鼻 腔 悪 性 神 経 鞘 腫 例

藤井 守・井口 郁雄・綾田 展明・小野田友男

A Case of Malignant Schwannoma in the Nasal Cavity

Mamoru Fujii, Ikuo Inokuchi, Nobuaki Ayada and Tomoo Onoda

(Hiroshima City Hospital)

A 68-year-old woman consulted our clinic exhibiting a bilateral nasal obstruction which had lasted for 2 months. Anterior rhinoscopic examination revealed the presence of necrotic tumor which was raised from the posterior portion of the right nasal cavity or epipharynx. Since only slight tumor reduction was obtained through 40 Gy of radiotherapy, surgical excision was done endonasally using an endoscope. Intra-operative findings indicated that the tumor was raised from the posterior portion of the right inferior turbinate. En bloc resection was carried out, but viable tumor cells were exposed at the surgical margin. An additional 30 Gy of post-operative radiotherapy and lateral nasal wall resection using a lateral rhinotomy approach were carried out. Moreover, right neck dissection was done for right cervical lymph node metastasis.

Surgical excision with a wide margin is the most desirable method of treatment for this kind of tumor. Though this method is difficult to carry out in the head and neck region, we suggested that excision with marginal margin combined with radiotherapy could produce good results.

Key words : malignant schwannoma, nasal cavity, radiotherapy, lateral rhinotomy

緒 言

悪性神経鞘腫は末梢神経由来の肉腫であるが、頭頸部領域に発生することはまれな疾患である^{1)~6)}。

今回、われわれは鼻腔に発生した悪性神経鞘腫の1例を経験したので、若干の文献的考察とともにその治療経過を報告する。

症 例

症例：68歳，女性，[REDACTED]

主訴：両鼻閉。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：1997年3月頃より両鼻閉が出現し徐々に増悪するため、5月17日に近医を受診した。右鼻腔腫瘍を指摘され、精査加療目的にて5月21日に当科外来を紹介受診した。

初診時所見：右鼻腔後方に表面が壊死状の悪臭を伴う

腫瘍を認めた。上咽頭腔にも腫瘍が充満しており、左鼻腔經由でもファイバースコープを中咽頭へ通過させることはできなかった。その他の耳鼻咽喉科領域に著変を認めなかった。また、カフエ・オ・レ斑や皮下結節のようなRecklinghausen病を疑わせる全身所見を認めなかった。

検査所見：軸位断CTにて右鼻腔後方から上咽頭を占拠する腫瘍を認めた(図1-1)。矢状断MRIでは斜台部分の骨皮質の無信号域に不整を認め、腫瘍浸潤が疑われた(図1-2)。視診および画像所見から上咽頭由来の悪性腫瘍が前方の鼻腔および後方の斜台へ進展してきたものと考えた。生検標本では索状に配列する紡錘形細胞の増殖を認めた(図2-1)。S-100蛋白陽性(図2-2)、EMA・アクチン・デスミン・CD-34・サイトケラチン陰性で、悪性神経鞘腫と診断された。

図1 治療開始前画像所見

1) 軸位断 CT

右鼻腔後半部から上咽頭腔に充満する腫瘍(矢印)を認める。

2) 矢状断 MRI (T1 強調画像)

鼻腔後半部から上咽頭腔に充満する腫瘍(矢印)と腫瘍に接する斜台部分で骨皮質の無信号領域に不整(矢印)を認める。

治療：

術前照射；前鼻鏡およびファイバースコープ所見，画像所見から上咽頭腫瘍の鼻腔および斜台浸潤例と思われるため根治的切除術は不可能と判断し，放射線治療を開始した．6月23日より40 Gyの放射線外照射を行ったが，腫瘍の縮小はほとんど得られなかった．ただし，若干の縮小によりファイバースコープ下の観察は容易となり，腫瘍は右下甲介後方あるいは上咽頭右側壁から発生しているものと考えられた．

第1回手術；放射線治療単独での制御は困難と考えられたため，腫瘍減量術を予定した．放射線による粘膜炎の消褪を待って8月5日腫瘍摘出術を行った．右下甲介後半部は腫瘍に置換されていたため，まず，内視鏡下に下甲介切除術に準じる形で下甲介骨を含めて鼻腔内腫瘍を摘出することとした．その後，経鼻腔的あるいは口蓋経由で上咽頭の腫瘍の減量を予定した．下甲介の腫瘍切除を後方へ進め，腫瘍を前鼻孔から引き出すと上咽頭腔を占拠していた部分も一塊として摘出され，腫瘍は下甲介後端付近から発生したものと思われた(図3)．上咽頭粘膜には腫瘍浸潤を認めなかった．迅速病理検査で切除断端に腫瘍の残存のないことを確認し，手術を終了した．

術後照射；術後13日目より術後照射を30 Gy行い，計70 Gyを照射した．術後15日目，摘出標本の病理組織学的検査で上方および前方の切除断端に腫瘍細胞の露出のあることが確認された．また術後照射中に右上深頸部リンパ節腫脹を触知するようになった(図4)．

第2回手術；原発巣が制御できなければ頸部リンパ節腫脹に対する処置が行えないので，まず9月18日，原発巣に対して外側鼻切開による腫瘍摘出術を行った．今回の手術では視診上明らかな残存腫瘍は認めなかったが，鼻腔側壁の鼻腔底～上顎洞内側壁眼窩下縁までの高さ，梨状口縁～上顎洞後壁相当部までの深さの範囲を切除した(図5)．

第3回手術；9月18日に提出した手術検体の病理組織学的検査で鼻腔局所に腫瘍組織の残存を認めなかったもので，10月14日右頸部郭清術を行った．転移リンパ節は顔面静脈の静脈壁と癒着しており，顎二腹筋後腹や副神経との間にも癒着が疑われたため，顎二腹筋後腹，副神経は郭清組織側に含めた．

術後経過良好で11月5日退院した．2000年6月17日現在，再発の徴候は認められない．

図2 病理組織学的所見

1) HE 染色($\times 100$)

索状配列を呈する紡錘形細胞の増殖を認める.

2) S-100 蛋白染色($\times 100$)

腫瘍細胞は S-100 蛋白陽性である.

図3 摘出標本 (bar : 10 mm)

矢尻 : 鼻腔部分

矢印 : 上咽頭部分

考 察

悪性神経鞘腫は末梢神経由来の肉腫であるが、Reck-

linghausen 病(以下 R 病)に続発しやすいという特徴があり⁷⁾(続発する頻度 4.67⁷⁾~6.38⁸⁾%), 原発性に生じることがまれである(0.001⁷⁾~0.034⁹⁾%)。大腿部, 体幹部の発生例が多く¹⁰⁾, 腫瘍の発生神経を確認できたものでは坐骨神経が最多である¹⁰⁾。頭頸部領域に発生することはまれであり, 本邦での鼻腔発生例は, われわれの渉猟し得た範囲では過去に 2 編の論文報告¹¹⁾²⁾をみるのみである(表 1)。本症例では由来神経は確認できなかったが, 下甲介後端付近からの発生と思われるので, 上顎神経の分枝の外側下後鼻神経由来の可能性が考えられる。治療としては外科的切除が第 1 選択となる。しかも局所再発率の高い腫瘍であるため, 神経は腫瘍から中枢側, 末梢側とも 5 cm 以上の安全域を付けた広範囲切除術が必要¹¹⁾とされている。

予後については, R 病に合併した症例と非合併例(以下非 R 病例)を比較すると, R 病例の 5 年生存率(以下 5 生率)は 23¹²⁾~30¹⁰⁾%, 非 R 病例の 5 生率は 47¹²⁾~67.8¹⁰⁾

図4 頸部 CT (軸位断)

中心壊死を伴う右上深頸部リンパ節腫脹(矢印)を認めた。

%というように、特にR病例で予後不良であるとする報告が多い。その一方で50%生存率はR病例でも非R病例でも15カ月で差がないとする報告¹³⁾もある。予後不良の要因として、十分な切除縁を確保できず局所再発する例が多いこと、また早期より遠隔転移を生じる例が多いことが挙げられている¹³⁾。摘出不能例や辺縁切除以下の切除にとどまった症例においては化学療法や放射線療法が試みられているが、効果については否定的な意見が多い¹⁰⁾。しかし、頭頸部のように広範囲切除が行い難い部位に発生する症例もあること、高率に肺転移をきたしやすく¹⁰⁾¹²⁾、これが直接死因となることが多い¹⁰⁾ことから

図5 第2回手術における切除範囲(■部)

強力な補助化学療法の開発が望まれる。

本症例では検査で予想された腫瘍の進展範囲の広さから根治的切除術は不可能と判断し、放射線治療を開始した。しかし、腫瘍の縮小効果はほとんど得られなかった。このため、根治は無理であっても、一時的にでも自覚症状の改善を期待して、姑息的腫瘍減量を予定した。MRIでは斜台浸潤が疑われただけでなく、上咽頭部分の腫瘍も境界不明瞭であった。しかし術中所見としては、腫瘍は下甲介後端付近から発生しており、上咽頭方向へはこの腫瘍が球状に隆起しているのみであった。画像診断の進歩は著しいものがあるが、それでも手術適応の判断は難しいものであると改めて感じた。本症例で進展範囲を過大評価した要因については、頭部MRIでは脳脊髄液の拍動による motion artifact が出現しやすい¹⁴⁾ため、腫瘍と周囲組織との境界が不明瞭となった可能性が挙げられる。術中の視診所見および迅速病理検査の結果から残存腫瘍はないものと判断したが、永久病理検査の

表1 悪性神経鞘腫の報告例(鼻腔発生例)

報告者	年齢	性別	発生部位	治療	転帰
久保 (1936) ¹⁾	45	男	鼻腔側壁	局所摘出	不明
太田原ら (1975) ²⁾	38	女	鼻前庭	局所摘出 放射線	初診後3カ月で再発なし
本症例 (1997)	68	女	鼻腔側壁	局所摘出 放射線 頸部郭清	初診後37カ月で再発なし

結果は切除断端に残存腫瘍ありという結果であったため、鼻腔側壁の追加切除を行った。術後照射の効果もあってか、摘出標本の病理検査では残存腫瘍を認めず、現在まで良好な経過である。頭頸部領域では、5 cm の安全域を付けた切除は現実には行い得ないことも多いと思われる。しかし、非根治切除であっても、放射線療法の併用で良好な経過の得られる症例もあることを経験した。

結 語

頭頸部領域ではまれな疾患である鼻腔悪性神経鞘腫の1例を経験した。放射線治療と外科的治療の併用で良好な結果を得た。

なお本論文の要旨は第60回耳鼻咽喉科臨床学会(1998年6月27日、岡山市)で口演した。

参考文献

- 1) 久保猪之吉：鼻腔ヨリ発生シタル非癌腫性出血性腫瘍 (Neurinoma) = 就テ。大日耳鼻 42: 115, 1936.
- 2) 太田原舜, 佐々木一彦, 深沢義明：鼻腔 Malignant neurinoma の1例。耳鼻臨床 68: 663~667, 1975.
- 3) 江崎修市, 進 武幹, 三橋重信, 他：頸部に発生した Malignant Schwannoma の1例。耳鼻 24: 205~214, 1978.
- 4) 福田廣志, 小守 昭, 小池一夫, 他：悪性神経鞘腫 一日本邦での頭頸部領域の報告例の臨床的検討および症例報告一。日口外誌 31: 301~309, 1985.
- 5) 斎藤哲夫, 松田耕策, 山口 泰, 他：下顎に発生した悪性神経鞘腫の1例。日口外誌 37: 851~856, 1991.
- 6) 立本圭吾, 村上 泰：椎骨動脈結紮を要した頸部 malignant neurilemmoma の1例。JOHNS 11: 119~122, 1995.
- 7) Ducatman BS, Scheithauer BW, Piegras DG, et al: Malignant peripheral nerve sheath tumors. Cancer 57: 2006~2021, 1986.
- 8) 新村真人：レックリングハウゼン病に合併した悪性神経鞘腫。皮膚病診療 10: 1013~1016, 1988.
- 9) 新村真人：レックリングハウゼン病に合併してみられた悪性腫瘍 一特に神経線維肉腫について一。皮膚臨床 14: 365~379, 1972.
- 10) 姥山勇二, 伊復和男, 山脇慎也, 他：悪性神経鞘腫の臨床。臨整外 30: 929~937, 1995.
- 11) 櫛田和義, 村山 均, 亀田典章：悪性軟部腫瘍。図説整形外科診断治療講座 No. 11. 骨・軟部腫瘍(室田景久編)。94~107頁, メジカルビュー社, 東京, 1990.
- 12) Sordillo PP, Helson L, Hadju S, et al: Malignant schwannoma; clinical characteristics, survival, and response to therapy. Cancer 47: 2503~2509, 1981.
- 13) 国定俊之, 川井 章, 杉原進介, 他：悪性神経鞘腫の臨床的検討。日整会誌 69: 1163, 1995.
- 14) 門田 強, 黒田知純：MRI の Artifact. 画像診断 13: 44~51, 1993.

原稿受付：平成12年4月28日
原稿採択：平成12年7月5日
別刷請求先：藤井 守
〒722-8508 尾道市古浜町7-19
JA 尾道総合病院耳鼻咽喉科