所見はなく, 鼻腔, 咽・喉頭には異常を認めない。聴力検査では左右差なく, 高音域の軽度の感音難聴を認める。

X線検査所見: 副鼻腔X線検査では両側上顎洞に軽度の陰影を認める。上咽頭CT水平断では上咽頭後壁に soft tissue density を有する mass を認め石灰化はみられない。頸椎には異常はない(図1)。胸部X線検査正常。

上咽頭の悪性腫瘍を疑い, 腫瘤の生検ならびに Ga シンチを行った。Ga シンチでは異常集積は認めない。生検は日を改めて三回行ったが悪性腫瘍の所見はな

図1 上咽頭水平断 CT 上咽頭左側に腫瘤の陰影がみられる。矢印。

図2 コンゴ赤染色所見 アミロイドは無構造的な組織像を示し、橙赤色に染色される。(原図100倍)

図3 偏光顕微鏡所見
コンゴ赤染色標本を偏光顕微鏡で観察するとアミロイドは緑色、黄色の屈折光を示す。(原図40倍)

く、病理像は慢性咽頭炎を伴うアミロイドーシスであった。HE 染色では、比較的境界明瞭にしきられた、リンパ球や形質細胞の浸潤を伴う線維性変化の部分と、好酸性無構造的な部分が混在してみられる。コンゴ赤染色では HE 染色でみられた無構造的な部分は赤ないし橙色に染色され、アミロイド陽性であった(図2)。さらに偏光顕微鏡にて観察するとアミロイドは緑色、黄色の屈折光を呈していた(図3)。さらに透過型電顕で観察すると、幅 8~12nm の細い線維が枝分かれや周期性や方向性もなく錯綜して、いわゆる amyloid fibril がみられる(図4, A, B)。

以上の所見よりアミロイドーシスと判明したが、上咽頭にのみ限局するものか、あるいは全身性のものかを鑑別するため以下の検査を行った。

検査所見：末梢血液、血液生化学、血清蛋白、骨髓穿刺所見には異常なく、尿では Bence-Jones 蛋白陰性、皮膚、頸部リンパ節、直腸生検にてアミロイドの沈着を認めず、以上の結果より上咽頭に限局したアミロイドーシスと診断した。

図4 A. アミロイドは無構造物質としてみられ, B. 強拡大ではアミロイドは幅 8~10nm のアミロイド線維よりなり, 分枝, 周期性, 方向性はなく錯綜している。

治療: 全身麻酔下にアデノイド切除に準じ, ベックマン輪状刀を用いて切除した。腫瘍は上咽頭左側に偏し, アデノイドと同程度の広基性であった。術中の出血はアデノイド切除と同程度で軽度であった。術後はベロックタンポンを行った。摘出した腫瘍の表面は粘膜で被われ, 断面は灰白色を呈していた。なお病理所見は生検標本と同一であった。

術後6カ月の現在再発もなく, 鼻閉も改善している。

考 察

昭和61年発刊の「難病の診断と治療の手引き」¹⁾によれば, アミロイドーシスは1) 原発性アミロイドーシス(免疫グロブリン異常を伴うもの, その他) 2) 多発性骨髄腫に合併するもの 3) 続発性アミロイドーシス 4) 分類困難なアミロイドーシス 5) 限局性アミロイドーシス 6) 遺伝性アミロイドーシスに分類されている。

診断へのアプローチとしては, 生検のみが確定の手段とされている。光顕レベルの診断ではコンゴー赤染色で陽性を示し, 偏光顕微鏡下にアミロイドは緑色ないし黄色の複屈折がみられ, 電顕ではアミロイド線維を認めることにより確定される。

また, 予後の上からは全身性か限局性かを鑑別すること大切である。全身性アミロイドーシスの生検部位としては直腸粘膜が一般に検索されている。

耳鼻咽喉科領域におけるアミロイドーシスは喉頭にみられることが多いが, 上咽頭の限局性のアミロイドーシスはまれで, 最近加瀬ら²⁾によって報告された。

限局性アミロイドーシスは1) 結節形成 2) 心血管系 3) 皮膚 4) 内分泌臓器限局 のタイプに分類されている³⁾。本症例では結節形成型に該当するものと思われる。結節形成型の成因については局所の慢性炎症と関係が深いといわれている³⁾。本症例の HE 標本においてもリンパ球, 形質細胞浸潤を伴う線維性変化

の部分とアミロイドーシスの部分とが、比較的明瞭に区分されており、慢性炎症との関係を示唆する所見である。

われわれの症例においては上咽頭腫瘤の表面には一部白苔がみられ、頸部リンパ節の腫大がみられたことは、まず上咽頭の悪性所見を疑わしめるものである。上咽頭癌にはアミロイドが沈着することが知られており⁴⁾悪性腫瘍を否定することが大切である。

比較的発症頻度の多い喉頭アミロイドーシスと頭頸部領域のアミロイドが合併した例をみると、喉頭アミロイドーシス96例のうち喉頭のみに限局したものが80例で、16例は他の気道にも合併がみられ、このうち鼻咽腔3例、気管気管支11例、鼻咽腔と気管気管支との合併が2例みられている⁵⁾。

米川ら⁶⁾は喉頭、上咽頭、軟口蓋鼻腔側面、中咽頭に発症した例を報告している。

一方、全身性アミロイドーシスの剖検例⁷⁾によると食道、甲状腺、副甲状腺、舌、気管、咽頭、顎下腺の頭頸部領域にもアミロイドが沈着していることが報告されており、上咽頭にもアミロイドーシスが発症することを念頭におくことが必要である。

喉頭のアミロイドーシスについて、臨床的所見より1)びまん性型あるいは粘膜下型、2)結節型があり⁸⁾、その色調は黄色ないし灰白色あるいは粘膜と同様な赤色を呈し、感染を伴わない限り、潰瘍形成はなく、表面平滑であるとされており、上咽頭のアミロイドーシスも局所所見は喉頭のそれと同様な所見を呈するものと思われる。

上咽頭のアミロイドーシスは耳管開口部に接して存在するために、その主症状は滲出性中耳炎による耳閉あるいは難聴および鼻閉であり、上咽頭腫瘤に共通した症状である²⁾。

しかし、われわれの症例では鼻閉と頸部リンパ節の軽度の腫大であり、悪性腫瘍をまず疑ったが、耳閉あるいは滲出性中耳炎がみられなかったことは、アミロイド腫瘤の発育方向によるものと思われるが、この点が上咽頭悪性腫瘍では早期に滲出性中耳炎をきたすことと異なっていた。

上咽頭アミロイドーシスのCT所見では腫瘤内に石灰化がみられることが診断上有用な所見の一つとされている²⁾。本症例では石灰化像はみられなかったがCT値は不均一であった。

限局性アミロイドーシスの治療は、外科的治療ある

いはレーザーによる切除などが行われている。上咽頭のアミロイドーシスの場合には手術による出血が懸念されることであるが、加瀬ら²⁾も指摘しているようにアデノイド切除に準じた手術においても出血量は少なくアデノイド切除と大差ない。アデノイドと異なり、アミロイドーシスでは血管成分が少なく、出血も少ないものと思われる。

結 語

62歳女性の上咽頭に限局したアミロイドーシスの1例を報告した。

コンゴー赤染色、偏光顕微鏡所見および電顕所見より本症を確定した。

治療としてはアデノイド切除に準じ、ベックマンの輪状刀で切除したが、出血量は少なく、アデノイド切除の際の出血量と大差なかった。

参 考 文 献

- 1) 蝶良英郎, 内野文弥, 富野郁子: 難病の診断と治療の手引き. 監修, 厚生省保健医療局結核難病感染症課. 六法出版, 東京, 1986, 201-213頁.
- 2) 加瀬康弘, 飯沼孝寿, 塩野博己, 岩沢俊三: 上咽頭アミロイドーシスの一症例. 日耳鼻 90: 869-897, 1987.
- 3) 中川定明, 山岸祐子: Amyloidosisの病型分類と将来の問題. 臨床免疫 9: 515-524, 1977.
- 4) 文献2)より引用.
- 5) McAlpine JC, Fuller AP: Localized laryngeal amyloidosis. A report of a case with a review of the literature. J Laryngol Otol 78: 296-314, 1964.
- 6) 米川紘子, 加藤伸一, 中西理恵子, 西前忠英, 山本博香他: 喉頭腔に充満した腫瘍型アミロイド. 日気食会報 35: 406-416, 1984.
- 7) Biggs GW: Amyloidosis. Ann Intern Med 55: 943-957, 1961.
- 8) Barnes EL, Zafer T: Laryngeal amyloidosis, clinicopathologic study of seven cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 86: 856-863, 1977.

病理診断について御指導をいただいた松尾武先生に深謝いたします。

(原稿受付 昭和63. 7. 6日)

別刷請求先 〒852 長崎市坂本町7-1

長崎大学医学部耳鼻咽喉科学教室 隈上秀高