

症 例

胸腔内迷走神経に発生した神経線維腫の1例

干野 英明^{1)B)*} 大淵 俊朗²⁾ 左近 織江^{1)B)} 鈴木 郷^{1)B)} 重原 克則⁴⁾
 高畠 博嗣¹⁾ 藤田 昭久¹⁾ 田垣 茂¹⁾ 関根球一郎¹⁾ 阿部 庄作³⁾

要旨：左胸腔内迷走神経に発生した神経線維腫の一例を経験した。症例は20歳男性。学校検診で胸部X線写真上，左上縦隔に異常影を指摘された。CT，MRIにて縦隔腫瘍を疑われ胸腔鏡下手術を施行した。腫瘍は反回神経分岐部より中枢側の左迷走神経幹から発生しており，上下の迷走神経を切断し腫瘍を摘出した。病理組織像より良性の神経線維腫と診断した。迷走神経由来の神経原性腫瘍は比較的稀で，本邦では過去に約60例報告されているが，その大部分は神経鞘腫である。また神経線維腫はほとんどがレックリングハウゼン病を合併しており，自験例のように合併のない例は本邦では極めて稀であり報告する。

キーワード：神経線維腫，迷走神経，縦隔腫瘍，レックリングハウゼン病

Neurofibroma, Vagus nerve, Mediastinal tumor, von Recklinghausen's disease

はじめに

縦隔腫瘍の中で神経原性腫瘍の占める割合は比較的高く，主として後縦隔に発生し，大部分が肋間神経，交感神経由来であり，迷走神経由来の腫瘍は比較的稀である。本邦ではその大部分は神経鞘腫であり，神経線維腫の報告は非常に少ない。また神経線維腫のほとんどはレックリングハウゼン病（以下R病）を合併しており，合併のない例は極めて稀である。今回我々は胸腔鏡下手術によって左胸腔内迷走神経に発生した腫瘍を摘出して良性の神経線維腫と診断し，R病を伴わない極めて稀な一例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：20歳，男性。

主訴：胸部異常影。

既往歴：3歳時よりアトピー性皮膚炎があるが，時々軟膏を塗布する程度の軽症。

家族歴：父 - 肺癌のため当院入院中で，抗癌剤と放射線治療を行っている。母 - 乳癌のため手術施行。

現病歴：平成10年5月の学校検診で胸部X線写真上，左上縦隔に異常影を指摘された。精査目的のため6

月12日当院に入院となった。

入院時現症：身長181.5cm，体重67.5kg，血圧126/70mmHg，脈拍68回/分，整，呼吸数18回/分，体温36.6。心音，呼吸音ともに正常。皮膚所見を含め，その他理学所見上異常を認めなかった。

入院時検査成績：血液，生化学的検査では異常を認めず，腫瘍マーカーも正常範囲内であった。

入院時胸部X線写真（Fig. 1）：左上縦隔に大動脈弓に重なって，上下に約7cmの長さで，辺縁が明瞭な異常影を認めた。

胸部造影CT（Fig. 2）：腫瘍は大動脈弓に接して存在し，上下方向に長く，上方は甲状腺直下まで，下方は気管分岐部レベルまで連続していた。断面は類円形で辺縁は明瞭であった。内部はほぼ均一で，低い濃度であり，造影されなかった。腫瘍の径は大動脈弓直上レベルで最大で24mmだった。

胸部MRI（Fig. 3）：T1強調画像では筋肉とほぼ同じ信号で，T2強調画像では中等度高信号を呈したが，中心部分は低信号を示した。ガドリニウムによる造影効果は見られなかった。

以上の検査所見より気管支嚢胞などの縦隔腫瘍を疑い，平成10年6月16日胸腔鏡下手術を施行した。

手術所見：右側臥位にて第4肋間から胸腔鏡を挿入したところ，腫瘍は大動脈弓に沿って，左迷走神経本幹から発生しており，大動脈弓直下から頸部にかけて連続していた。反回神経は腫瘍より末梢側の迷走神経より分岐していた。頸部操作を加え，甲状腺の下縁の高さまで腫瘍の存在を確認した。腫瘍上下の迷走神経を剥離切断し腫瘍を摘出した。

¹⁾北海道恵愛会南一条病院呼吸器内科

²⁾北海道恵愛会南一条病院呼吸器外科

〒060 0061 札幌市中央区南1条西13丁目

³⁾札幌医科大学第3内科

⁴⁾結核予防会北海道支部

*現 新日鐵室蘭総合病院呼吸器科

（受付日平成11年6月15日）

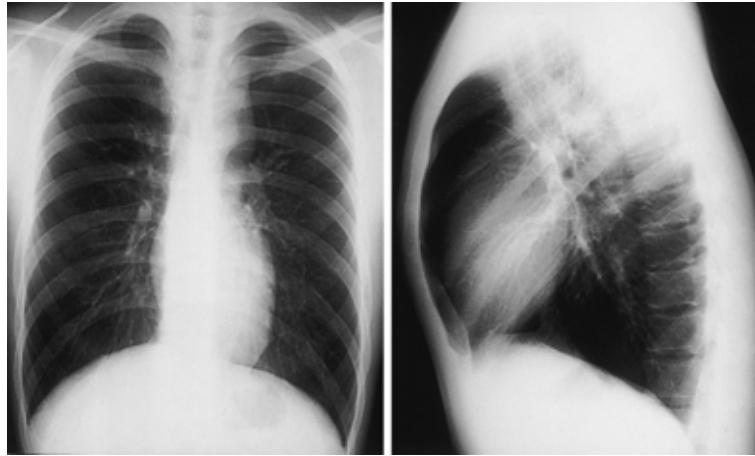


Fig. 1 Chest X-ray films on admission show an abnormal shadow in the left upper mediastinum.

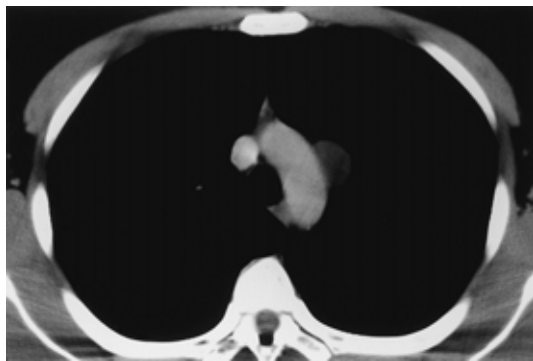


Fig. 2 Chest enhanced CT scan shows a non-enhanced mass lesion in the left upper mediastinum. The mass is sharply margined and shows homogeneous soft-tissue density.

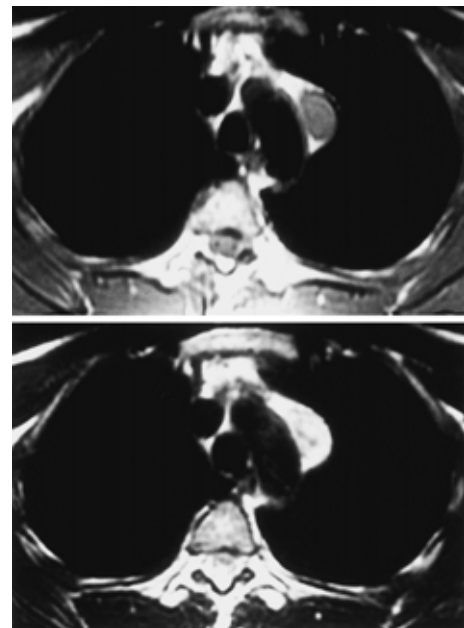


Fig. 3 T1-weighted axial MR image shows a mass lesion with intermediate signal intensity (upper panel) T2-weighted axial MR image shows several regions of low signal intensity within a high-intensity mass lesion (lower panel)

病理所見 (Fig. 4, 5): 摘出された腫瘍は 90×24×18 mm 大で被膜を有していた。腫瘍は充実性で、全体的に黄色で中心部は白色調であった。組織像では細長い核と紡錘形で波状を呈する腫瘍細胞が増生し、間質は myxomatous で、良性の神経線維腫と診断された。

術後経過は良好で、嘔声は認められず 6 月 20 日退院した。

考 察

縦隔腫瘍の中で神経原性腫瘍はその約 20% を占め¹⁾、後縦隔に好発し、主に肋間神経、交感神経から発生する。胸腔内迷走神経由来の腫瘍は比較的稀である。末光ら²⁾による 1997 年迄の集計では、本邦において神経鞘腫 52 例、神経線維腫 9 例の報告があり、圧倒的に神経鞘腫が多い。神経線維腫はそのほとんどが R 病を合併している。著者らが検索した範囲では、本邦における胸腔内迷走神経由来の良性の神経線維腫は自験例を含め 10 例の報告 (Table 1) があるに過ぎない³⁾⁻¹¹⁾。また R 病を伴

わない神経線維腫は自験例を含めわずか 2 例である。10 例中、発見時の自覚症状は嘔声¹⁾が 1 例で認められたのみだった。初診時の年齢は 20 ~ 56 歳で、男性 4 例、女性 4 例であった。発生部位は右側 5 例、左側 3 例だった。全例外科的切除を行っている。中には肺癌のため手術を施行した際に偶然本症が発見された例もある¹⁰⁾。10 例中 5 例において他の部位にも腫瘍が認められた。神経鞘腫に比べて神経線維腫は多発する傾向があり、また R 病合併例では神経線維腫の可能性が高く、術前診断及び術中の所見には注意を要すると思われる。一方欧米では神



Fig. 4 The mass was capsulated; a cut surface of the resected specimen revealed a white central area surrounded by yellowish peripheral area. (top : cranial side, bottom : caudal side)

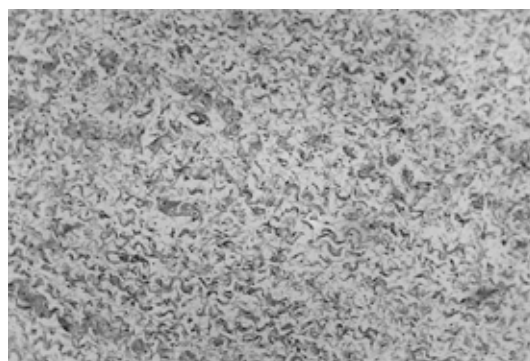


Fig. 5 Photomicrograph shows long and narrow nuclei and wavy bands of spindle-shaped tumor cells with myxomatous interstitial tissue in the background. (H & E \times 100)

いが見られるようである .

胸腔内迷走神経腫瘍において、自覚症状は胸痛、咳嗽、喀痰、嘔声などであるが、ほとんどは自験例のように無症状で、胸部 X 線写真で偶然の機会に見られることが多い。発生部位は左側に多く、左側発生例では反回神経分岐部より中枢側に、右側発生例では末梢側に多い傾向がある。左側に多い理由として Strickland ら¹³⁾は、右側に比べて左側の中枢側の胸腔内迷走神経幹は神経線維や結合組織が多いため太く、腫瘍が発生しやすいためであるとしている。自験例も左側で反回神経分岐部より中枢側に発生していた。

術前診断には CT, MRI などが行われるが、本症と診

経鞘腫よりも神経線維腫の頻度が高く、また神経線維腫では R 病を合併していることが多い¹²⁾¹³⁾。Strickland ら¹³⁾は迷走神経由来の腫瘍の 56% (14/25) が神経線維腫であったと報告している。日本と欧米では組織上の違

Table 1 Case reports of intrathoracic vagus nerve neurofibroma in Japan

	Authors (Date)	Age/Sex	Location	von Recklinghausen's disease	Other combined lesion or disease
1	Baba (1973)	?	?	(+)	?
2	Shinno (1977)	?	?	(+)	?
3	Kikuchi (1983)	25/F	Right	(-)	Intercostal nerve tumor(rt.) (neurofibroma)
4	Sasaki (1987)	42/F	Left	(+)	Subcutaneous tumor (neurofibroma)
5	Matsukuma (1990)	26/M	Right	(+)	(-)
6	Okabayashi (1992)	45/M	Right	(+)	(-)
7	Sai (1993)	31/F	Left	(+)	Bilateral vagus nerve tumors of the neck
8	Kasashima (1994)	56/M	Right	(+)	Lung ca(SCC) Bullae
9	Takeuchi (1997)	23/F	Right	(+)	Phrenic nerve tumor(rt.) Axillary tumor(rt.)
10	Our case	20/M	Left	(-)	(-)

断するのは困難である。鑑別診断は存在部位や内部の性状から気管支嚢胞，リンパ腫，大動脈瘤，胸腔内甲状腺腫などが上げられる。本症の報告例では，腫瘍は画像上球状を呈することが多いが，自験例のように上下に長い陰影を示す場合には本症も疑う必要があると思われる。迷走神経由来の腫瘍では以下のような画像所見が報告されている。CTでは腫瘍の辺縁は明瞭で，脂質に富むschwann細胞や嚢胞性変化のため内部は低濃度を示しやすい¹⁴⁾。MRIでは，神経鞘腫はT1強調像で低信号から筋肉と等信号，T2強調像で不均一な高信号を呈するとされる¹⁵⁾。一方神経線維腫はT2強調像で辺縁部は高信号，中心部は低信号であることが多く，これは病理学的に辺縁が粘液様変性で，中心部が膠原線維の所見に対応するものとされている¹⁵⁾。自験例でもT2強調像で高信号を呈し，中心の一部分は低信号だった。

確定診断は手術時の迷走神経との関係，組織学的診断によるが，手術に際しては迷走神経の切断が問題となる。切断部位が反回神経分岐部よりも中枢側では嘔声が出現し，末梢側では頻脈，嚥下障害，咳嗽反射の減少による無気肺，下痢や腹部膨満などの消化器症状が出現する可能性がある。神経鞘腫は被膜下に腫瘍を摘出することもできるが，神経線維全体が腫瘍化する神経線維腫は神経を切断せざるを得ない。しかし本邦報告例では，迷走神経切断による術後合併症はいずれも高度なものではなく一過性のことが多い。嘔声についても健側の声帯が代償することにより，ある程度までは回復が見込まれる。自験例でも大きい声は出せなかったが，日常会話には支障なく，その他特に問題となる合併症は認められなかった。

結 語

20歳男性。縦隔腫瘍の疑いで胸腔鏡下手術を施行し，迷走神経由来の良性の神経線維腫と診断された。本邦ではR病の合併を欠く症例は極めて稀であり，文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 和田洋己，寺松 孝：縦隔腫瘍全国集計(1975.5-1979.5)。日胸外会誌 1982;30:374-378.
- 2) 末光一三，前田宏也，豊岡伸一，他：術前に推定し得た胸腔内迷走神経鞘腫の1手術例 迷走神経原性

- 腫瘍の胸腔内報告例を含め。日胸外会誌 1998;46:312-317.
- 3) 馬場信雄，人見滋樹，安部隆二：前縦隔に迷走神経線維腫を伴ったRecklinghausen病の1手術例。肺癌 1973;13:364-365.
- 4) 新野晃敏，大畑正昭，奈良田光男，他：迷走神経より発生した神経原性腫瘍。日胸外会誌 1977;25:808.
- 5) 菊池功次，酒井章次，根本悦夫，他：胸腔内迷走神経に発生したNeurofibromaの1例。日胸疾会誌 1983;21:288-292.
- 6) 佐々木孝，馬場雅人：胸腔内迷走神経より発生した神経線維腫の1例。日胸外会誌 1987;35:1212-1215.
- 7) 松熊 晋，尾関雄一，高木啓吾，他：von Recklinghausen氏病に伴う右迷走神経発生神経線維腫の1手術例。日胸外会誌 1990;38:1188-1191.
- 8) 岡林 寛，濱田正勝，矢野公一，他：縦隔病変を伴ったレックリングハウゼン病。日呼外会誌 1992;6:780-785.
- 9) 佐井 昇，安田 公：術後に両側の頸部から胸部に至る迷走神経腫瘍と診断したvon Recklinghausen病を伴う左胸腔内迷走神経線維腫の1切除例。日臨外医会誌 1993;54:384-389.
- 10) 笠島 学，杉山茂樹，北川正信，他：胸腔内迷走神経神経線維腫を伴うvon Recklinghausen病に合併した肺癌の1例。肺癌 1994;34:417-422.
- 11) 竹内誠次郎，今泉宗久，渡辺英世，他：胸腔内迷走神経より発生した神経原性腫瘍の3症例。胸部外科 1997;50:339-343.
- 12) Ecker RR, Timmes JJ, Miscall L: Neurogenic tumors of the intrathoracic vagus nerve. Arch Surg 1963;86:222-229.
- 13) Strickland B, Wolverson MK: Intrathoracic vagus nerve tumors. Thorax 1974;29:215-222.
- 14) Kumar AJ, Kuhajda FP, Martinez CR, et al: Computed tomography of extracranial nerve sheath tumors with pathological correlation. J Comput Assist Tomogr 1983;7:857-865.
- 15) Sakai F, Sone S, Kiyono K, et al: Intrathoracic neurogenic tumors: MR-pathologic correlation. AJR 1992;159:279-283.

Abstract

Intrathoracic Neurofibroma Originating in the Left Vagus Nerve

Hideaki Hoshino^{1,3)}, Toshiro Ohbuchi²⁾, Ori Sakon^{1,3)}, Go Suzuki^{1,3)},
Katsunori Shigehara⁴⁾, Hirotsugu Takabatake¹⁾, Akihisa Fujita¹⁾,
Shigeru Tagaki¹⁾, Kyuichiro Sekine¹⁾ and Shosaku Abe³⁾

¹⁾Department of Respiratory Medicine and ²⁾Department of Respiratory Surgery, Hokkaido Keiaikai
Minami Ichijyo Hospital, South-1, West-13, Chuo-ku, Sapporo 060-0061, Japan

³⁾Third Department of Internal Medicine, Sapporo Medical University School of Medicine

⁴⁾The Hokkaido Branch of the Japan Antituberculosis Association

A 20-year-old man was admitted because of an abnormal mass shadow on chest X-ray film. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) disclosed a mass lesion in the superior portion of the left mediastinum. CT scans showed a well-defined mass with low density. Axial MRI rendered the mass lesion with intermediate signal intensity on T1-weighted images and high signal intensity on T2-weighted images. The preoperative diagnosis was bronchogenic cyst. Video-assisted thoracic surgery revealed that the tumor originated in the truncus of the left vagus nerve. The resected tumor was 90 × 24 × 18 mm in size. The postoperative course was uneventful and hoarseness did not develop. The pathologic diagnosis was benign mediastinal neurofibroma without von Recklinghausen 's disease. Such cases are extremely rare in the Japanese literature.