鼻腔から発生した神経節細胞腫の1例

山口 威 関 根 大 喜
遠 藤 壮 平 木 田 亮 紀

要旨：鼻腔に発生する非上皮性腫瘍の中で神経原性腫瘍は比較的稀である。症例は30歳女性で、反復する鼻出血を主訴に受診し、各種の画像検査で鼻腔血管腫が疑われた。DSA下に塞栓術を施行し、外側鼻切開で腫瘍を摘出した。病理組織診断は神経節細胞腫であった。神経節細胞腫は神経節芽細胞腫や神経芽細胞腫と同様の交感神経系由来の腫瘍であり、その中で最も分化度が高いものが神経節細胞腫で良性である。

キーワード：神経節細胞腫, 鼻腔

Summary A case of a ganglioneuroma arising from the nasal cavity:

Takeshi Yamaguchi, Hiroki Sekine, Sohei Endo and Akinori Kida. Department of Otorhinolaryngology -Head and Neck Surgery, School of Medicine, Nihon University

A neurogenic tumor is comparatively rare among non-epithelial tumors arising from the nasal cavity. The patient was a 30-year-old woman who complained of frequent epistaxis. A nasal cavity hemangioma was suspected by various image examinations. We resected the tumor after embolization of nutrient blood vessels under DSA. The pathologic examination revealed a ganglioneuroma. The ganglioneuroma is a tumor that originates from the sympathetic nervous system, like the ganglioneuroblastoma and the neuroblastoma. The ganglioneuroma is a benign tumor showing differentiation in the highest degree as a sympathetic nervous system origin tumor.

Key words: ganglioneuroma, nasal cavity

はじめに

神経節細胞腫は交感神経系由来の良性腫瘍で頭頸部領域に発生することは稀である。我々が渉猟しえた限りでは鼻腔に発生した本腫瘍の報告は4例(表1)のみである。今回我々は鼻出血を主訴とする30歳女性の鼻腔に発生した神経節細胞腫の1例を経験したので、臨床経過に若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：30歳，女性。

主訴：反復する鼻出血。

既往歴・家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：平成11年3月頃より右鼻出血を繰り返し、同年7月に近医耳鼻咽喉科を受診し、右鼻内のポリープを指摘され、8月2日に当科を受診した。右鼻内に表面平滑なポリープ病変を認めたが、発赤はなく、出血部位は不明であった。その後、出血がなく経過観察していたが、再び鼻出血が頻繁となったため、近医耳鼻咽喉科を受診し平

表 1 鼻腔から発生した神経節細胞腫の報告例

著 者	発表年	症 例	主 訴	治 療
Kowalczyk H	1958	20 歳女性	鼻腔腫瘍	上顎全摘
Fendel K	1959	24 歳男性	鼻閉, 鼻出血	鼻内法
Duchini L	1965	69 歳女性	鼻腔腫瘍	上顎全摘出
Miura K	2001	56 歳男性	反復性鼻出血	頭蓋顔面手術

図 1 右鼻内所見
右鼻腔に表面平滑、表面に血管がと透見されるポリープ様の腫瘍を認める。(＊は鼻中隔)

図 2 単純 CT (左：水平断, 右：冠状断) 平成 12 年 3 月
右篩骨洞・鼻腔に軟部組織陰影を認め、鼻中隔は左方に圧排している。

平成 12 年 4 月 14 日に当科を再受診した。

検査所見：貧血はなく、血小板数・凝固系にも異常はなかった。

初診時所見 (図 1)：右鼻腔に表面平滑、表面に血管が透見されるポリープ様の腫瘍を認めた。腫瘍は吸引管などの刺激で容易に出血した。

副鼻腔 CT (図 2)：前医での平成 12 年 3 月に撮影された CT で右篩骨洞・鼻腔に軟部組織陰影を認め、鼻中隔は左方に圧排されていた。骨破壊像は認めなかった。

副鼻腔 MRI (図 3)：平成 12 年 6 月に撮影された MRI で T1 強調画像では右篩骨洞・鼻腔から上顎洞の内側壁を圧排する筋組織よりやや高信号を呈する腫瘍を認め、腫瘍はガドリニウムで著明な造影効果を認めた。また、右上顎洞内には滲出液の貯留を認めた。その他の耳鼻咽喉科領域に異常を認めなかった。

以上の現病歴・鼻内所見・画像所見より鼻腔の血管腫を疑った。6 月 28 日にセルジンガー法にて栄養血管の同定および栄養血管の塞栓術を施行

図 3 MRI 冠状断 T1 強調画像 (左), T1 強調ガドリニウム造影像 (右) 平成 12 年 6 月
右篩骨洞・鼻腔から上顎洞の内側壁を圧排する筋組織よりやや高信号を呈する腫瘍を認め、腫瘍はガドリニウムで著明な造影効果を認める。

した。右外頸動脈造影で顎動脈からの著明な tumor stain を認め、ゼルフオルム®の小片により塞栓を行った (図 4 左)。右内頸動脈造影では眼動脈・前篩骨動脈からの tumor stain も認めた (図 4 右)。

手術所見：塞栓後 5 日目に全身麻酔下に手術を

図 4 DSA 画像 右外頸動脈造影 (左), 右内頸動脈造影 (右)
頸動脈からの著明な tumor stain を認め、塞栓術を行った。右内頸動脈造影では眼動脈・前篩骨動脈からの tumor stain も認めた。

図 5 摘出標本
摘出された腫瘍は大きさ $3.5 \times 2.5 \times 1.0\text{cm}$ で、肉眼的にはポリープ様であった。

図 6 病理組織像 HE 染色 (左: $\times 40$ 右: $\times 400$)
腫瘍の表面は重層扁平上皮あるいは呼吸上皮で覆われており、腫瘍細胞は主に神経節細胞 (矢印) でこれが密に増生していた。

施行した。まず、鼻内から腫瘍の摘出を考え、腫瘍の基部をレーザーで蒸散したが出血が多かった。そのためアプローチを変更し、外側鼻切開を行い、前頭骨、鼻根部、上顎骨前頭突起を露出し、鼻骨と上顎骨前頭突起の接合部を鉗除し、篩骨洞を開放し術野を確保した。腫瘍の上方は鼻前頭管の直下、内側は鼻中隔、外側は眼窩紙様板、後方は第3基板の手前に存在した。腫瘍を周囲と剥離し尾側に移動させると前篩骨動脈からの出血があり、止血後に腫瘍を摘出した。術中出血量は210mlであった。摘出された腫瘍は大きさ $3.5 \times 2.5 \times 1.0\text{cm}$ で、肉眼的にはポリープ様の腫瘍であった (図5)。

病理検査所見 (図6): 腫瘍の表面は重層扁平上皮あるいは呼吸上皮で覆われており、腫瘍細胞は主に神経節細胞でこれが密に増生していた。ま

た、非常に多くの毛細血管が腫瘍細胞間に分布していた。分化がみられ良性の神経節細胞腫と診断された。

その後、下甲介附着部と中鼻甲介前部に再発を疑わせる腫瘍を認め、平成14年2月9日に局所麻酔下に鼻内法で摘出し、病理診断は前回と同様の結果であった。その後、現在まで腫瘍の再発は認めていない。

考 察

鼻腔内に発生する非上皮性腫瘍は血管性の腫瘍が最も多く、神経原性の腫瘍は比較的稀である。神経原性の腫瘍では嗅神経芽細胞腫、グロームス腫瘍、神経鞘腫などがあるが、神経節細胞腫の報告は我々が渉猟した限り国外で4例¹⁻⁴⁾、最近では2001年にMiura⁴⁾らが化学・放射線併用療法後に嗅神経芽細胞腫から神経節細胞腫に変化した症例1例のみである (表1)。

神経節細胞腫は胎生期に神経堤から分化した交感神経系腫瘍の1つであり、その他に神経節芽細胞腫、神経芽細胞腫がある。神経節細胞腫は神経節細胞が集簇的あるいは単独にみられ、そのあいだに豊富な神経組織、Schwann細胞等が増生し、神経芽細胞を含まないものと定義されている。神経芽細胞腫は未分化な神経芽細胞からのみからなるもので、その中間が神経節芽細胞腫である。そして、これらは互いに単独の疾患ではなく、移行型が存在し神経芽細胞腫の成熟型が神経節細胞腫であるとする説⁵⁾が一般的である。そのため、腫瘍の一部を生検、あるいは針生検で組織型を診断せずに手術で全摘後に確定診断を得ることが重

要である。神経節細胞腫は神経芽細胞腫と同様に後縦隔，後腹膜に好発し頭頸部外科領域では，頸部⁶⁾，副咽頭間隙⁷⁾に発生したとの報告がある。

本腫瘍は一般的に発育が緩徐であり，内分泌的に非活性のものが多く，尿中カテコラミン，ドーパミンの上昇が見られたとの報告⁸⁾もある。本症例では内分泌検査は施行しておらず，交感神経刺激症状はなかった。

鼻腔から発生したとの報告は鼻腔原発の3例¹⁻³⁾と神経芽細胞腫が放射線化学療法後に神経節細胞腫に分化した1例⁴⁾のみである。鼻腔に分布する交感神経は上部胸髄，頸部交感神経節に由来し，その節後線維が深錐体神経となって，翼突管神経および翼口蓋神経節を経由し鼻粘膜に分布している。本症例は鼻腔あるいは篩骨洞の交感神経系の細胞が腫瘍化したものと考えた。

ま と め

1) 30歳，女性の右鼻腔内に発生した神経節細胞腫の1例を報告した。

2) 術前に digital subtraction angiography (DSA) 下に塞栓術を行い，外側鼻切開で腫瘍を

摘出した。

本論文の要旨は，第14回日本頭頸部外科学会（2004年東京）にて口演した。

文 献

- 1) Kowalczyk H: An undeveloped ganglioneuroma of the nose of the left maxillary sinus. *Otolaryngol Pol* 12: 73-76, 1958.
- 2) Fendel K: Ganglioma of the nose. *HNO* 7: 275-276, 1959.
- 3) Duchini L: Ganglioneuroma of the nasal fossae. *Archivio "de Vecchi" per l'anatomia patologica e la medicina clinica* 46: 967-975, 1965.
- 4) Miura K, Mineta H, Yokota N, et al: Olfactory neuroblastoma with epithelial and endocrine differentiation transformed into ganglioneuroma after chemoradiotherapy. *Pathol Int* 51: 942-947, 2001.
- 5) 松尾 浩，尾関 豊，立山健一郎，他：後腹膜神経節細胞腫の2例. *外科*, 60: 826-829, 1998.
- 6) 田中俊一郎，稲木匠子，熊本芳彦，他：頸部交感神経節に生じた神経節腫の1例. *耳鼻*, 48: 19-23, 2002.
- 7) 吉田友英，小田 恂，長船宏隆，他：副咽頭間隙に発生した神経節細胞腫の1症例. *耳鼻頭頸*, 64: 421-424, 1992.
- 8) 熊谷 章，渡井至彦，原林 透：副腎神経節神経腫の1例. *泌尿器外科*, 8: 867-869, 1995.