上顎洞に発生した血管線維腫症例

中村 雅一・増田 成夫
近藤 玲子・川端五十鈴

Angiofibroma of the Maxillary Sinus ; A Case Report

Masaichi Nakamura, Shigeo Masuda,
Reiko Kondo and Isuzu Kawabata
(Saitama Medical Center, Saitama Medical College)

An 18-year-old boy visited our clinic complaining of painful swelling of the right cheek. CT scan and angiograms revealed a hypervascular lesion in the right maxillary sinus. The tumor was removed surgically under general anesthesia. Microscopic examination revealed histologic features compatible with angiofibroma. The reported cases of extranasopharyngeal angiofibroma are reviewed, and the pathogenesis, clinical features and treatment are discussed.

Key words: angiofibroma, benign tumor, maxillary sinus, epistaxis

はじめに

血管線維腫は若年男子に好発する良性腫瘍で、主として鼻咽腔に生じ、鼻咽腔以外の部位に原発した報告例は稀である。私共は最近男子で上顎洞に原発したと考えられる血管線維腫の一例を経験したので、その概要を報告するとともに、若干の文献的考察を加えた。

症 例

患者：○窪○男，18歳，男性。

主訴：右頬部腫脹，鼻閉。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和63年3月頃より右鼻閉，鼻漏が出現したが放置した。8月25日に右頬部腫脹，疼痛，発熱がおこり，近医受診し抗生物質および消炎鎮痛剤の投与受けたが，軽快しないため当科紹介され，9月1日当科初診となる。

初診時全身所見：身長180 cm，体重 60 kg で

体格栄養状態とも良好な男子である。

一般血液検査では，貧血や白血球増多はなく，血清生化学も正常値であった。血沈 29 mm/h，CRP 陽性，梅毒血清反応陰性，HB 抗原陰性であった。尿検査，胸部X線検査，心電図にも異常所見はみられなかった。

初診時局所所見：右下眼瞼から頬部にかけて腫脹，圧痛が認められた。右眼球は軽度上転していたが，複視は認められなかった。右鼻腔内は，下鼻甲介が肥厚し，下鼻道側壁が鼻中隔側に突出していた。硬口蓋粘膜は右半分が白っぽく変色しており，知覚の低下がみとめられた。顎下部や頸部のリンパ節は触知せず，上咽頭をはじめ他の耳鼻咽喉科領域に異常所見は認められなかった。

単純X線検査：篩骨洞，前頭洞にび慢性の陰影が認められ，右上顎洞では外側壁，内側壁に

骨破壊が疑われる骨壁の菲薄化像を呈していた(図1)。

CT検査: 右上顎洞内には不均一に造影される陰影が認められた。上顎洞骨壁は洞内より外方に向かって圧排されているように菲薄化し、球状に拡大していた。外側壁では骨が欠損している所見であった(図2)。

次に下鼻道側壁より右上顎洞穿刺を施行したところ、穿刺部位より出血が多く認められたが、膿は吸引できなかった。出血は圧迫により止血できた。上顎洞穿刺で得られた血液の細胞診検査では血球成分のみであり、腫瘍細胞は認められなかった。

血管造影検査: 上顎洞穿刺で出血が多かったことより、血管性の病変を疑い外頸動脈および内頸動脈血管造影検査を施行した。上顎洞の上部に造影剤の貯留を認めたが、顎動脈その他の

血管の明らかな拡張や変位はなかった(図3)。

以上の所見より血管性の腫瘍を疑い、入院のうえ10月5日に全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。

手術所見: まず右側外頸動脈をクリッピングした後、歯肉部に切開を置き、犬歯窩を露出した。犬歯窩は一部骨壁が欠損していて腫瘍が露出していた(図4)。犬歯窩の残存している骨を鉗除した後、腫瘍が易出血性であったためオキシセル綿を腫瘍と骨壁との間に挿入するようにして、上顎洞より剝離し摘出した。腫瘍は軟らかく一塊として摘出することはできず、小片に分けて摘出した。眼窩下壁とやや強く癒着がみられたが、骨壁より剝離は可能であった。上顎洞骨壁は、菲薄化しているものの、前壁以外は骨が欠損している部分はなくCTで示されたとおり球状に拡大していた。腫瘍をすべて切り除

図1 単純X線所見
右上顎洞の陰影を示す。

図3 顎動脈造影所見
右上顎洞上部に造影剤の貯留を認める。

図2 CT像
右上顎洞は球状に拡大し、骨壁の菲薄化を認める。

くと、上顎洞壁からの出血はほとんどなくなり、腫瘍への栄養血管ははっきりしなかった。歯肉切開部を開放創としたまま手術を終了した。術中の出血量は1400ccで、800ccの輸血をおこなった。

病理組織学的所見：摘出した標本の大部分は壊死組織を伴った密な線維性の瘢痕様組織であ

図4 手術所見
上顎洞前壁に骨欠損が認められる。

図5 病理組織所見
拡張した血管が多数存在する結合組織の増生（上）があり、血管壁は一層の扁平な内皮細胞よりなる（下）。

った。一部に強い増生を示す線維組織中に、一層の内皮細胞からなる血管腔が多数認められ、血管線維腫の像を呈するものが認められた（図5）。したがって、血管線維腫を母組織とし、上顎洞内に出血をきたしたため臨床的に血瘤腫と呼ばれている状態になったと考えられる。

術後経過：術後1年を経過した現在、腫瘍の再発は認められていない。右眼球は術前には上転位にあったが、術後約4カ月までにほぼ正常位に復帰し、複視や眼球運動障害の発生はなかった。右下鼻道側壁の突出も徐々に小さくなり、現在では右の鼻閉は消失している。

考 察

血管線維腫は比較的稀な良性腫瘍で、多くのものは思春期の男子の上咽頭に発生する。組織学的には良性でありながら易出血性で周囲組織に浸潤性に進展するため臨床的に治療が困難であることが多い。今回私共は若年男子の上顎洞に原発した大きな血管線維腫で手術的に摘出し得た興味ある症例を経験したので、文献を引用しながら2～3の点について考察を加えた。

上咽頭血管線維腫について：上咽頭血管線維腫の発生頻度は報告者により差があるが、外来患者総数の5000～50000人に1程度と考えられている¹⁾²⁾。発生年齢については、古市ら³⁾によれば本邦で報告された262例中16～25歳のものが171例であり、平均は21.1歳で、30歳以上は稀であるとしている。しかし岩佐ら⁴⁾は40歳代以後にもうひとつの小さいピークが存在していて、若年者に発生するものとは発生原因が異なるのではないかと述べている。男女比は241:18（不明3）であり³⁾、女性には稀である。Cappsら⁵⁾は女性には血管線維腫は存在せず、報告されている症例はpedunculated fibromaまたはpolypであると述べており、女性患者の発生には否定的であるが、電子顕微鏡による形態学的観察では、女性に発生したものと男性に発生したものとでは微細構造は同じであるという報告もあり⁶⁾、女性にも稀ではあるが、血管線維腫は存在すると思われる。

上咽頭以外の血管線維腫について：上咽頭以外の頭頸部領域に発生した報告例は少なく，外国ではAliら⁷⁾により37例の集計が認められ，本邦では木村ら⁸⁾，広田ら⁹⁾の集計に大河内ら²⁾の症例を合わせると，報告例は34例になる．これらの報告例に Juulら¹⁰⁾の症例を加えた70例(水流，小倉らの報告例が重複しているので)について発生部位を検討してみると，上顎洞21例，篩骨洞5例，蝶形骨洞3例，鼻腔17例と約3分の2が鼻副鼻腔に発生している．食道，気管にそれぞれ1例ずつ報告がみられる以外はすべて頭頸部領域に認められている．

上顎洞原発の血管線維腫について：検索した限りでは上顎洞に発生したものは本症例を含めて22例の報告が認められた^{8) 10) ~25)} (表1)．年齢は50歳代が3症例みられるが，10歳代，20歳代が中心で平均年齢は24.5歳であり，年齢の分布については上咽頭に発生するものと同じ傾向

がみられる．男女比は17:5であり，上咽頭に発生するものより女性に多い傾向がある．また，右側15例に対して，左側6例と右に多く認められるが，その意義については不明である．

臨床症状は，鼻出血，鼻閉を主訴とすることが多いが，約半数の症例では頬部腫脹があり，その他眼球突出，眼球の変位，複視など眼症状や側頭部痛が認められる．このような症状は上顎腫瘍一般にみられる症状とほぼ同じである．そのため過去の報告例もほとんどが上顎腫瘍の術前診断のもとに上顎洞開洞または鼻腔内ポリープの生検が行われている．しかし，他の上顎腫瘍に比べて，鼻出血については出血量が多い傾向があり，鼻腔内ポリープの生検や試験開洞に際しても多量の出血が起こっている^{11)~16)}．本症例では試験開洞は行わなかったが上顎洞穿刺にて出血が多く認められ，血管原性の腫瘍を疑うきっかけとなった．

表1 上顎洞に発生した血管線維腫報告例

	報 告 者	年齢	性	部位	症 状
1	村山 (1904)	50	M	右	鼻閉，頬部腫脹
2	水流 (1936)	33	F	右	鼻閉，鼻出血，頬部腫脹，疼痛
3	Munson (1941)	15	M	左	頬部腫脹，鼻出血
4	Alajmo ら (1961)	6	M	右	鼻閉
5	Alajmo ら (1961)	58	M	右	頬部腫脹
6	Hora ら (1962)	13	M	右	頬部腫脹，鼻出血，鼻閉
7	小倉ら (1965)	16	M	右	鼻出血，頬部腫脹
8	Stricker (1967)	22	M	右	頬部腫脹
9	Maniglia ら (1969)	15	M	右	鼻閉，鼻出血，頬部腫脹
10	Perko (1969)	33	F	右	歯痛
11	Pathak (1970)	18	M	左	鼻出血，鼻閉
12	Chakrabarti ら (1973)	17	M	右	鼻閉，頬部腫脹，鼻出血
13	Ryc (1973)	17	M	左	鼻出血
14	Ramanjaneyulu (1974)	17	M	右	鼻閉，頬部腫脹
15	野垣ら (1977)	22	M	右	鼻閉，視力低下，眼球突出，複視
16	〃 (〃)	22	M	右	鼻出血，鼻閉
17	菊地ら (1978)	50	M		
18	Juul ら (1982)	27	F	左	側頭部痛，鼻閉
19	白幡ら (1982)	39	F	左	
20	〃 (〃)	29	F	左	
21	木村ら (1983)	1	M	右	鼻閉，鼻出血
22	自験例	18	M	右	頬部腫脹，鼻閉

腫瘍の基部についてははっきり確認が出来なかったものが多いが、記載のあるものについては後壁^{8) 10) 17) 18)}、外側壁^{13) 15)}、後内側壁^{16) 18)}などの報告があり、後壁からの発生が多いようである。本症例については血管造影検査の所見と手術時に上顎洞上壁部のみ癒着が強かった点から上顎洞上壁に基部があったと考えられる。腫瘍は上顎洞に局限しているものから、篩骨洞¹⁹⁾、蝶形骨洞^{11) 18)}、さらに後鼻孔を通して上咽頭¹⁵⁾にまで達するものなど様々の程度に進展したものが報告されている。

血管線維腫の成因について：血管線維腫の発生に関しては古来より多くの説があるが、未だにはっきりしていない。蝶形骨体と後頭骨底部の間に存在する胎生期の fibrocartilage²⁶⁾、上咽頭後壁の骨膜²⁷⁾、頭蓋底付近の咽頭腱膜と口腔咽頭筋膜の癒合によって形成される fascia basalis²⁸⁾などの線維性組織に由来する腫瘍であるという考えが古くからある。また、paraganglionic tissue に起源をもつ腫瘍であると述べているものもある²⁹⁾。最近では口蓋骨の蝶形骨突起と鋤骨が接している鼻腔天蓋の後側壁下の粘膜下から発生すると考えられているようである³⁰⁾。血管線維腫の患者には性の発達が未熟なものが認められることから、性ホルモンが関与している可能性を示唆するものもある³¹⁾。ホルモンレセプターの検索によるとエストロゲンやプロゲステロンのレセプターは認められないが、男性ホルモンに対するレセプターが存在し、血管線維腫はアンドロゲン依存性と考えている報告が多いようである³²⁾。

研究者の多くは真性腫瘍であると考えているが、一部には炎症あるいはアレルギーによる増殖であり腫瘍ではないという考えもある。Osborn³³⁾は異常な血管が鼻腔内の組織にも認められることから vascular hamartoma であり、微小血管の出血に続いて生じる修復機構により肉芽組織の形成さらにひきつづいて線維組織の形成がおくと推定している。Schiff³⁴⁾は上咽頭の発達段階に鼻甲介の血管性組織の一部が、

いずれ骨膜へと発達する間葉組織へとりこまれ発達したものであると考えている。Stiller ら³⁵⁾は血管線維腫の線維芽細胞の形態学的検討から、真の腫瘍よりはむしろ反応性あるいは過形成性の病変を支持する結果が得られたと述べている。年齢とともに自然退縮するものがあることもこのような考えを支持している。今回私共の症例からは発生因子を知りえる手掛かりは得られなかった。

治療について：血管線維腫の治療については、手術療法、放射線療法、性ホルモン療法などが行われてきた。しかし、放射線療法に関しては、かなり大量の線量を照射しなければ腫瘍の縮小、消失は認められず、その結果周囲組織への重篤な後遺症を併発したり、悪性腫瘍の発生の危険性など副作用の問題がある^{36) 37)}。性ホルモン投与については効果の点でいまだに評価が一定していない³⁶⁾。したがって外科的摘出が第一選択であり、全摘出が困難な場合や再発が認められたときに放射線療法や性ホルモン療法が補助的に行われるべきであるとされている¹⁴⁾。鼻副鼻腔に発生したものについては解剖学的位置のため上咽頭に発生したものに比べ手術的に摘出できているものが多い。しかし、症例により差はあるが、他の腫瘍に比べて出血が多くなるため十分に視野をとって手術をすることが必要である。最近では上咽頭の血管線維腫に対し超選択的塞栓術施行後に手術を行ったという報告がされており^{32) 38)}、手術中の出血に対して有効であると思われる。本症例については術前の血管造影検査で造影剤の貯留が軽度で、サブトラクションをするまで貯留がはっきりしなかったため、塞栓術を行わなかったが、行っていれば出血量を減らすことが十分に期待できたと思われる。

結 語

右上顎洞に原発した血管線維腫の1例を報告した。症例は18歳男性で右頬部腫脹を主訴に来院し、全身麻酔下に腫瘍を摘出した。鼻咽腔以外に原発した血管線維腫は稀であり、病像、成因、治療などについて文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第28回日本鼻科学会(平成元年10月)で口演した。

文 献

- 1) 志水雄輔, 藤谷哲造, 中川 巖, 他 : 上咽頭線維腫. 耳喉 45 : 889~900, 1973.
- 2) 大河内幸男, 小針仁美, 大槻好正, 他 : 鼻腔血管線維腫の4症例. 耳鼻臨床 補10 : 133~140, 1987.
- 3) 古市暢夫, 金森邦彦, 大藤周彦, 他 : 巨大な鼻腔血管線維腫の2症例と本邦報告例についての文献的考察. 耳喉 44 : 875~890, 1972.
- 4) 岩佐英之, 神尾友和 : 鼻咽腔血管線維腫の診断に関する一知見. 日耳鼻 82 : 663~669, 1979.
- 5) Capps FCW, Irvine G and Timmis P : Four recent cases of juvenile fibroangioma of the post-nasal space. J Laryngol Otol 75 : 924~931, 1961.
- 6) Svoboda DJ and Kirchner F : Ultrastructure of nasopharyngeal angiofibromas. Cancer 19 : 1949~1962, 1966.
- 7) Ali S and Jones WI : Clinical records extranasopharyngeal angiofibromas (sex incidence and age distribution). J Laryngol Otol 96 : 559~565, 1982.
- 8) 木村 裕, 長舩宏隆, 勝村久子, 他 : 幼児の上顎洞血管線維腫の一症例. 日鼻会誌 26 : 135~136, 1987.
- 9) 広田敦子, 辺土名仁, 苦瓜知彦, 他 : 鼻腔より発生した若年性血管線維腫の1例. 耳喉頭頸 61 : 477~482, 1989.
- 10) Juul A, Larsen K and Illum P : Angiofibroma of maxillary antrum. Arch Otorhinolaryngol 236 : 135~138, 1982.
- 11) Munson FT : Angiofibroma of the left maxillary sinus. Ann Otol Rhinol 50 : 561~569, 1941.
- 12) Alajmo E and Fini-Storchi O : Il fibroangioma primitivo del le nasali e dei seni paranasali. Boll Mal Orecch 79 : 217~240, 1961.
- 13) 小倉義郎, 伏見直哉, 大上 浩, 他 : 上顎洞内に原発した若年性血管線維腫の1治験例. 日耳鼻 68 : 1234~1240, 1965.
- 14) Maniglia AJ, Mazzarella LA, Minkowitz S, et al : Maxillary sinus angiofibroma treated with cryosurgery. Arch Otolaryngol 89 : 527~532, 1969.
- 15) Pathak PN : Extranasopharyngeal juvenile angiofibroma—a case report—. J Laryngol Otol 84 : 449~451, 1970.
- 16) Ramanjaneyulu P : Juvenile fibroma of antral origin. Int Surg 59 : 423~424, 1974.
- 17) 村山政之助 : 上顎洞血管線維腫ノ一例. 大日耳鼻 12 : 346~356, 1906.
- 18) Chakrabarti RN, Venkataramaiah NR, Rao PRV, et al : Extranasopharyngeal juvenile angiofibroma—a case report—. Indian J Cancer 10 : 471~474, 1973.
- 19) Hora JF and Brown AK : Paranasal juvenile angiofibroma. Arch Otolaryngol 76 : 457~459, 1962.
- 20) 水流義雄 : 顔面ニ自潰セル鼻腔副鼻腔血瘤腫ノ一例. 耳喉 9 : 316~318, 1936.
- 21) Stricker G : Ausgedehntes sklero sierendes Hä-mangiom der Nebenhöhlen und seine klinischen Komplikationen. Monatsschrift für ohrenheilkunde und laryngo-rhinologie 101 : 271, 1967.
- 22) Perko M, Ueblinger E and Hjørting-Hansen E : Nasopharyngeal angiofibroma of the maxilla ; report of case. J Oral Surg 27 : 645~648, 1969.
- 23) Ryc K, Malicka K and Ksiazek J : Juvenile angiofibroma of maxillary sinus. Otolaryngol Pol 27 : 543~545, 1973.
- 24) 野垣俊幸, 前坂明男, 滝元 徹, 他 : 鼻腔および上顎洞原発の若年性血管線維腫. 耳展 20 : 230~237, 1977.
- 25) 白幡雄一, 児玉 実, 足川力雄 : 鼻科領域血管腫の臨床像. 耳展 21 : 430~439, 1978.
- 26) Bensch H : Beiträge zur Beurtheilung der chirurgischen Behandlung der Nasenrachenpolypen. E Morgenstern, Breslau, 1878.
- 27) Ringertz N : Juvenile nasal fibroma in pathology of malignant tumors arising in the nasal paranasal cavities and maxilla. Acta Otolaryngol Suppl 27 : 158~161, 1938.
- 28) Brunner H : Nasopharyngeal fibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol 51 : 29~65, 1942.
- 29) Girgis IH and Fahmy SA : Nasopharyngeal fibroma ; its histo-pathological nature. J Laryngol

- Otol 89 : 1107~1123, 1973.
- 30) Harrison DFN : Juvenile postnasal angiofibroma ; an evaluation. Clin Otolaryngol 1 : 187~197, 1976.
- 31) Martin H, Ehrlich HE and Abels JC : Juvenile nasopharyngeal fibroma. Ann Surg 127 : 513~536, 1948.
- 32) Antonelli AR, Cappiello J and Lorenzo D : Diagnosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Laryngoscope 97 : 1319~1325, 1987.
- 33) Osborn DA : The so-called juvenile angiofibroma of the nasopharynx. J Laryngol 73 : 295~315, 1959.
- 34) Schiff M : Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Laryngoscope 69 : 981~1016, 1959.
- 35) Stiller D, Katenkamp D and Küttner K : Cellular differentiations and structural characteristics in nasopharyngeal angiofibromas. Virchows Arch [A] 371 : 273~282, 1976.
- 36) 竹林脩文, 屋敷建夫, 野田益弘, 他 : 若年性鼻咽腔血管線維症例とその治療法の検討. 耳喉 44 : 201~208, 1972.
- 37) Chen KTK and Bauer FW : Sarcomatous transformation of nasopharyngeal angiofibroma. Cancer 49 : 369~371, 1982.
- 38) 田中佐一良, 榎田 耕, 滝元 徹, 他 : 塞栓術が有効であった上咽頭血管線維腫例. 耳鼻臨床 80 : 115~119, 1987.
- 原稿受付 : 平成元年11月13日
原稿採扱 : 平成元年11月29日
別刷請求先 : 中村雅一
〒350 埼玉県川越市鴨田辻道町1981
埼玉医科大学総合医療センター耳鼻咽喉科