鼻中隔に生じた神経鞘腫症例

八木 昌人・浅井 昌大
伊藤 健・山嵜 達也

A Case of Neurinoma of the Nasal Septum with Multiple Neurinomas

Masato Yagi, Masao Asai,
Ken Itoh and Tatsuya Yamasoba
(University of Tokyo)

We report a case of neurinoma of the nasal septum with multiple spinal tumors. The patient was a 21-year-old female. She had undergone resection of multiple neurinomas of the spine at the age of 18, and her father had also undergone resection of multiple spinal neurinomas and neurofibromas.

She visited our hospital because of right nasal obstruction and rhinorrhea of 2 years duration. Anterior rhinoscopy revealed a mass in her right nasal cavity. CT scanning showed a soft tissue density mass in the posterior part of the nasal cavity. Nasal cavity tumor was diagnosed and the tumor was resected through a transantral approach under general anesthesia. Operative findings revealed that the tumor developed from the nasal septum. Histopathological finding of the tumor was Antoni A and B type neurinoma.

Key words: neurinoma, nasal septum, multiple, neurilemmomatosis

緒 言

鼻中隔腫瘍の報告は数多くみられ、その病理組織像は多彩である。しかし、報告例の多くは多形腺腫であり、神経鞘腫の報告は著者らの検索しうる範囲では国内、国外を通じて8例を数えるにすぎない。今回私どもは多発性神経鞘腫の既往歴、家族歴を持つ鼻中隔神経鞘腫の1症例を経験したので報告し、自験例および過去の報告例をもとに鼻中隔神経鞘腫の臨床像について若干の考察を加えたい。

症 例

患者：22歳，女性

主訴：右鼻閉，鼻漏

既往歴：1985年2月，頸椎から腰椎にわたる7個の脊髄神経鞘腫の摘出術をうけている。

家族歴：父が脊髄の多発性神経鞘腫，神経線維腫にて数回摘出術をうけている。

現病歴：1986年5月ころから右鼻閉，および粘稠な鼻漏が出現していたが放置していた。しかし，症状は次第に増悪してきたため1988年5月28日当科を受診する。

全身所見：背部正中の3カ所に手術瘢痕が存在し，左側腹部に2×2.5 cm，右腰部に直径8 mmの色素沈着をみとめた。（なお，この2カ

所の色素沈着は von Recklinghausen 病の診断基準には該当しない。) また、頸部では左胸鎖乳突筋後縁に直径 5mm の弾性硬で圧痛のある腫瘤を触知した。

局所所見：前鼻鏡所見では右総鼻道から嗅裂下部にかけて弾性硬で、表面はやや凹凸不整で血管拡張のみられる黄褐色の腫瘤が存在し、腫瘤と鼻中隔および下甲介との間に消息子を挿入してみたが癒着の有無は明らかではなかった(図 1 A)。また、後鼻鏡所見ではこの腫瘤は右後鼻孔をこえて、上咽頭に突出していた(図 1 B)。

CT 所見：軸位 CT では右鼻腔後部に soft tissue density を示す直径約 30 mm の mass が存在し、その内部はやや low density を呈していた。また mass によって鼻中隔後部は内側へ、右下甲介および上顎洞内側壁は外側へ圧排されていたが、明かな骨欠損は存在しなかった(図 2)。

経過：既往歴、家族歴より神経鞘腫が最も考えられた。また、腫瘤の原発部位として鼻中隔後部または下甲介後部が考えられたが、明らかな原発部位を特定できなかったため、鼻腔腫瘍として1988年7月18日全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。

手術所見：手術は美容上の問題も考慮し、外

図2 CT 所見：右鼻腔後半部に腫瘤が存在し、上顎洞内側壁および鼻中隔を圧排している。しかし、あきらかな骨破壊像は存在しない。

図3 術中所見：梨状孔縁を保存しながら、経上顎洞的に鼻腔側壁をおとし腫瘤を直視下においた。腫瘤と鼻腔側壁との癒着はなく、鼻中隔後半部より広基性に発生しているのが確認された。

M；上顎洞 P；梨状孔縁 T；腫瘤

図1 A 前鼻鏡所見：右総鼻道から嗅裂下部にかけて腫瘤をみとめる。
B 後鼻鏡所見：腫瘤は右後鼻孔をこえて上咽頭に突出している。
E；耳管開口部 T；腫瘤

切開ではなく、歯齦切開による経上顎洞アプローチでおこない、術後の頬部の陥凹を防ぐため梨状孔縁を保存する方針とした。

図4 摘出標本

図5 病理組織所見：腫瘍は、紡錘形の細胞が palisading を形成する密な部分と myxoid な間質からなる疎な部分からなりたっている。Antoni A, B 混合型の神経鞘腫と診断された。

経上顎洞的に上顎洞内側壁および下甲介を摘出したところ、腫瘍と下甲介との癒着はなく、腫瘍は鼻中隔後部に原発することが確認された(図3)。そこで、腫瘍前方の鼻中隔粘膜に切開を入れ、鼻中隔軟骨膜下、骨膜下に剝離を進め、腫瘍を摘出した(図4)。

病理組織所見：腫瘍の実質は細胞配列の密な部分と疎な部分からなり、密な部分は紡錘形の細胞が palisading を形成し、疎な部分は myxoid な間質の中に紡錘形の細胞が散在する所見であった(図5)。以上から AntoniA, B 混合型の神経鞘腫と診断した。

なお、先に述べた左胸鎖乳突筋後縁の腫瘍は昭和63年8月当院整形外科にて摘出された。その病理組織学的所見も同様に神経鞘腫であった。

術後経過は良好で1989年1月まで再発をみとめず鼻症状も改善している。また、聴神経腫瘍の発生もみとめられていない。

考 察

鼻中隔腫瘍は他の鼻副鼻腔領域のものに比して稀なものとされている。しかし、その組織型は多彩であり、病理組織学的に検討しうるとほとんどすべての腫瘍がみられるといっても過言ではない。

ところで、鼻中隔腫瘍においては以前から多

表1 鼻中隔神経鞘腫報告例

報告者(年)	年齢	性	症 状	腫 瘍 の 性 状	治 療 法	組 織 所 見
Bogdasarian ¹⁾ (1943)	42,	M	左鼻閉	淡赤桃色卵形 キーセルパッハ部位に付着	寒蹄系で絞断	Antoni A, B
市 原 ⁸⁾ (1956)	63,	F	鼻 閉	鼻茸様	寒蹄系で絞断	
Aznauryan ²⁾ (1959)	36,	M	鼻 閉	血腫様		
Fajstavr ³⁾ (1963)			鼻閉, 鼻出血			Antoni A, B
松 崎 ⁴⁾ (1967)	34,	F	左鼻閉, 鼻出血	平滑, 淡赤灰色～分葉状, 汚穢茶褐色 鼻中隔後上部に茎	和辻-Denker 氏法	
Thomas ⁵⁾ (1977)	21,	F	右鼻閉	平滑, 硬	外側鼻切開	Antoni A
結 束 ⁶⁾ (1979)	49,	F				Antoni A
永 田 ⁷⁾ (1984)	6,	M	左鼻出血	白色, 硬 鼻中隔前部に存在	鼻内法	Antoni A
自験例 (1989)	22,	F	右鼻閉	黄褐色, 凹凸不整, 弾性硬 鼻中隔後部に存在	Caldwell-Luc 法	Antoni A, B

形腺腫の発生がよく知られており、現在までに多数の報告がみられる。それに対し、神経鞘腫の報告は現在までに国内、国外を通じ自験例を含めてもわずか9例を数えるにすぎない(表1)。そのため、比較的稀とされる鼻中隔腫瘍の中でも神経鞘腫はとくに数少ないことが想像される。そこで、前述した9例を検討し、鼻中隔神経鞘腫の臨床像について考察を試みる。

まず、表1に9例の詳細を示す。それによると発症年齢は6歳から63歳にわたり、性別の判明している例では、男女比は3:5であった。症状では鼻閉が最も多くみられ、この他には9例中3例に鼻出血のみのみられたことが注目される。本来神経鞘腫は易出血性の腫瘍ではないといわれており、鼻副鼻腔神経鞘腫においても、林田らによる20例の文献的検討⁸⁾で、鼻出血は鼻腔神経鞘腫3例、鼻中隔神経鞘腫1例の計4例のみで、腫瘍が副鼻腔に局限している例にはみられなかった。このことから、鼻出血は腫瘍が鼻腔内において機械的刺激を受けることにより生じてくる可能性が高いと考えられる。

腫瘍の性状は、鼻茸様のものから不規則分葉状で血管怒張をみるものまで報告により様々であり、視触診上は神経鞘腫に特徴的な所見はみられない。また、画像診断においても特徴的な所見は存在しないが、悪性腫瘍を思わせるような骨破壊像を示した例は見出されなかった。確定診断は腫瘍の組織学的検索によるが、術前に生検を施行し確定診断のついた症例はなく、いずれも良性腫瘍の診断のもとに摘出術を施行し、摘出標本から神経鞘腫と判明したものであった。

鼻中隔に分布する神経は、前方は三叉神経の第1枝の枝である前篩骨神経、後方は三叉神経の第2枝の枝である鼻口蓋神経であり、後者は知覚神経線維の他に自律神経線維も含んでいる⁹⁾。神経鞘腫は末梢神経の Schwann 細胞由来の腫瘍であるため、当然のことに鼻中隔神経鞘腫は前述の神経から発生するが、現在までに明らかに起源神経を同定できた報告はない。し

かし、神経の走行から、腫瘍の発生部位によって起源神経の推定は可能である。そこで、過去の報告例における鼻中隔腫瘍の発生部位について検討したところ、自験例を除く8例中発生部位について言及した報告は3例みられた。このうち2例はキーセルバツハ付近、他の1例は鼻中隔後半部からであった。したがって、先に述べた神経の走行を考慮すると、前2者が前篩骨神経、後者が鼻口蓋神経由来と考えられる。自験例に関しても神経の同定はできなかったが、腫瘍が鼻中隔後半部に位置していたことから鼻口蓋神経由来と考えるのが適当と思われた。

鼻中隔神経鞘腫の治療は手術による摘出が唯一の方法であり、現在までの報告例はいずれも摘出術を施行している。腫瘍へのアプローチとして文献的には、鼻内法、経上顎洞法、鼻外法の3つが挙げられているが、それぞれに長所短所が存在する。例えば、鼻外法は広い術野が得られるが、術後顔面に手術痕が残る欠点があり、鼻内法、経上顎洞法は美容上の問題は少ないが術野が狭く手術操作に限界がある。自験例の場合経上顎洞的に腫瘍を摘出したが、術後の頬部の変形をさけるため、梨状孔縁を極力保存する方針で行なった。術式の選択にあたっては腫瘍の根治性を第一に考えることはいうまでもないが、神経鞘腫は良性腫瘍でもあり、その根治性ととも美容上の問題も考慮することが重要である。

神経鞘腫は通常単発性であるが、ときに多発することがある⁹⁾。この多発性神経鞘腫には同一神経に多発するものと、全身各所に多発するものが存在し、後者として von Recklinghausen 病 (以下R病と略) および多発性神経鞘腫症¹⁰⁾が知られている。自験例の場合現在までに脊髄、鼻中隔、頸部皮下に神経鞘腫が発生していることから前述のような全身疾患の存在が疑われる。

R病はカフェオレスポットと多発性神経線維腫が特徴であり、ときに多発性に神経鞘腫の発生をみることもある。それに対し、多発性神経

鞘腫症の場合、カフェオレスポットは存在せず、通常家族歴も存在しないといわれている¹⁰⁾。しかし、多発性神経鞘腫症をR病の不全型として考える報告もあり¹¹⁾、多発性神経鞘腫症をR病とは別の疾患と定義するには議論の余地がありそうである。ところで、自験例の場合、カフェオレスポットや神経線維腫は存在していないが、父に多発性神経線維腫の発生をみているため将来神経線維腫が発生してくる可能性を否定できない。そのため、現在の状態からは全身性に神経鞘腫の多発をきたす疾患の存在は確定的といえるが、R病か多発性神経鞘腫症かの鑑別は困難であるといわざるをえない。

全身的に神経鞘腫の発生をみる疾患のばあい、皮膚に神経鞘腫の多発をみることが多く、そのほかには聴神経、脊髄等での発生が知られている¹⁰⁾が、鼻中隔はもとより鼻副鼻腔領域に神経鞘腫に発生をみたという報告はない。つまり、神経鞘腫が多発する際も好発部位といわれる部分に出現しやすい傾向があるようである。また、現在までに報告された鼻中隔神経鞘腫の症例をみても、これらはいずれも単発性であり、身体他の部位に神経鞘腫の発生した症例はみいだされなかった。以上の検討から、多発性神経鞘腫の1症状として鼻中隔神経鞘腫が出現した症例は著者らの検索しうる範囲では自験例が最初の報告例と考えられる。

結 語

1. 多発性神経鞘腫の1症状としてみられた鼻中隔神経鞘腫の1例を報告した。

2. 現在までに鼻中隔神経鞘腫は国内、国外で自験例を含め9例報告されているにすぎない。このうち自験例を除く8例はいずれも単発性であった。

3. 多発性神経鞘腫症について文献的考察をおこなった。それによると、鼻副鼻腔領域に神経鞘腫が発生した症例は見出されなかった。

4. 多発性神経鞘腫症の1症状として鼻中隔に神経鞘腫が発生した例は検索しえた範囲内では存在せず、自験例は初の症例と考えられる。

参考文献

- 1) Bogdasarian RM and Stout AP : Neurilemmoma of the nasal septum. Arch Otolaryngol 38 : 62~64, 1943.
- 2) Aznauryan KS : Neurinoma of the nasal septum. Zbl. Hals usw Heilk 66 : 140, 1960.
- 3) Fajstavr J : Neurinoma of the nasal septum. Zbl Hals usw Heilk 79 : 131, 1963~64.
- 4) 松崎 力, 設楽哲也 : 鼻中隔より発生した神経鞘腫の1例. 耳喉 39 : 615~620, 1967.
- 5) Thomas JN : Massive schwannoma arising from the nasal septum. J Laryngol Otol 91 : 63~68, 1977.
- 6) 結束 温, 武宮之三, 嶋田文之 : 鼻中隔 neurinoma について一電顕的観察— “On a fine structure of the neurinoma occurred from the nasal septum.” 日鼻副会誌 16 : 116~117, 1979.
- 7) 永田和人, 粕谷尚男, 古賀淳子 : 鼻中隔より発生した神経鞘腫の1例. 小倉記念病院紀要 17 : 25~26, 1984.
- 8) 林田邦彦, 山田篤伸, 南立昌幸, 他 : 鼻腔に発生した神経鞘腫の2症例. 耳鼻 19 : 626~632, 1973.
- 9) 宇山 正, 木村 秀, 三浦一真, 他 : 肋間神経に多発した神経鞘腫の1例と本邦報告例の集計. 日胸外会誌 35 : 107~111, 1987.
- 10) Shishiba T, Niimura M, Ohtsuka F, et al : Multiple cutaneous neurilemmomas as a skin manifestation of neurilemmomatosis. J Am Acad Dermatol 10 : 744~754, 1984.
- 11) 池田重雄, 川村太郎 : von Recklinghausen 母斑症. 症候群1982. 228~229頁, 日本臨牀, 大阪, 1982.

(原稿採択 : 平成元年2月22日)

(別刷請求先 : 八木昌人)

〒113 東京都文京区本郷7-3-1

(東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)