鼻中隔より発生したグロムス腫瘍の1例

河村 さやか¹⁾, 近藤 健二²⁾, 吉田 剛¹⁾,
壁谷 雅之¹⁾

¹⁾竹田総合病院耳鼻咽喉科

²⁾東京大学医学部附属病院耳鼻咽喉科

グロムス腫瘍は末梢動静脈吻合部に存在するグロムス小体由来の良性腫瘍で、グロムス細胞の増殖と血管成分より構成される過誤腫とされる。四肢に好発するが、グロムス小体がほとんど存在しないとされる鼻腔での発生は稀である。今回われわれは鼻出血を主訴に受診し、病理組織学的所見から鼻腔グロムス腫瘍と確定診断された症例を経験した。症例は79歳男性。反復する左鼻出血で当科を受診され、鼻中隔左側面と左中鼻甲介の間に腫瘍性病変を認め、生検により病理組織学的にグロムス腫瘍と確定診断された。画像所見で腫瘍の基部が鼻中隔に局限していた事や、造影効果が強くなく生検の際に出血も少なかった事より、鼻中隔軟骨膜下の層で鼻中隔粘膜を剥離し腫瘍と一塊に切除すれば腫瘍本体を損傷せず安全に摘出が可能と判断し、術前に血管塞栓術を施行せずに内視鏡下鼻内手術を施行した。手術は腫瘍基部前方のやや離れた部分の鼻中隔粘膜を電気凝固・切開し、鼻中隔軟骨膜下の層で鼻中隔粘膜を腫瘍と一緒に剥離、挙上した。その後、腫瘍周囲の鼻中隔粘膜の正常組織を数mm付けて鼻中隔粘膜ごと腫瘍を一塊に完全摘出した。腫瘍摘出後に切除部後下方より中隔後鼻動脈からと思われる拍動性の出血を認めたため、電気凝固にて止血を行った。術中の出血は少量で、術後出血も認めなかった。現在、術後8カ月で明らかな再発所見は認めず、引き続き外来で経過観察中である。

キーワード：グロムス腫瘍，鼻腔，造影MRI，内視鏡下鼻内手術

A Glomus Tumor in the Nasal Septum: A Case Study

Sayaka Kawamura¹⁾, Kenji Kondo²⁾, Tsuyoshi Yoshida¹⁾, Masayuki Kabeya¹⁾

¹⁾Department of Otorhinolaryngology, Takeda General Hospital

²⁾Department of Otorhinolaryngology, the University of Tokyo

Glomus tumor is a neoplasm that originates from glomus bodies in peripheral arteriovenous anastomosis sites, and the frequency is reported to be about 1.6% of soft tissue tumor. Furthermore, its occurrence is rare, as only 0.4% of glomus tumors originate from the nasal cavity as glomus bodies are usually either sparse or absent in the nasal cavity. A 79-year-old male, suffering from repeated left nasal bleeding, was found to have a tumor between the left side of the nasal septum and the left middle turbinate. A biopsy was performed, and it was diagnosed as glomus tumor by histological examination. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed that the base of the tumor was localized on the left side of the nasal septum, and the tumor was distal to the intracranial or olfactory region. Therefore, it was concluded that the tumor could be safely resected without performing selective embolization of the feeding arteries if we restricted the operation only to the nasal septal mucosa. During surgery, we electrocoagulated and cut the nasal septal mucosa surrounding the tumor, and successfully resected the tumor en bloc, without occurrence of massive bleeding. Tumor recurrence has not been detected eight months after surgery.

Key words: glomus tumor, nasal cavity, magnetic resonance imaging, endoscopic endonasal surgery

(2011年10月13日受稿, 2012年 4月16日受理)

I. はじめに

グロムス腫瘍は、末梢動静脈吻合部に存在するグロムス小体を発生母地とする良性腫瘍で、グロムス細胞の増殖と血管成分より構成される過誤腫とされる。体幹の四肢に好発する一方、グロムス小体がほとんど存在しないとされる鼻副鼻腔での発生は0.4%と少ない¹⁾。今回われわれは、鼻出血を主訴に受診し、組織病理学的診断から鼻腔グロムス腫瘍と確定診断された症例を経験した。腫瘍は、術前の画像診断から鼻中隔左側面が発生部位と推測されたため、内視鏡下鼻内手術により腫瘍周囲の正常鼻中隔粘膜を合併切除することで腫瘍を一塊に摘出することができた。これまでの文献的考察と併せて報告する。

II. 症 例

症例：79歳男性

主訴：左鼻出血

既往歴：高血圧、前立腺肥大、白内障、虫垂炎

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2010年7月初旬より左鼻出血を認めた。自然に止血されるものの、反復していたため7月14日に近医耳鼻咽喉科を受診した。その際に鼻出血は認めなかったが、左嗅裂部に腫瘍性病変を認めたため精査・加療目的

図1 初診時内視鏡所見（左鼻腔）。鼻中隔と中鼻甲介（※）の間に赤褐色の腫瘍性病変を認める（矢印）。

で7月30日に当科紹介受診となった。

初診時現症：鼻咽腔軟性内視鏡検査で、左鼻腔の総鼻道後上方に存在する赤褐色の腫瘍性病変を認めた(図1)。腫瘍は鼻中隔と中鼻甲介の間に両側に密に接するように存在しており、発生基部を肉眼所見から同定することは困難であった。同日撮影した単純鼻副鼻腔CTでは、鼻中隔左側面が基部と推測され、中鼻甲介との間に挟まれるように存在する腫瘍性病変が確認出来た。腫瘍の基部と嗅裂や頭蓋底との連続性は認めず、また明らかな骨破壊像も認めなかった。その他、左篩骨洞粘膜にごく軽度の粘膜肥厚を認めた以外に明らかな異常所見は認めなかった(図2)。肉眼的所見では血流がさほど豊富な印象はなかったため、同日腫瘍前端から生検術を施行した。生検時の出血は少量で、圧迫や電気凝固術を施行することなく止血し得た。

病理組織：HE染色で、淡好酸性の細胞質と円形の均一な核を持つ小形の細胞が、大小の拡張した血管周囲に巢状に配列増生していた(図3)。腫瘍細胞の核異型は認めなかった。免疫組織化学染色では、平滑筋マーカーの α -smooth muscle actin（以下 α -SMA）は陽性、血管内皮マーカーのCD34やneuron-specific enolase（以下NSE）、desminは陰性であった。以上よりグロムス腫瘍と診断された。

画像所見：MRI像ではCT所見に一致して、鼻中隔左側と左中鼻甲介の間に限局して、T1強調画像で低信号、T2強調画像で等信号から高信号の内部がやや不均一な腫瘤を認めた。ダイナミックMRIでは、早期に淡く造影される $17 \times 19 \times 4$ mm大の腫瘤像を認めた(図4)。頸部リンパ節腫脹は認めなかった。

経過：病理組織学的に鼻腔グロムス腫瘍と確定診断された。高齢で比較的小さな腫瘍であるため経過観察することも検討したが、鼻出血が反復することで頻回な通院や鼻処置をする精神的・身体的負担を考えご本人と相談の上外科的切除の方針となった。本症例では、生検時に出血が少量であったこと、腫瘍の基部が鼻中隔に限局して存在し眼窩や頭蓋底など周囲の重要構造物とは十分な距離があることより、軟骨膜下で鼻中隔粘膜ごと腫瘍を摘出すれば腫瘍本体を損傷せず、出血をコントロールしつつ腫瘍摘出を行うことが可能と判断し、術前の選択的血管塞栓術は施行せず手術加療の方針となった。

手術所見：全身麻酔下に内視鏡下鼻内手術を施行し

図2 CT所見。a：軸位断 b：冠状断。総鼻道嗅裂方向に限局する軟部陰影を認める（矢印）。

た。視野を確保するために前後篩骨洞を開放し、中鼻甲介下1/3および上鼻甲介前端を切除した。腫瘍前方の鼻中隔粘膜を、針電極を装着した高周波電気メスの混合切開モードで凝固切開し、粘膜弁を作成して鼻中隔軟骨膜下で鼻中隔粘膜を剥離、挙上していった。腫瘍基部から鼻中隔粘膜の正常域を数mm付けて周囲を凝固切開し、全周性に腫瘍を粘膜ごと一塊にして完全摘出した。腫瘍摘出後に切除部後下方より拍動性の出血を認め、電気凝固にて止血を行った。出血点が上鼻甲介後端とほぼ同じ

図3 摘出病理所見（HE染色）。淡好酸性の細胞質と円形の核を持つ小形の細胞が巢状に配列している。（×20）

高さの鼻中隔後端粘膜であったことより解剖学的な位置関係から中隔後鼻動脈またはその分枝からの出血と考えられた。左鼻腔の手術操作範囲に出血がないことを確認し、鼻中隔粘膜欠損部は軟膏をつけたベスキチンガーゼ®を留置して手術を終了した。術中出血は75mlであった。術後経過は良好で、術後5日で退院した。術後8カ月経過した時点で、明らかな再発所見は認めず現在も引き続き経過観察中である。

Ⅲ. 考 察

グロムス腫瘍とは、グロムス小体を発生母地とする血管系の軟部組織性良性腫瘍である。グロムス小体は皮膚末梢の動静脈吻合部の特殊器官で、末梢循環制御や体温調節を行っている。この動静脈吻合部の血管周囲には類上皮細胞に類似する特殊な平滑筋細胞が存在しており、この細胞をグロムス細胞と呼んでいる。グロムス腫瘍は、このグロムス細胞の増殖と血管成分より構成される過誤腫とされる¹⁾。グロムス腫瘍の発生頻度は全軟部腫瘍中の1.6%と少ない。体幹の四肢（特に手指の爪床下）に好発し、グロムス小体が存在しないとされている鼻副鼻腔での発症率は、グロムス腫瘍中0.4%と言われており非常に稀である²⁾。耳鼻咽喉科領域で時に経験する鼓室や頸静脈球に発生する中耳グロムス腫瘍は、傍神経節から発生する良性腫瘍（paraganglioma）で、現在グロムス腫瘍と組織学的に全く異なる腫瘍であることが分かっている。そのため、グロムス腫瘍発生頻度の中に中耳グロムス腫瘍は含まれていない。

鼻腔グロムス腫瘍に関して、われわれが検索し得た範囲で本邦、海外合わせて25例の報告がある^{1)~25)}。発症年

図4 MRI所見。a: MRI T1強調画像 b: MRI T2強調画像 c: ダイナミックMRI。T1強調画像で低信号, T2強調画像で等信号から高信号, ダイナミックMRIで, 早期に淡く造影される腫瘍像を認める (矢印)。

年齢は20歳代から80歳代と小児期を除く全年齢層にみられ, 性別では明らかな男女比の差は認めなかった。発生部位は, 鼻中隔が6例と最も多い。初発症状は, 四肢・体幹部に発症した場合は痛みを伴う腫瘍性病変として自覚されることが多いが, 鼻腔に発生した場合には反復する鼻出血や鼻閉を主訴に医療機関を受診する 경우가多く, 時には無症状で偶然に見つかることもある。本症例は, 鼻出血を主訴に近医医療機関を受診した際に鼻腔腫瘍を指摘された。

画像診断では, CT像では骨破壊像を示さない腫瘍陰影として認めるものの鼻腔グロムス腫瘍を示唆する特徴的な所見は報告されていない。MRI像ではT1強調画像で低信号, T2強調画像で高信号, ダイナミックMRIで早期に強い造影効果を示し, その造影効果が持続すると言われている²²⁾。本症例では, T1強調画像で低信号, T2強調画像で軽度高信号, ダイナミックMRIで早期に造影効果を認め, 鼻腔グロムス腫瘍に矛盾しない所見であった。

確定診断は、病理組織学的診断でなされる。HE染色では、好酸性の明るい細胞質と卵円核を有する均一な円形細胞が、細小血管の周囲を取り囲むように均一に増殖している。細胞は上皮様の配列をしており、異型性は見られない。免疫組織化学では、平滑筋マーカーの α -SMA陽性、平滑筋細胞や血管内皮細胞などの間葉系細胞マーカーのビメンチン陽性、筋肉系腫瘍マーカーのデスミンは陰性または弱陽性、神経内分泌細胞由来のNSEは陰性または弱陽性、血管内皮マーカーのCD34陰性、神経節細胞などの神経外胚葉由来腫瘍マーカーのS-100蛋白陰性と報告されている¹⁹⁾。特に、好酸性の細胞質を持つこと、血管系腫瘍に分類されるにも関わらず血管内皮マーカーのCD34が陰性で、血管周囲の平滑筋から発生している事を示す α -SMAが陽性であることがグロムス腫瘍の特徴とされる。本症例ではHE染色で、血管周囲に淡好酸性の細胞質を有した細胞の増殖を認め、免疫組織化学にてCD34陰性、 α -SMA陽性であったことよりグロムス腫瘍と確定診断した。

鼻腔グロムス腫瘍の鑑別としては血管腫、血管肉腫、出血性鼻茸などが挙げられる。肉眼所見や画像所見から本疾患を推測しえる特徴的な所見はない。そのため、上述したように組織学的検索が必要となるが、鑑別に挙げられる疾患はいずれも一般に血流が豊富な腫瘍のため、外来での生検が困難で術前に確定診断をつけられないことも多い。本症例では肉眼所見より血流がさほど豊富ではないと判断された事、また腫瘍前端を生検すれば出血を多く認めても局所処置での対応が可能と判断し、外来で生検を行い術前に病理組織学的に確定診断できた。本症例では、実際に生検時の出血をほとんど認めなかったが、施行する際には局所所見や画像所見から出血時の対応を予め十分検討しておくことが必要と考えた。

治療は、外科的切除による腫瘍の完全摘出が原則である。近年では、内視鏡下鼻内手術で摘出されることが多いが、広範囲に進展した症例や内視鏡だけでは観察しきれない部位に基部が存在する症例では外切開を併用する必要がある²⁰⁾。本疾患は、血流が豊富なため術中に大量出血する場合があります、術中出血量が1000mlを越えた症例も報告されている¹⁴⁾。そのため、術前に病理組織学的に確定診断され術中大量出血が予想された場合には、術前に選択的血管塞栓術を検討することが必要である。選択的血管塞栓術は、腫瘍の流入血流を減少させるだけでなく、腫瘍自体を縮小しその発生基部を同定することができる場合もある²³⁾。鼻腔のように視野、手術操作が限定される部位では術前に検討すべき選択肢の一つと考える。本症例では、術前のCT、MRIで腫瘍の基部が鼻中

隔で限局していることが確認でき、生検時の出血が少量であった事より、適切な正常域を持った鼻中隔粘膜弁を作成し軟骨膜下で剥離して腫瘍と一塊に摘出すれば大量出血することなく摘出可能と判断した。実際出血は少量で腫瘍を完全に摘出することが可能であった。

本症例では手術中に腫瘍切除部後下方より拍動性の出血を認め、解剖学的位置関係より中隔後鼻動脈からの出血と判断した。中隔後鼻動脈は、蝶口蓋孔から出る蝶口蓋動脈より分岐して、上鼻甲介後端の高さにある蝶形骨洞前壁下方を内側に横切り、鼻中隔の後上方に分布しており、この血管走行をふまえたうえで、術前のCT、MRIの所見から中隔後鼻動脈が支配血管であると予想することが可能であった。

本疾患の予後は良好だが、これまで再発した症例が25例中、3例報告されている^{11, 13, 23)}。2例は術前診断がついていない状態で切除を行い、それぞれ術後8カ月、術後9年で再発している。また残りの1例は、32歳女性で外鼻孔発生のため整容面から広範な切除が出来ず14年間で6回の再発を繰り返している。このことから腫瘍の切除範囲は適切な正常域を含めて切除することが再発を予防する上で重要であり、また術後長期間の経過観察が必要と考えられる。本症例は、鼻中隔から発生し周囲の重要構造物との距離もあったことから適切な正常域を持って切除することが可能であった。術後8カ月経過した時点で再発は認めていないものの、今後も長期間にわたり経過観察をする必要があると考えられる。

IV. ま と め

鼻中隔に発生したグロムス腫瘍症例を経験した。外来で施行した生検材料での病理組織学的検索から術前に本疾患と確定診断された。画像所見から鼻中隔を基部とする腫瘍であることが推測されたため、軟骨膜下で鼻中隔粘膜を剥離し腫瘍と一塊に切除すること、また術前に解剖を十分に理解し腫瘍の支配血管を予想し対応を検討しておくことで大量出血することなく摘出することが可能であった。再発予防には、切除時に適切な周囲正常域を含め全摘出することが重要と考えた。

参 考 文 献

- 1) 大野雅昭, 橋本茂久, 野村智幸, 他: 固有鼻腔より発生したグロムス腫瘍の1例. 耳展 2007; 50: 420-424.
- 2) Nakagawa T, Takashima T, Tomiyama K, et al: Glomangioma in the nasal cavity and paranasal sinuses. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2000;

- 62 : 164-166.
- 3) Pantazopoulos PE : Glomus tumor (Glomangioma) of the nasal cavity. Arch Otolaryngol 1965 ; 81 : 83-86.
- 4) DeBord BA : Unusual presentations in otolaryngology. Surg Clin North Am 1972 ; 52 : 473-483.
- 5) Fu YS, Perzin KH : Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: A clinicopathologic study. I. General features and vascular tumors. Cancer 1974 ; 33 : 1275-1288.
- 6) Fleury P, Bassett JM, Compere JF, et al : Rare tumors of the septum. 8 reported cases. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1979 ; 96 : 767-779.
- 7) Potter AJ Jr, Khatib G, Peppard SB : Intranasal glomus tumor. Arch Otolaryngol 1984 ; 110 : 755-756.
- 8) 安江厚子, 中島幹夫, 石垣 優, 他 : 鼻尖部に生じたグロムス腫瘍. 皮膚臨床 1985 ; 27 : 750-756.
- 9) 田中 弘 : 固有鼻腔に発生したグロムス腫瘍の1例. 日耳鼻会報 1985 ; 88 : 706.
- 10) Morais D, Rodriguez J, Velasco MC, et al : Glomangioma or glomus tumor of the nasal vestibulum. An otorrinolaringol Ibero Am 1986 ; 13 : 471-479.
- 11) Alarcos Llorach A, Matesanz Sanz A, Alarcos Tamayo E, et al : A glomus tumor of the nasal fossa and ethmoid sinus. Acta Otorrinolaringol Esp 1992 ; 43 : 291-295.
- 12) 小泉雄一郎, 柳田真理子 : 鼻腔発生glomus tumorの1例. 日皮会誌 1992 ; 102 : 209.
- 13) Hayes MH, Van der Westhuizen N, Holden GP : Aggressive glomus tumor of the nasal region. Report of a case with multiple local recurrences. Arch Pathol Lab Med 1993 ; 117 : 649-652.
- 14) 樋口香里, 和田義正, 三牧三郎, 他 : 副鼻腔グロームス腫瘍の1例. 耳喉頭頸 1996 ; 68 : 111-116.
- 15) Arens C, Dreyer T, Eisert B, et al : Glomangioma of the nasal cavity. Case report and literature review. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1997 ; 59 : 179-181.
- 16) Constantinidis J, Kiefer A, Reitnauer K, et al : Glomangioma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Rhinology 2000 ; 38 : 136-139.
- 17) Cullen RD, Hanna EY : Intranasal glomangioma. Am J Otolaryngol 2000 ; 21 : 402-404.
- 18) Shek TW, Hui Y : Glomangiomyoma of the nasal cavity. Am J Otolaryngol 2001 ; 22 : 282-285.
- 19) Xiao-Qiu Li, Hiraoka M, Morio T, et al : Intranasal pericytic tumors (glomus tumor and sinonasal hemangiopericytoma-like tumor) : Report of two cases with review of the literature. Pathol Int 2003 ; 53 : 303-308.
- 20) Ahmed A, Sheehan AL, Dugar J : Intranasal glomangioma. Rhinology 2003 ; 41 : 58-60.
- 21) 本田耕平, 三原国昭, 花田巨志, 他 : 鼻腔グロームス腫瘍の1例. 頭頸部外科 2004 ; 14 : 261-265.
- 22) Gaut AW, Jay AP, Robinson RA, et al : Invasive glomus tumor of the nasal cavity. Am J Otolaryngol 2005 ; 26 : 207-209.
- 23) 松原真美, 中川隆之, 坂本達則, 他 : 蝶形骨洞に再発したグロームス腫瘍例. 耳鼻臨床 2008 ; 101 : 693-698.
- 24) 波多野孝, 鈴木敏彦, 有馬裕子, 他 : 鼻部に発生したグロムス腫瘍の1例. 共済医報 2008 ; 57 : 316.
- 25) McKenna J, Kerr PD : Glomangioma of the nasal cavity. J Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 37 : E5-7.