オスラー病に対する鼻腔植皮術

市村 恵一・中村 直也
田中 利善・岡 良巳*

Intranasal Dermoplasty for Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia

Keiichi Ichimura and Naoya Nakamura
(University of Tokyo)

Toshiyoshi Tanaka
(Tokyo University Branch Hospital)

Yoshimi Oka
(Tokyo)

Recurrent epistaxis as a manifestation of hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT, Rendu-Osler-Weber disease) is usually difficult to control. Although no treatment is regarded to be completely efficacious, intranasal dermoplasty (ID), originally described as septal dermoplasty by Saunders, is considered to be the most effective means of management. ID, however, is not well established in Japan. During the last 2 years we performed ID on 2 patients with HHT to reduce the incidence of epistaxis by protecting the fragile vessels from trauma through the application of a split thickness skin graft over the abnormal superficial nasal vessels.

The technical keypoints of ID in our experience are:

a. In order to avoid septal perforation, ID should be performed on only one side of the septum at each procedure with preservation of the septal perichondrium.

b. Exacerbation of bleeding after ID can be attributed to four factors. 1) telangiectasia develops in mucosa not covered by the graft, that is in the posterior half and anterosuperior tip ; 2) abnormal mucosa can regenerate in a denuded area or in the portion where the graft fails to take ; 3) the graft contracts over time exposing areas initially covered by the graft ; 4) telangiectasia develops within the graft. Therefore, after the graft has been sutured anteroinferiorly to vestibular skin it should be attached to the perichondrium with fibrin glue, and the area of the anterosuperior remnant of the septal mucosa for suturing should be minimized. The intranasal skin graft should be as large as possible to cover all the denuded areas and to compensate for graft contracture.

c. The graft is usually a split thickness graft. The thicker the graft, the later occurs the development of telangiectasia in the graft, and nasal stuffiness is common. If patients have nasal stuffiness in the preoperative period, the thicker graft will produce the desired effect.

Key words: hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease), intranasal dermoplasty (septal dermoplasty), epistaxis, fibrin glue

はじめに

オスラー病をはじめとして、血管に広範な異常のある症例に起こる鼻出血の対処には難渋することが多い。現在のところ、こうした症例に対する治療法には(表1)に示すようなものが挙げられるが、絶対的というべき治療法は未だ確立されていない。この中で比較的採用されているのがエストロゲン内服療法、レーザー照射、鼻腔植皮術(intranasal dermoplasty)である。エストロゲンは有効性こそ高い¹⁾²⁾ものの、心筋梗塞、血栓症をはじめとする副作用の問題から一般的治療法にはなり得ないでいる³⁾。レーザーが有望であるとした報告が近年相次いだものの^{4)~6)}、長期効果は芳ばしくない模様であり³⁾、反復処置が必要とされる。この中で効果が最も確実であろうとされているのがSaunders⁷⁾により始められた鼻粘膜を切除し、同部を遊離皮膚によって置換する方法である。もちろんオスラー病は一筋縄では行かぬ疾患であり、文献上でも鼻腔植皮術は主になるものの、(表1)に示した治療法を組み合わせ対処して行かねばならない場合が多くなっている。オスラー病自体が稀な疾患に属するため、わが国においては限られた報告しかないうえ、この術式を行った報告もない。筆者の経験もわずか3例に過ぎないが、最近経験した2例についての経過を通して学んだ本法の手法上の要点と問題点

について考察したい。

手術手技

1. 粘膜切除

鼻翼から鼻腔底にまわりこむ皮膚切開を置き、それを外方に翻転し良好な鼻腔内の視野を得る(図1)。鼻中隔の皮膚粘膜移行部に切開を置き、そこから剝離子を用いて粘膜剝離を開始する。剝離の層は鼻中隔矯正術のときのように軟骨膜下で剝離することなく、粘膜・軟骨膜間で剝離することにより、鼻中隔穿孔の発生を防止する。剝離範囲の後方限界は中鼻甲介の前端相当部のやや後方とする。下方鼻中隔骨部と鼻腔底においては骨膜粘膜間を剝離するのは困難であり、ここでは骨膜下の剝離とする。粘膜の剝離方法は原法では鋭匙で引っ掻くのみ^{7)~11)}であるが、不必要な出血を減らすためにも、手技的には難しいが剝離子を用いた方法を採用した。剝離終了後、軟骨や骨から挙上された鼻中隔粘膜を形成剪刀で鋏切する。鼻腔底部後方粘膜に対しては剪刀による操作は困難なため、三角メスなどによる切開とする。さらに下鼻甲介粘膜を下鼻甲介剪刀で広範囲に切除する。鼻翼切開を加えても、明視下に操作出来る限界は入口部から3~4 cm位までである。切除断端からの出血はバイポーラー電気凝固により確実に止める。

2. 皮膚置換

移植皮膚は通常大腿部から採取する。その厚さは中間層とする。図2で示した粘膜欠損部を

表1 オスラー病の鼻出血の治療法
下線は比較的有効とされ、頻度の多いもの

微細損傷を避ける
パッキング
粘膜電気焼灼
粘膜化学焼灼
鼻中隔軟骨切除
<u>鼻腔植皮術(遊離皮膚)</u>
有茎皮弁移植
遊離血管吻合皮弁移植
<u>レーザー焼灼(Nd-YAG, KTP, CO₂)</u>
<u>エストロジェン投与</u>

図1 鼻腔植皮術のアプローチ法

左は皮膚切開、右は粘膜、軟骨膜下剝離を示す。

すべて覆うためには10×5 cm 程度の大きさが
必要である．これを先の操作で露出した鼻中隔
軟骨膜上にまずかぶせ，鼻腔底，下鼻甲介の方

図2 皮膚置換範囲

上の斜線部と下の黒い部分が対象範囲．

に伸ばし広げる．鼻中隔にかぶせた部分では，
鼻前庭の皮膚(前方)，残存粘膜(上方)と縫合す
る．後方や下鼻甲介上部での縫合は困難であり，
縫合部より後方は少しずつフィブリン糊で固定
してゆき後方まで達し，最後は粘膜面上に被せ
て糊付けする．採皮部の処置は通常の植皮と同
様でよい．

3. 術後操作

移植皮膚の確実な生着のためには血腫を防止
する必要がある．フィブリン糊固定が十分なら
タンポンなしでもよいが，ある程度の圧迫があ
った方が安心なので，手術完了段階での出血は
ほとんどないものの，軟骨ガーゼを軽く挿入し
ている．鼻翼切開を縫合して手術は終了する．
ガーゼ抜去，抜糸は術後5日目頃行う．

成績および術後経過

2名のオスラー病に対する鼻腔植皮術の結果

表2 鼻腔植皮術施行症例内訳

症例	1		2	
年齢	12		37	
性	男		女	
発症	2歳		幼時	
悪化	3年前		7年前	
家族歴	+		-	
貧血	+(Hb 8 台)		+(Hb 6 台)	
手術側	左→右		右→左	
	左	右	右	左
手術時間	3 h 30 m	2 h 5 m	2 h 50 m	2 h 20 m
出血量	70 ml	50 ml	100 ml	40 ml
移植範囲	鼻中隔，底部 (1片)	鼻中隔，底 部，下鼻甲介 (2片)	鼻中隔，底 部(1片)	鼻中隔，底 部，下鼻甲介 (1片)，右 下鼻甲介
移植片の経過	生着良好	生着良好	生着良好	右は脱落
術後出血	なし	ほとんどなし	下鼻甲介，前 上方粘膜から	右下鼻甲介， 前上方粘膜， 左前上方粘膜 から
中隔穿孔	-		+	

を(表2)に示す。術後の鼻中隔穿孔は鼻中隔粘膜剝離の層に問題があった1例に生じた。これは2回目の左側粘膜剝離時に誤って軟骨に裂が生じてしまったもので、術後暫くして穿孔が生じ、徐々に拡大し直径7mmの大きさになったものである。何れの症例においても術後は鼻出血の頻度、量とも著明に減少した。出血部位は特に前上方の粘膜残存部、下鼻甲介の皮膚移植脱落部であった。まだ術後経過が短いためもあるが、移植皮膚からの出血は経験していない。症例1は術後治療を特に要さない状態である。症例2は時々出血があり、自身で綿花を挿入して止血しており、出血量がやや多い場合は受診してスポンゼル®(止血用ゼラチンスポンジ)を挿入すれば容易に止血する状態である。

考 察

1. 鼻腔植皮術の手技上の問題点

オスラー病における易出血性の本態は血管筋層の欠如、内膜の異常とそれに因る血管拡張であり¹²⁾、粘膜浅層の血管に微細な刺激が加わるだけで容易に出血する。刺激の加わりやすい前方の粘膜、特にキーゼルバッハ部位が最も多い出血部位である⁷⁾。

Saunders⁷⁾が最初に報告したのは鼻中隔粘膜のみの切除と皮膚による置換であったので septal dermoplasty (鼻中隔植皮術)と呼ばれたが、効果を確実なものとするため、その後は鼻腔底や下鼻甲介粘膜も皮膚置換する方法が推奨されている^{8)~11)}。したがって現在では鼻腔植皮術とするのが適切と思われる。切除置換範囲はできるだけ大きくすることが好ましいので、鼻翼切開を行い、良好な視野を得ることが必要となる。

術後の鼻中隔穿孔を避けるために粘膜剝離の際の層に注意することは重要である。鼻中隔矯正術におけるように軟骨膜下剝離を行うと血行障害のため、後に穿孔が生じ、それが次第に拡大してくる。同様に、両側を同時に操作すると穿孔が生じやすいので、片側ずつ時間を置いて行うのが好ましい。筆者は6カ月以上間を置いて

ている。

鼻腔植皮術の目的は粘膜を皮膚で置換することにより、被覆支持組織の厚みと強度がその下の血管壁の損傷の機会を減らすことにある。粘膜を切除したからといって、そこを皮膚で覆わない限り、易出血性は変わらない。皮膚で置換すれば出血頻度は激減するものの、出血がなくなるわけではない。その理由は以下の4点である。

①置換し得ない粘膜が残り、そこから出血する。鼻腔後半が該当する。また、移植した皮膚の縫合に関し、前下方は皮膚と縫合できるが、前上方は粘膜しかなく、この部で縫い代用に残した粘膜から出血することが多い。

②移植皮膚が生着しないで脱落した場合、そこから出血する。

③一旦生着した移植皮膚が縮小し、一度は覆われた粘膜面が再露出し、そこから出血する。

④血管が再生し、移植した皮膚表面に達し、そこから出血する¹³⁾。

1) 皮膚置換範囲と縫合に関する問題

①の後方からの出血は頻度からいってほとんど問題とならない。移植皮膚の確実な生着のためにはそれと周囲組織とを縫合することが基本であるし、また皮下血腫の防止のため挿入する軟骨ガーゼの出し入れの際に安定を保つためにも縫合は理に叶う。軟骨ガーゼを用いずにメローセル®(ポリビニルアルコール製吸湿性スポンジ)を用いたり、ガーゼと移植皮膚の間にベスキチン®(キチン膜)や絹布片などを置くとガーゼ抜きの際にずれが起こらなくすることが出来る。そうすれば縫合なしで糊付けだけで済ますことも可能である。ただし、縫合のための縫い代残しを図らなくても、技術上の問題で、粘膜切除に鉗を使用する限り粘膜は残ってしまうので、この部の切除に三角メスを用いるとか、その部のみは小鋭匙で搔爬するだけとするなどの工夫がある。また移植片の安定を図るため、その中央部に貫通する縫合を置くことも1つの方法である。ただしこれは既に他側が皮膚置換

されている場合はよいが、初回例だと対側の粘膜からの出血の制御が必要となる。

2) 移植皮膚の大きさと厚さに関する問題

②に関しての筆者の経験では、移植皮膚が十分大きく1つで欠損部全面を覆える程度のものであるならば問題はないが、複数の皮膚片を用いると、下鼻甲介部で移植片が脱落することがあり、その場合下鼻甲介前面から出血が反復することになる。③の経験はないが、そうした点も考慮し、予め移植皮膚を粘膜欠損部より大きめにとることが重要であろう。

④と関連する、移植する皮膚の厚さについては、通常は中間層皮膚弁がよいとされる。中間層植皮の厚さも様々であり、0.008～0.012インチが薄い中間層、0.015～0.018インチが平均的の中間層、0.018～0.022インチが厚い中間層と分類されている。本法の考案者の Saunders の文献をみても、採用する厚さは報告の度に異なっており、0.02～0.025インチ⁷⁾、0.02インチ⁹⁾、0.018～0.02インチ¹⁰⁾、0.014インチ¹¹⁾と次第に薄くなっている。皮膚が厚ければ出血は起こりにくくなるが、鼻腔断面積が減少するために鼻閉が起こる。予め鼻閉が高度であった鼻アレルギーを合併した症例2に対しては、移植皮膚を厚くしたところ、鼻閉を除いてアレルギー症状も改善し、出血もないよい結果を得ている。

2. オスラー病における鼻出血治療法の選択

鼻腔植皮術を行っても長期的に見れば様々な理由で再び出血が起こる例が多くなるので、厳密にはその効果は一時的である¹⁴⁾。しかし、少なくとも一定期間は出血の恐怖から逃れられる点で、施行する価値が十分にある手術であると考えられる。Harrison²⁾はオスラー病の治療選択基準は病変部位、粘膜の状態、出血頻度、quality of life、精神状態などにより決定する必要があるが、若年者や手術可能例には鼻腔植皮術を、これで制御し得ないものや広範な病変の例にはエストロゲンを勧めるとしている。レーザー照射(Nd-YAG, KTP)も永続性はないが、操作が容易なので、4～6カ月に1回反復す

るのがよいとされる。鼻腔植皮術とレーザー治療を組み合わせるのが最も有用とされている³⁾。

ま と め

鼻腔植皮術を行うにあたって経験上肝要と思われる点をまとめると以下のごとくなる。

- ①鼻中隔の処理は必ず一側ずつ行う。
- ②剥離の際、鼻中隔の軟骨膜は残す。
- ③縫合のための縫い代(粘膜残存部)は出来るだけ少なくする。
- ④下鼻甲介粘膜も置換するほうがよい。
- ⑤移植皮膚は粘膜切除部を1つで覆えるように出来るだけ大きなものとする。
- ⑥移植皮膚の厚さは中間層でよいが、鼻閉のある鼻アレルギーを合併する例では厚めがよい。

本論文の要旨は第32回日本鼻科学会学術講演会において報告した。

文 献

- 1) Harrison DFN : Familial haemorrhagic telangiectases ; a survey of a series treated by oestrogen therapy. *J Laryngol Otol* 71 : 577～596, 1957.
- 2) Harrison DFN : Use of estrogen in the treatment of familial hemorrhagic telangiectasia. *Laryngoscope* 92 : 314～319, 1982.
- 3) Siegel MB, Keane WM, Atkins JP Jr, et al : Control of epistaxis in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 105 : 675～679, 1991.
- 4) Ben-Bassat M, Kaplan I and Levy R : Treatment of hereditary haemorrhagic telangiectasia of the nasal mucosa with the carbon dioxide laser. *Br J Plast Surg* 31 : 157～158, 1978.
- 5) Parkin JL and Dixon JA : Laser photocoagulation in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 89 : 204～208, 1981.
- 6) Shapshay SM and Oliver P : Treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia by Nd-YAG laser photocoagulation. *Laryngoscope* 94 : 1554～1556, 1984.
- 7) Saunders WH : Septal dermoplasty for control

- of nosebleeds caused by hereditary hemorrhagic telangiectasia or septal perforations. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* **64** : 500~506, 1960.
- 8) Saunders WH : Hereditary hemorrhagic telangiectasia ; its familial pattern, clinical characteristics, and surgical treatment. *Arch Otolaryngol* **76** : 245~260, 1962.
- 9) Saunders WH : Septal dermoplasty ; a new procedure for control of nose bleeds in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Laryngol Otol* **77** : 69~76, 1963.
- 10) Saunders W : Hereditary hemorrhagic telangiectasia ; effective treatment of epistaxis by septal dermoplasty. *Acta Otolaryngol* **58** : 497~502, 1964.
- 11) Saunders WH : Septal dermoplasty ; ten years experience. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* **72** : 153~160, 1968.
- 12) Jahnke V : Ultrastructure of hereditary telangiectasia. *Arch Otolaryngol* **92** : 262~265, 1970.
- 13) McCabe WP and Kelly AP Jr : Management of epistaxis in Osler-Weber-Rendu disease ; recurrence of telangiectasia within a nasal skin graft. *Plast Reconstr Surg* **50** : 114~118, 1972.
- 14) Ulsø C, Vase P and Stoksted P : Long-term results of dermoplasty in the treatment of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Laryngol Otol* **97** : 223~226, 1983.
- (原稿受付 : 平成 5 年 11 月 17 日
原稿採択 : 平成 5 年 12 月 22 日
別刷請求先 : 市村恵一
〒113 東京都文京区本郷7-3-1
東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室)