

[臨床] 松本歯学 13 : 122~128, 1987

key words : von Recklinghausen 病 - 舌 - 神経線維腫

## 舌に神経線維腫を伴った von Recklinghausen 病の 1 例

原科直哉, 氣賀昌彦, 五十嵐克志, 井口光世, 山本雅也

松本歯科大学 口腔外科学第 2 講座 (主任 山岡 稔 教授)

長谷川博雅

松本歯科大学 口腔病理学教室 (主任 枝 重夫 教授)

Von Recklinghausen's Disease with Neurofibroma of the Tongue :  
Report of a case

NAOYA HARASHINA, MASAHIKO KIGA, KATSUSHI IGARASHI,  
KOUSEI IGUCHI and MASAYA YAMAMOTO

*Department of Oral and Maxillofacial Surgery II, Matsumoto Dental College*  
(Chief : Prof. M. Yamaoka)

HIROMASA HASEGAWA

*Department of Oral Pathology, Matsumoto Dental College*  
(Chief : Prof. S. Eda)

### Summary

Von Recklinghausen's disease is an autosomal dominant characteristic syndrome including cutaneous pigmentation, neurofibromatosis, soft tissue hypertrophy and abnormalities of skeleton.

The present report is a case of von Recklinghausen's disease, observed in a 53-year-old man, which is accompanied by multiple neurofibromas, pigmentation of skin and mild scoliosis. On examination, neurofibroma was located in the midline of the dorsum just anterior to the circumvallate papillae of the tongue. 2.0 cm vertical incision over the tumor through the mucosa and blunt dissection exposed the entire tumor. It was easily freed from the surrounding tissue and enucleated. Healing proceeded well without evidence of recurrence. We discussed the case with reference to literature concerning oral lesions over the last twenty years.

### 緒 言

von Recklinghausen 病は多発性神経線維腫、及び皮膚の色素性病変を主要症候とし、各科領域で多くの報告がなされている。しかしながら顎口腔領域に von Recklinghausen 病の 1 徴候として、神経線維腫が発現することは比較的稀とされている。

今回、著者らは舌に神経線維腫を伴う本症の 1 例を経験したので、その概要を報告する。

### 症 例

患 者：53歳 男性

初 診：昭和60年12月21日

主 訴：右側顎下部の疼痛および舌背中央部の腫瘍。

家族歴：父および同胞 2 名に皮膚の腫瘍を認める (図-1)。

既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：24~25歳頃、某外科にて右側下顎臼歯部の神経線維腫の診断にて腫瘍摘出術ならびに同部に放射線治療を受けた。舌背中央部腫瘍は30歳頃より自覚したが、無痛性のため放置した。昭和60年2月初旬頃より 8] 相当部歯肉に疼痛を自覚、某歯科を受診し、8] 下顎智歯周囲炎の診断のもと、8] の抜歯を施行されたが疼痛が消退しないため当科を紹介され来院した。

現症

全身所見：体格中等度で、腹部、背部および前腕部の皮膚に米粒大から小指頭大の腫瘍を認め、

さらに全身皮膚に帽針頭大から鳩卵大の色素沈着を認めた (写真1)。

局所所見：顔貌は左右非対称で、オトガイ部は右側に偏位し、また右側頬部の皮膚に放射線治療のためと思われるケロイド状の癍痕を認める。両側顎下リンパ節は大豆大で、可動性のものを各1つずつ触知し、右側顎下リンパ節には圧痛を認めた。

口腔内所見：8] 抜歯窩相当部から歯肉頬移行部にかけて腫脹を認め、8] 抜歯窩より排膿を認めた。また、舌背中央部には拇指頭大で、比較的境界明瞭な弾性軟の腫瘍を認めた (写真2)。

臨床検査所見：血沈値が42 mm/hrである以外は、特記事項を認めなかった (表1)。

レントゲン所見：オルソパントモグラフにて、右側下顎角部から上行枝部にかけての著明な骨吸

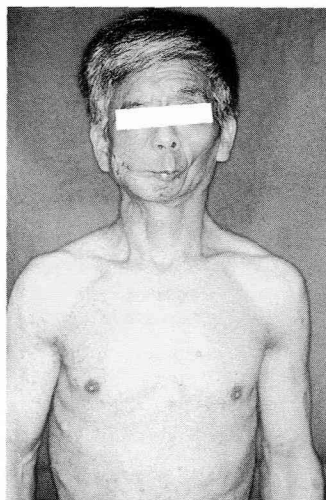


写真1：初診時顔貌および胸部

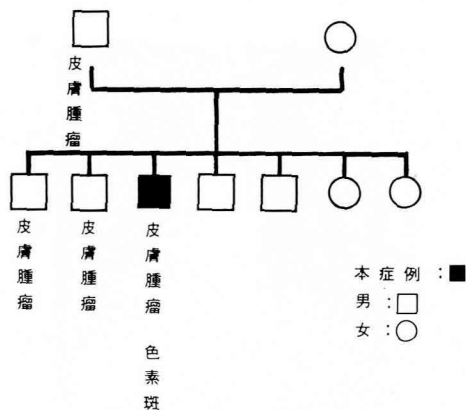


図1：家系図

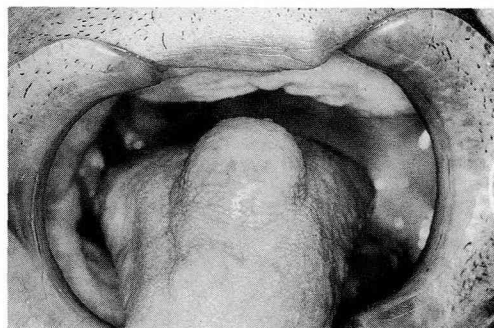


写真2：初診時口腔内

収像を認めた(写真3)。また、胸部レントゲン写真において、軽度な脊椎側弯を認めた(写真4)。

臨床診断：von Recklinghausen 病

処置および経過：アモキシシリン 1 g/日を14日間投与の後、8) 相当部歯肉および舌背部腫瘤前

方部より試験切除を行った。この結果、それぞれ肉芽組織、神経線維腫の病理組織診断が得られたため、昭和61年1月28日、NLA 麻酔下にて舌背部腫瘍摘出術を施行した。まず腫瘍の直上粘膜に縦切開を加え、腫瘍を周田軟組織より鈍的に剝離した。腫瘍と周田組織との癒着は認めず、摘出は比較的容易であった(写真5)。

摘出物所見：表面は、赤褐色を呈する10×15×10 mm の大きさの球形腫瘍で被膜を有しており、硬度は弾性軟であった。また、断面は充実性に乳白色を呈していた(写真6)。

病理組織学的所見：(MDC008-86)腫瘍は線維性組織の被膜を有し、周田組織との境界は明瞭であった(写真7)。しかしながら被膜内には、いくつかの結節状の細胞の増殖が見られた(写真8)。腫瘍は細胞質突起を長く伸ばした紡錐形細胞から成り、基質は乏しく、粘液腫様を呈し、膠原線維の増生も認められた(写真9)。これらの腫瘍細胞は、卵円形ないし紡錐形の核を有した Schwann 細胞および線維芽細胞と類似しており、腫瘍細胞

表1：臨床検査所見

＜血液一般＞		
WBC	75×10 <sup>2</sup>	／μ l
RBC	491×10 <sup>4</sup>	／μ l
Hgb	15	g/d l
Hct	45.5	%
ESR	42	mm/hr.
＜血液生化学＞		
TP	6.99	g/d l
A/G	1.35	
T-Bil	0.59	単位
TTT	1.38	単位
ZTT	7.93	単位
GOT	28.57	単位
GPT	20.24	単位
LDH	209.40	単位
ALP	5.30	単位
LAP	118.20	単位
Ch-E	3782	IU/L
γ-GTP	14.98	IU/L
CPK	37.93	IU/L
T-Cho	169.9	mg/d l
Glucose	116.6	mg/d l
Creatinine	1.06	mg/d l
BUN	12.68	mg/d l
＜血清検査＞		
梅毒血清反応	(-)	
CRP	(-)	
ASLO	80	
RA	(-)	
IgA	299	mg/d l
IgG	1540	mg/d l
IgM	132	mg/d l
IgD	<2.0	mg/d l
＜尿一般＞		
比重	1.020	
PH	8.0	
蛋白	(-)	
糖	(-)	
ケトン体	(-)	
ビリルビン	(-)	
潜血反応	(-)	
亜硝酸塩	(-)	
ウロビリノーゲン	(±)	
アスコルビン酸	(-)	

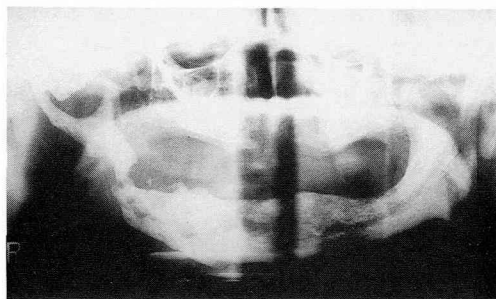


写真3：初診時オルソパントモグラム

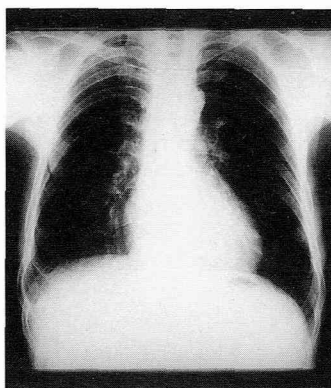


写真4：初診時胸部レントゲン

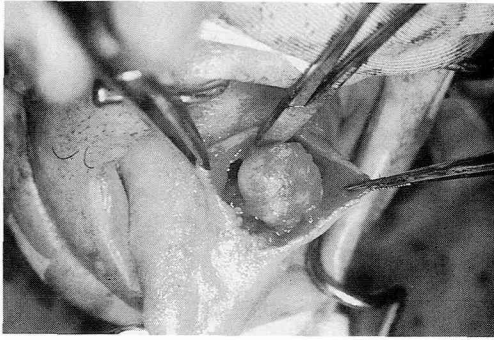


写真5：腫瘍摘出

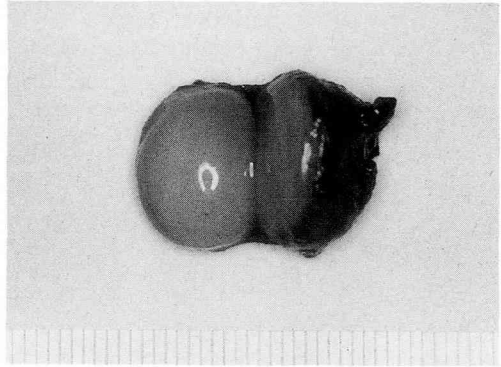


写真6：摘出物断面

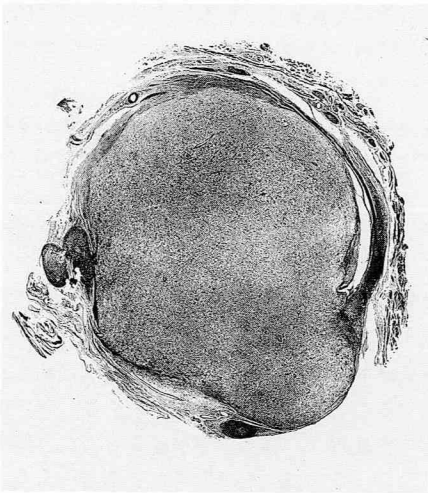


写真7：摘出物全景像：被膜を認める H-E染色, ×9

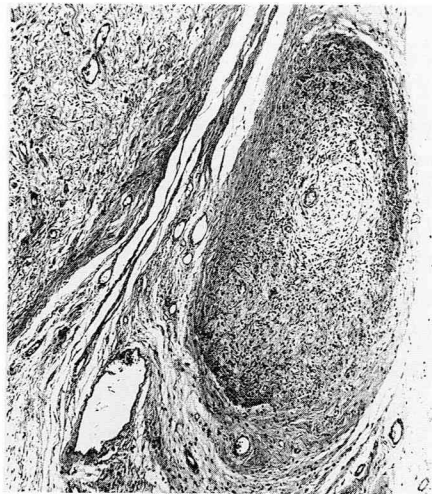


写真8：被膜内の結節状増殖部 H-E染色, ×60

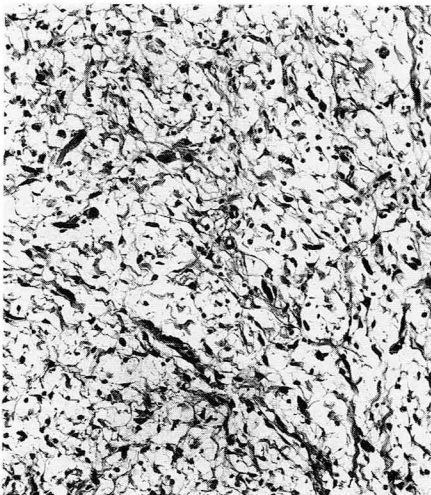


写真9：粘液腫様を呈した腫瘍細胞の増殖 H-E染色, ×165

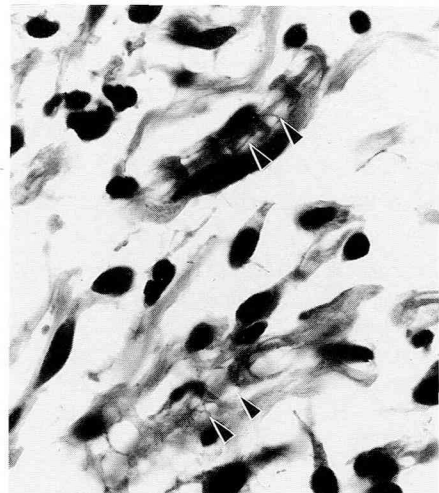


写真10：有随神経線維 (arrow head) の増殖 H-E染色, ×1000

に接する様に有髓神経線維も散見された(写真 10)。以上の様な所見から neurofibroma と診断された。

経過：術後約 1 年を経過したが、現在、再発、味覚障害、および運動障害は認められず、8) 相当部歯肉の治癒も良好である。

## 考 察

von Recklinghausen 病は、1882年 von Recklinghausen が多発性神経線維腫症として発表して以来、多くの報告がなされている。その発症原因として Baden ら<sup>1)</sup>は、1) 感染説、2) 中毒説、3) 内分泌説、4) 外胚葉説、5) 中胚葉説、6) 奇形説などをあげている。また、本症にみられる神経線維腫の細胞起源としては、1) Schwann 細胞由来説、2) 間葉性結合組織由来説、3) Schwann 細胞と神経周囲結合組織の両者に由来する説などがあり見解の一致をみなかった。近年、電子顕微鏡学的所見など<sup>2,3)</sup>により Schwann 細胞由来とする説が有力となりつつある。

本疾患の発症と遺伝的要素との関係については多くの報告で認められており<sup>4-8)</sup>、同一家系内に本症の発生をみる報告も多く<sup>9-19)</sup>、一般に常染色体優性遺伝といわれている。著者らの症例でも詳細は不明であるが、父親、および同胞 2 名に皮膚腫瘤を認めており、遺伝的因子が関与しているものと考えられる。

神経線維腫の全身における発生頻度は、比較的高く、遠城寺ら<sup>20)</sup>は1963年から1972年までの本邦における、良性軟部腫瘍を集計した結果、354例を数えたと報告している。しかしながら von Recklinghausen 病の 1 徴候として神経線維腫が顎口腔領域に発生することは、比較的に稀であり、著者らが渉猟した範囲では本邦顎口腔領域において、

過去20年間に35例<sup>9-12,14,15,17-19,21-32)</sup>が報告されているにすぎない。35例の神経線維腫の発生部位別頻度は口蓋が最も多く、次いで、歯肉、舌、口唇、頬粘膜、口腔底の順であった(表 2)。顎口腔領域には、神経分布が密であることからいずれの部位にも発生する可能性もあるが、Thoma<sup>33)</sup>によると一般に三叉神経に由来するものが多いと報告されている。三叉神経であるならば、著者らの症例では第三枝のいずれかの分岐枝に発症したものであると思われるが、正中部という点からみると由来を推定することは難しい。

本症の随伴症状として、比較的高い頻度で骨の変化が認められることが報告されている。Baden ら<sup>1)</sup>は本症にみられる顎顔面骨の変化を 1) 骨変形(非対称および肥大)、2) 骨萎縮、3) 骨欠損(X 線による透過像)であるとしている。さらに新村<sup>34,35)</sup>は骨変化をもたらす直接的原因について、1) 骨組織中への神経線維腫の浸潤ないしは増殖、2) 隣接した神経線維腫による骨表面の蚕蝕、3) 栄養神経あるいは血管性の障害、4) 骨端軟骨障害による骨の発育障害、5) 先天性の骨形成不全、6) ホルモンの影響等が考えられるが、それぞれの骨変化は複雑で、単一の原因をもって説明することはできないと述べている。著者らの症例の骨変化は、軽度の脊椎側弯および右側下顎角部から上行枝部にかけての骨欠損であった。これらの骨変化のうち、脊椎側弯は von Recklinghausen 病の 1 徴候としての骨変化であると考えられる。右側下顎角部から上行枝部にかけての骨欠損は、下顎臼歯部に発症した神経線維腫による 2 次的な骨の圧迫吸収と、その神経線維腫に対して施された摘出術と放射線治療による骨変化にもとづくとするのが妥当であると考えられる。

本症の顎口腔病変に対する治療としては、過去において放射線治療が試みられた報告例<sup>16)</sup>もあるが、現在では一般的に行なわれておらず、外科的療法が主になされている。

von Recklinghausen 病患者の 3 ~ 5% に神経線維腫の悪性化がみられたとの報告<sup>36)</sup>もあるが、von Recklinghausen 病に伴って顎口腔領域に発生した神経線維腫が悪性化した症例は、丸田<sup>37)</sup>の 1 例である。したがって、顎口腔領域の神経線維腫の悪性化も全身他部に発症したものと同様な頻度と考えるべきである。本症例においては術後 1

表 2：本邦における口腔内に発症した von Recklinghausen 氏病の発生部位別頻度 (1966 ~ 1986年)

口 蓋	11例	(31%)
歯 肉	10例	(29%)
舌	5例	(14%)
口 唇	4例	(11%)
頬粘膜	3例	(9%)
口腔底	1例	(3%)
下顎骨	1例	(3%)
計	35例	

年を経過し、再発の傾向は認めず予後良好であるが過去において下顎臼歯部の神経線維腫に対して放射線療法が施行された既往もあることから、今後さらに慎重な経過観察を行う予定である。

### 結 語

著者らは舌に神経線維腫を伴う von Recklinghausen 病を経験したので、若干の文献的考察を加えてその概要を報告した。

稿を終るにあたり、病理組織診断を賜ると共に本論文を御校閲下さいました松本歯科大学 口腔病理学教室主任 枝 重夫教授に感謝致します。

### 文 献

- 1) Baden, E., Pierce, H. E. and Jackson, W. F. (1955) Multiple neurofibromatosis with oral lesions. *Oral Surg.* 8: 263—280.
- 2) 荒木勲生 (1978) Recklinghausen 病の電顕および組織培養法による研究. *西日皮膚*, 40: 230.
- 3) Chen, S. and Miller, A. S. (1979) Neurofibroma and schwannoma of the oral cavity. *Oral Surg.* 47: 522.
- 4) Turner, O. A. and Gardner, W. J. (1938) Familial involvement of the nervous system by multiple tumors of the sheath and developing membranes. *Am. J. Cancer.* 32: 339—360.
- 5) Prieser, S. A. and Davenport, C. B. (1918) Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) and its inheritance. *Am. J. Med. Sci.* 156: 507—540.
- 6) 沖中重雄 (1955) レックリングハウゼン氏病. 診断と治療, 43: 232—234.
- 7) 津田多加良, 村岡徳保 (1966) Recklinghausen 病の本邦159例の統計的観察. *臨外科*, 21: 1141—1144.
- 8) 土井三乙, 菅原光雄他 (1966) 弘前大学皮膚科最近15年間におけるレックリングハウゼン氏母斑症の臨床的観察. *臨皮泌*, 20: 293—297.
- 9) 三森昭彦, 浅田 一, 石橋克礼, 菅原信一 (1985) 口腔症状を伴った von Recklinghausen 病の一例. *日口外誌*, 31: 955—961.
- 10) 広瀬典富, 朝倉昭人, 村本 明 (1978) 側頭部より口底部にいたる神経線維腫の一例. *日口外誌*, 24: 89—93.
- 11) 中野博志, 伊藤信明, 沼口隆二, 橋本和子, 大屋高德, 藤岡幸雄, 畠山節子, 鈴木鍾美 (1982) 口腔症状を伴った von Recklinghausen 病の2例. *日口外誌*, 28: 253—259.
- 12) 井上靖彦, 柴田雅志, 矢野進一, 神谷博昭, 神野卓三, 武田 徹, 亀山洋一郎, 竹花茂樹 (1980) 舌に症状をみた von Recklinghausen 病の2例. *愛院大歯誌*, 17: 366—376.
- 13) 小林敏郎, 三宅 至 (1964) 神経線維腫症 (von Recklinghausen 病) の1症候として口蓋に発生した神経線維腫の1例. *日口外誌*, 10: 56—61.
- 14) 宮路圭介, 外丸隆宣, 角田 博, 三井男也, 中島博和, 新国俊彦 (1972) 口蓋に発生した神経線維腫の1例. *口科誌*, 21: 790—798.
- 15) 朱雀直道, 亀山忠光, 森永 太, 井上修二, 沖永武敏 (1976) 口腔に症状を伴った von Recklinghausen 氏病の2例. *口科誌*, 25: 279—288.
- 16) 東郷美代, 尾崎鉄也, 形浦昭克, 小林英三郎 (1963) Recklinghausen 氏病にみられた舌神経線維腫の1例. *耳喉*, 35: 665—668.
- 17) 水谷英守, 深井仁子, 大西 真, 阿部正樹, 大橋靖, 鈴木 誠, 鈴木昌也, 北条和博 (1978) 口腔症状を伴った von Recklinghausen 氏病の3例. *口科誌*, 27: 320—330.
- 18) 連 利隆, 天羽 峻, 渡辺邦一, 鈴木慶彦, 飯田武, 松本晁一, 奥田勝計 (1976) 神経線維腫症に対する冷凍外科療法の1例. *日口外誌*, 22: 821—826.
- 19) 橋本良知, 白数力也, 渡辺邦一, 疋田芳寛, 淀泰尚 (1976) 口腔症状をともなった von Recklinghausen 氏病の1例. *歯科医学*, 39: 218—223.
- 20) 遠城寺宗知, 岩崎 宏, 小松京子 (1974) わが国における良性軟部組織腫瘍——8086例の統計的観察. *癌の臨床*, 20: 594—609.
- 21) 中久喜 喬, 皆葉寿樹, 奥山 雅, 鈴木鐘美 (1966) 口腔に症候を伴った von Recklinghausen 病の1例. *歯科学報*, 66: 1342—1349.
- 22) 金沢正昭, 原 邦穂, 石田 洋, 川崎建治, 山本浩康, 町田裕子, 荻原 力 (1968) 神経線維腫と神経鞘腫. *口科誌*, 17: 587—593.
- 23) 石 泰三 (1970) 神経線維腫の1例. *口科誌*, 19: 935—938.
- 24) 石橋 康, 高橋 誠 (1973) Recklinghausen 病にみられた軟口蓋神経線維腫の1例. *耳鼻*, 19: 149—154.
- 25) 大関久通, 川本黄石, 杉崎正志, 重松知寛, 西原和幸 (1977) 口腔内に症状発現をみた Recklinghausen 病の一例. *日口外誌*, 23: 783—788.
- 26) 熊埜御堂 涉, 丸尾 哲, 若江秀敏, 宮嶋 亨, 富岡徳也 (1978) 口腔に発症した Recklinghausen 氏病の一症例. *日口外誌*, 24: 752—758.
- 27) 岡 喜七郎, 谷口邦久, 伊藤隆利, 東 隆三, 伊藤武嗣 (1980) 口腔病変を伴った von Recklinghausen 氏病の1例. *九州歯会誌*, 34: 191—197.
- 28) 長谷川幸一, 鈴木敏之, 寛 敏雄, 江藤一之, 工藤泰一, 村上成雄, 西原茂昭, 真泉幸子, 針谷路美, 塚本喜作, 長田 寛, 北島晴比古, 小森康雄,

- 石井靖彦, 成田令博, 内田安信 (1981) 顎下腺部に発現をみた Recklinghausen 病の一例. 日口外誌, 27: 141-148.
- 29) 茶園基史, 桜田重世, 吉屋 誠, 倉地洋一, 南雲正男, 山名裕見, 立川哲彦 (1983) 口腔内症状を伴った Recklinghausen 氏病の 1 例. 昭歯誌, 2: 172-176.
- 30) 後藤浩司, 横山康之, 横堀 守, 武内章浩, 小川卓, 茂木健司, 松田 登 (1984) 左側下顎骨に嚢胞様所見を呈した von Recklinghausen 病の症例. 日口外誌, 30: 634-639.
- 31) 甲谷 至, 田中 博, 坂本盛子, 高田尚央, 松島加住, 吉本章宏, 安藤 恵, 遠山良成, 松本光彦 (1986) 口腔に神経線維腫の発現をみた von Recklinghausen 病の 2 症例. 日口外誌, 32: 996-1003.
- 32) 柴田隆夫, 水野明夫, 式守道夫, 中村寿秀, 鳥居修一, 神谷 浩, 秋山順史, 加藤文度, 茂木克利 (1986) von Recklinghausen 病の下顎部腫瘍と下顎堤萎縮が併存した一例. 口科誌, 35: 941-947.
- 33) Thoma, K. H. (1963) Oral Surgery II. ed. 4, p. 845, Mosby Co., St. Louis.
- 34) 新村真人 (1973) Recklinghausen 病自験150例および本邦報告例について. 皮膚臨床, 15: 433-440, 515-524, 653-663, 973-982, 1041-1044.
- 35) 新村真人 (1974) Recklinghausen 病自験150例および本邦報告例について. 皮膚臨床, 16: 15-21.
- 36) Gorlin, R. J. and Goldman, H. M. (1970): Thoma's Oral Pathology. ed. 6, p. 876, Mosby Co., St. Louis.
- 37) 丸田公雄 (1931) レックリングハウゼン氏病ヲ伴ヘル巨大ナル上顎肉腫ノ 1 例. 日外会誌, 31: 1208.