

## 症 例 報 告

喘息として2年間治療されていた原発性気管内神経鞘腫  
の1例：画像診断の重要性

中村眞紀子, 原田佳明, 寺西顕司, 大川 薫, 大上庄一<sup>1)</sup>, 岡村雅雄<sup>2)</sup>, 金子一成<sup>3)</sup>  
協仁会小松病院 小児科, 同 放射線科<sup>1)</sup>, 愛仁会高槻病院 外科<sup>2)</sup>, 関西医科大学 小児科<sup>3)</sup>

Intratracheal Neurilemmoma in a Child Treated as Bronchial Asthma  
for Two Years : Importance of Radiologic Studies

Makiko Nakamura, Yoshiaki Harada, Kenji Teranishi, Kaoru Ookawa  
Shouchi Ooue<sup>1)</sup>, Masao Okamura<sup>2)</sup>, Kazunari Kaneko<sup>3)</sup>

Department of Pediatrics and Radiology<sup>1)</sup>, Kyoujinkai Komatsu Hospital  
Department of Surgery, Aijinkai Takatsuki Hospital<sup>2)</sup>  
Department of Pediatrics, Kansai Medical University<sup>3)</sup>

**Abstract** A 14-year-old girl who had been treated for bronchial asthma for 2 years was admitted to our hospital because of dyspnea. Her signs and symptoms did not improve and respiratory distress developed despite standard therapy for an asthmatic attack. On further examination to rule out a possible obstructive lesion of her airway, a lateral view neck X-ray was performed and the findings suggested the presence of an intratracheal tumor, which was confirmed by computed tomography. Bronchoscopic tumorectomy resulted in dramatic improvement of her respiratory condition. The histology of the tumor was consistent with neurilemmoma (Schwannoma).

Though primary tracheal neurilemmoma is extremely rare (only 9 cases in the literature) and it is difficult to make a diagnosis, we pediatricians should have a high index of suspicion in case of an intractable asthmatic attack, because reported clinical signs and symptoms mimic those of asthmatic attack. Radiographic examinations are helpful for the diagnosis.

**Keywords** Intractable bronchial asthma, Intratracheal tumor, Neurilemmoma

## はじめに

気管内腫瘍は肺内または気管支腫瘍に比べ非常に稀な疾患で、臨床的には上気道閉塞による症状を呈する。しかしその症状は腫瘍の増大と共に徐々に進行し感染を合併したときなどは喘鳴、呼

吸困難を伴うため多くの例が難治性喘息として治療されている<sup>1~10)</sup>。

今回筆者らは、2年間喘息として治療されていた気管内腫瘍の14歳女児例を経験した。患児は呼吸不全状態で来院、当初“気管支喘息重責発作”と診断し、喘息治療を行っていたが、改善を認め

原稿受付日：2007年2月5日，最終受付日：2007年4月23日

別刷請求先：〒572-8567 寝屋川市川勝町11-6 協仁会小松病院 小児科 中村眞紀子

なかった。そのため気道の狭窄性病変の存在を疑い、各種画像検査で気管内腫瘍を認め緊急の内視鏡的腫瘍摘出術によって救命し得た。

そこでその臨床経過を紹介し、遷延性、難治性の喘息患児においては気管内腫瘍の存在を念頭に置くことの重要性およびその早期診断法について文献的考察とともに報告する。

## 症例呈示

**症 例**：14歳の女児。

**既往歴**：2年前から夜間臥位で増強する呼吸困難を認め、小児科および呼吸器科など複数の医療機関で喘息として加療されていた。

**家族歴**：アレルギー疾患の家族歴なし

**現病歴**：入院前日から発熱と咳があり、前医を受診、気管支拡張剤の吸入とステロイド内服に反応せず呼吸困難が増強したため当院へ緊急搬送となった。

**入院時現症**：身長150cm (-1.2SD)、体重37kg。体温は39度であった。酸素5L/min.投与下でバル

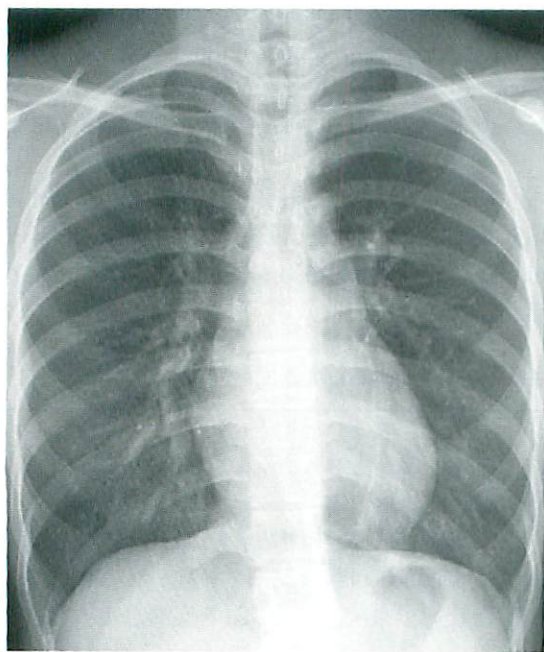


Fig.1 Chest X-Ray (PA view) on admission shows bilateral hyperinflation. Tumor could be seen retrospectively within upper trachea.

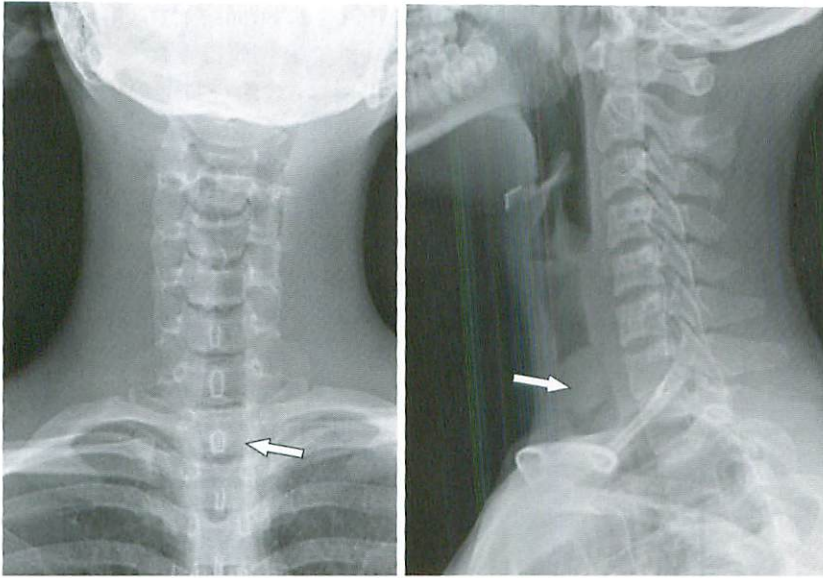
スオキシメーター酸素飽和濃度はSpO<sub>2</sub> 95%、脈拍数は160/minで、鎖骨上部と肋間で陥没呼吸を認めた。聴診では肺野全体に呼吸音が減弱していた。

**入院時の検査所見**：WBC 14800/ $\mu$ l、CRP 4.28 mg/dlと炎症所見を認め、迅速マイコプラズマIgM抗体検査（イムノカード<sup>®</sup>）陽性、血清総IgE値 81 IU/ml、RASTスギスコア 1.92 IU/mlであった。入院時胸部単純X線写真正面像は肺の過膨張所見を認めるが、肺炎像は認めなかった。気管に重なる腫瘍陰影は経過観察中には見過ごされていたが、後方視的に気管透亮像を注意深く観察すると、気管上部に腫瘍影を認めた (Fig.1)。

**入院後経過**：メチルプレドニゾロン、クリンダマイシン、セフトリアキソンの点滴静注と気管支拡張剤吸入で治療し喘鳴の改善は認めたが、夜間臥位時のSpO<sub>2</sub>低下が続き酸素投与は10日間継続した。入院15日目で軽快退院となったが、夜間の呼吸困難は続いていた。入院7日目と退院前日に呼吸機能検査をおこなったが、一秒率、%肺活量ともに低下し、フローボリュームカーブは混合性換気障害パターンと診断した。

1ヵ月後、溶連菌感染時に発熱し再度著明な呼吸困難をきたし再入院となった。この時も前回入院時と同様の治療を行ったが、嘔声と吸気性喘鳴が増悪したため急性喉頭炎を疑い耳鼻科にて喉頭ファイバースコープ施行した。声帯までには異常を認めなかったため、頸部側面撮影を行った (Fig.2)。気管内C7の位置に腫瘍陰影があり、次に頸部CT撮影を行ったところ、気管の90%以上を閉塞する腫瘍を認め (Fig.3)、緊急気管切開及び腫瘍摘出の目的で愛仁会高槻病院呼吸器外科に転院となった。転院当日に座位にて気管切開がこころみられたが、呼吸停止したため、ニードル穿刺で気道確保後気管切開された。その後全身麻酔下にて硬性鏡で腫瘍摘出した。組織学的には神経鞘腫だった。術後に肺機能検査を行ったところ呼吸機能の著明な改善を認めた。後方視的に術前の肺機能検査は気管狭窄を呈していると考え (Fig.4)。

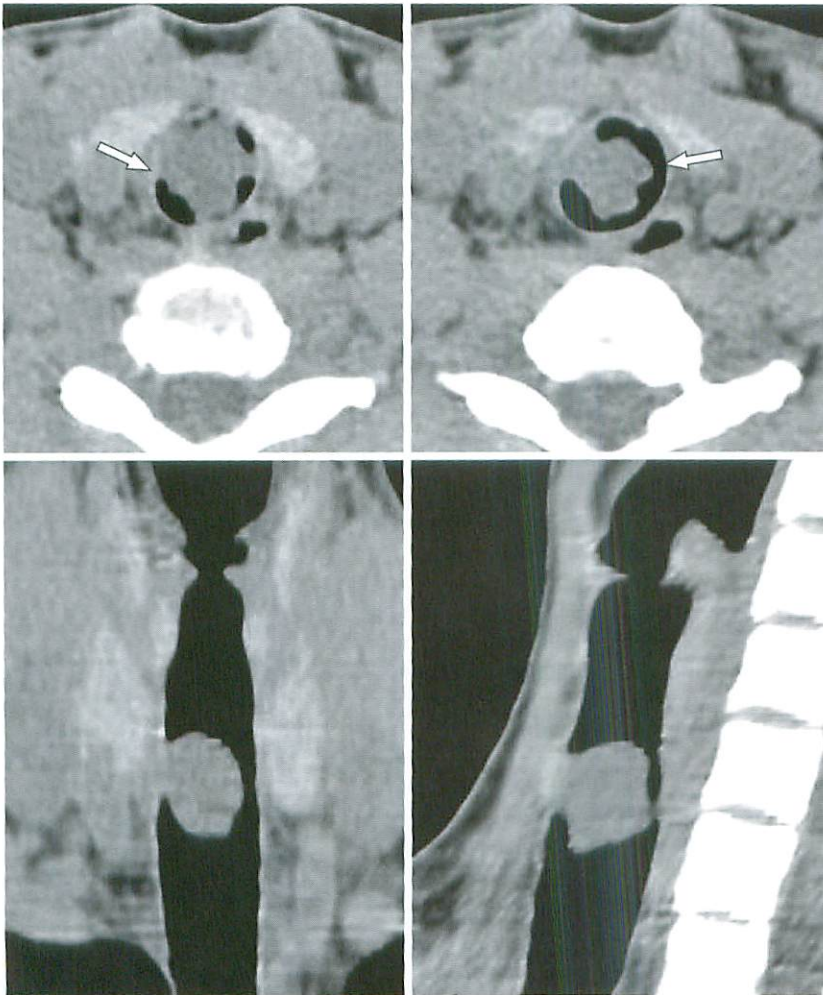
現在、術後6ヵ月が経過しているが、再発することなく身体的発育もcatch-upしている。しかし、再発例の報告<sup>14~16)</sup>があるため長期にわたる経過観察を行う予定である。



a | b

**Fig.2**

Neck X-ray (a : postero-anterior view b : lateral view) shows a mass (2.2 cm × 1.6 cm ) within the upper trachea (arrows).



a | b  
c | d

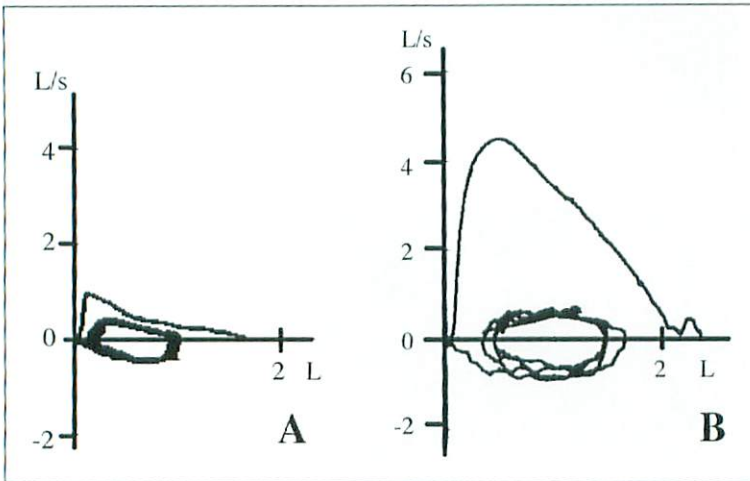
**Fig.3**

Computed tomographic findings of the neck : an intratracheal tumor is arising from the anterior wall and obstructing over 90% of the diameter of the lumen (arrows) ; (a, b : axial view without contrast media ; c : reconstructed view ; d : reconstructed sagittal view)

### 考 察

気管内腫瘍は肺内または気管支腫瘍に比べ非常に稀な疾患である。成人の気管内腫瘍は80～90%が悪性であるが、小児では良性腫瘍（扁平乳頭腫、平滑筋腫、血管腫）が多くみられ、臨床症状はいずれの腫瘍も大差なく、鑑別は組織診断による。本患児のような神経鞘腫は気管内良性腫瘍の5.6%に過ぎない<sup>1)</sup>。

神経鞘腫は1951年にStrausら<sup>2)</sup>によって発表されて以来32文献で34例報告され<sup>3)</sup>、そのうち20歳未満の若年例は6歳から17歳の9例である (Table 1)<sup>3~11)</sup>。男児3例、女児6例と若干女児に多い傾向がみられた。全例が良性であったが、2例の死亡<sup>4,10)</sup>が報告されている。死亡の原因は、術後肺炎<sup>10)</sup>と低酸素性脳障害<sup>4)</sup>であった。またその症状は上気道閉塞により起こるため、吸気性喘鳴が主であるが、気道の50～70%が閉塞されると、咳、



**Fig.4**  
Lung function test performed before and after surgery.  
A : Lung function test before tumor resection revealed mixed pattern (restrictive and obstructive) of respiratory defect. This was retrospectively attributed to tracheal stenosis.  
B : lung function after tumor resection showed normal result.

**Table 1** Reported cases of intratracheal neurilemmoma in children

Case	Year	Reference no.	Sex Age	Histology	Symptoms	Treatment	outcome
1	1964	10	F/6	Benign	Dyspnea	Segment tracheal excised	Died
2	1992	8	F/8	Benign	Wheezing		
3	1993	9	F/14	Benign	Status asthma	Segment tracheal excised	
4	1998	6	M/16	Benign	Cough for 11 months	Rigid bronchoscopic resection	
5	1998	5	M/16	Benign	Airway obstruction	Endoscopic polypectomy	
6	2004	4	F/7	Benign	Hoarseness for 6 years	Tracheostomy	Died
7	2004	7	M/17	Benign	Airway obstruction		
8	2005	11	F/9	Benign	Cough for 1 month	Intubation and tracheostomy	
9	2005	3	F/9	Benign	Cough for 3 months	Rigid bronchoscopic resection	
10	2006	current	F/14	Benign	Cough, wheezing for 2 years	Rigid bronchoscopic resection	

呼気性喘鳴、血痰など非特異的な症状が発現する<sup>12)</sup>ため注意を要する。多くの例が喘息として治療されており確定診断までの平均期間は10～15ヵ月である<sup>12)</sup>。腫瘍が成長し閉塞が進むと、本症例のように外科的切除時のリスクも大きくなると考えられるため、早期診断が望まれる。

呈示症例および既報例の検討結果から、「喘息様の症状を呈する小児で気道の狭窄性病変の存在を疑って画像診断を行うべき所見」をあげると以下のような点である：①フローボリューム曲線が喘息の時にみられる閉塞型でないこと、②気管支拡張剤、吸入ステロイド剤への反応が悪いこと、③喘息発作寛解時でも臥位での呼吸困難が見られること、④学童期から症状が発現すること、⑤吸気性呼吸困難や嘔声が存在すること、などである。

前述のような症状を呈する症例では気管内腫瘍性病変を疑い、まず単純X線写真で気管の透亮像を丁寧に読影することが大切である。通常は胸部単純X線写真正面像が撮影されることが多いが、正面像では胸椎との重なりのため本症例のように気管内腫瘍は見過ごされる可能性がある。従って気管透亮像は正面と側面像で観察することが診断には重要である。また単純写真で所見が無い場合でも、前述の症状から気管内腫瘍が疑われる症例ではCTで確認したほうが良い。最近の論文ではMRIを推奨する文献が多いが<sup>3,13)</sup>、本例は高度気道閉塞のため、長時間にわたる臥位がとれず、短時間で施行できるCTを選択した。治療方法としては基本的には腫瘍の摘出であるが、気管切開の上で直視下に行われる場合と、内視鏡的に行われる場合がある<sup>13)</sup>。

以上、小児の気管内腫瘍の臨床像について自験例と既報例から考察を加えた。気管内腫瘍はまれではあるが致死的経過をたどることも少なくなく、難治性の呼吸困難を呈する症例では本疾患を念頭において積極的に画像検査を行うべきであると思われる。

## ●文献

- 1) Lin YC, Lin MC, Chen TC : Tracheal neurilemmoma mimicking bronchial asthma ; a dilemma of difficult diagnosis ; case report. *Chang Gung Med J* 1999 ; 22 : 525-529.
- 2) Straus GD, Guckien JL : Schwannoma of the tracheobronchial tree : a case report. *Ann Oto Rhino Laryngol* 1951 ; 60 : 242-246.
- 3) Lan FT, Zhi MC : Primary intratracheal neurilemmoma in children. *Pediatric Pulmonology* 2005 ; 40 : 550-553.
- 4) Kitagawa H, Kawase H, Wakisaka M : Six cases of children with a benign cervical tumor who required tracheostomy. *Pediatr Surg int* 2004 ; 20 : 51-54.
- 5) Matsukura T, Itoi S, Okada K : Tracheoplasty with an intercostal pedicle flap for tracheal neurilemmoma-a case report. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; 46 : 785-788.
- 6) Weiner DJ, Weatherly RA, DiPietro MA : Tracheal schwannoma presenting as status asthmaticus in a sixteen-year-old boy : airway considerations and removal with the CO<sub>2</sub> laser. *Pediatr Pulmonol* 1998 ; 25 : 393-397.
- 7) Braunstahl GJ, Den Bakker MA : Diagnostic image(218). A boy with therapy-resistant asthma. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004 ; 148 : 2437.
- 8) Tiedemann R : Neurogenic tumors of the trachea. *HNO* 1992 ; 40 : 41-43.
- 9) Brunel F, Fourmaintraux A, Mariette JB : Tracheal neurinoma simulating status asthmaticus in a child. *Arch Hr Pediatr* 1993 ; 50 : 319-321.
- 10) Gerashchenko IF : A case of neurinoma of the trachea. *Zh Ushn Nos Gorl Bolezn* 1964 ; 24 : 69-71.
- 11) Kawaraguchi Y, Taniguchi A : Anesthetic management of a 9-year-old child undergoing resection of a tracheal tumor. *Pediatr Anesthesia* 2005 ; 15 : 512-514.
- 12) Daniel JW, Robert AW : Tracheal schwannoma presenting as status asthmaticus in a sixteen-year-old boy. *Pediatric Pulmonology* 1998 ; 25 : 393-397.
- 13) Takeda K, Horiuchi M : Scuwannoma of the trachea ; a new resectin technique. *Auris Nasus larynx* 2003 ; 30 : 425-427.
- 14) Righini CA, Lequeux T, Laverrierre MH : Primary tracheal schwannoma ; one case report and a literature review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005 ; 30 : 425-427.
- 15) Horovitz AG, Khslil KG, Verani RR : Primary intratracheal neurilemmoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 85 : 313-317.
- 16) Kittinger G : Neurinoma of the trachea. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol* 1961 ; 95 : 87-89.