鼻腔内血管平滑筋脂肪腫例

前田亜貴子・深澤啓二郎・八田 千広
櫻井 一成*・阪上 雅史

A Case of Angiomyolipoma of the Nasal Cavity

Akiko Maeda, Keijiro Fukazawa, Chihiro Hatta,
Kazunari Sakurai and Masafumi Sakagami
(Hyogo Collage of Medicine)

A rare case of intranasal angiomyolipoma is reported. A 48-year-old male presented with a slowly progressive right nasal obstruction and recurrent epistaxis of the right nasal cavity. An intranasal examination showed a soft and easily bleeding mass in the right anterior nares. CT scan findings showed an enhanced soft tissue mass arising from the anterior edge of the right inferior turbinate without bony destruction. The patient had no clinical signs of tuberous sclerosis. The tumor was removed through the vestibule using a transoral approach under general anesthesia. Histopathologically, the tumor was composed of mature fat cells, vascular spaces lacking elastic tissue, and bundles of mature smooth muscle cells. There has been no recurrence for two and half years.

Key words : angiomyolipoma, nasal cavity, transoral approach

はじめに

血管平滑筋脂肪腫は良性で一種の過誤腫と考えられ、組織学的には壁の厚い血管を取り巻くように平滑筋成分が不規則に増生し、その間を埋める分化した脂肪組織成分が存在するのが特徴である¹⁾。一般には女性の腎臓、後腹膜に多く発生し²⁾、まれに肝臓、縦隔、皮膚、生殖器³⁾にみられ、鼻腔内はきわめてまれといわれており、われわれが検索した範囲では、欧文献 3 例^{4)~6)}、本邦では 1 例⁷⁾が報告されているにすぎない。今回われわれは鼻腔内に発生した血管平滑筋脂肪腫の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：48歳，男性。

現病歴：平成 8 年 4 月頃より右鼻閉がみられていた。

右鼻腔内腫瘍に気づき、右鼻出血を繰り返していたが放置していた。平成 9 年 4 月、右鼻出血が頻回となったため、近医耳鼻咽喉科受診し右鼻腔内腫瘍を指摘され、その翌日精査加療目的にて当科紹介受診となった。経過中、疼痛は認めなかった。

既往歴：高血圧、糖尿病を指摘されていたが加療は受けていなかった。

家族歴：特記すべきことなし。

現症：腫瘍は右鼻腔入口部より鼻外へ突出するほどの大きさで、右鼻背は腫脹していた。表面平滑で充実性、易出血性の腫瘍を認め、その基部は明らかではなかったが、鼻中隔とは離れていた(図 1)。その他の耳、咽喉頭領域には著変なく、頸部リンパ節の腫脹も認められなかった。空腹時血糖 265 mg/dl、尿糖 3+である以外は、末梢血液、生化学検査には異常を認めなかった。平成 9

図1 前鼻鏡所見

表面平滑で充実性、易出血性の腫瘍を認める。

年4月8日、外来での生検の結果は鼻茸であった。

CT 所見：腫瘍は造影 CT にて軽度造影され、右鼻腔

内を充満し分葉を形成していた。副鼻腔は左上顎洞内に炎症を思わせる陰影を認めるのみであった。腫瘍は右下鼻甲介前方より発し鼻前庭を占拠しており、鼻中隔とは離れていた。骨破壊像は認めなかった(図2)。

MRI 所見：腫瘍は T1 強調像で低信号域、T2 強調像で高信号域、Gd 造影では均一に造影され、高信号域を示していた(図3)。

以上より鼻腔内腫瘍と診断し、平成9年4月30日、全身麻酔下で右鼻腔内腫瘍摘出術を施行した。腫瘍の発生部位が確実に同定できなかったこと、悪性腫瘍の可能性を否定できなかったことにより、Denker 法の手術を想定して手術を開始した。

手術所見：右犬歯窩歯肉部に切開を入れ、粘膜を剥離挙上し梨状口縁に切開を加え、鼻腔内を明視下においたところ、腫瘍は有茎性であり、その基部は下鼻甲介下鼻道側から下鼻道側壁に認めた。そのため、その基部周囲約1cmの粘膜を安全域としてとり、腫瘍と一塊に完全摘出した。術中迅速病理診断は血管平滑筋脂肪腫であった。

摘出物：腫瘍は弾性硬で分葉を形成し、大きさは28×25×20mmであった(図4)。

病理所見：多列線毛円柱上皮あるいは重層扁平上皮に

図2 造影 CT 像

左：前額断 右鼻腔を充満し分葉形成する腫瘍を認める。

右：水平断 右下鼻甲介前方より鼻前庭を占拠する腫瘍を認める。

図3 Gd造影MRI像(左:前額断 右:水平断)

前額断, 水平断ともにGdに均一に造影され, 高信号域を示し分葉形成する腫瘍を認める。

図4 摘出標本

腫瘍は約28×25×20 mmの弾性硬で分葉を形成していた。

覆われた腫瘍組織で, 内部には壁肥厚性の血管群の増生を主体に, 平滑筋成分の増生および成熟脂肪細胞群の混在を認めた(図5)。また, 免疫組織化学では増生血管の内腔側にはFactor-VIII(第8因子関連抗原), CD34およ

びUEA-Iが陽性であった。血管壁内および増生する平滑筋成分では α -smooth muscle actinは陽性であったが, HMB-45(melanocytic cell-specific monoclonal antibody)は陰性であった。悪性所見は認めなかった(図6)。

以上より腫瘍は血管平滑筋脂肪腫と診断された。術後2年6カ月を経過しているが, 再発, 出血なく経過は良好である。

考 察

血管平滑筋脂肪腫(angiomylipoma)はまれな良性腫瘍であり, 1951年にMorganら⁸⁾が腎病変を報告したのが最初である。一般に腎臓に発生することが多く, 結節性硬化症の約30%に合併するといわれている^{1)3)~5)}。腎臓以外では肝臓や子宮にみられることがある^{3)~5)}。頭頸部領域で発生することはまれで, 硬口蓋⁹⁾, 頬粘膜¹⁰⁾の報告もあるが, 鼻腔内の報告は4例にすぎない^{4)~7)}。

病理組織学的には, 一般に脂肪組織, 平滑筋, 血管成分および結合組織間質よりなるが, その構成比率は症例によって異なる。本症例では本来の鼻腔粘膜多列線毛円柱上皮あるいは重層扁平上皮に覆われ, 内部には壁肥厚性の細静脈に類似した血管群の増生を主体に, 不規則な走行を示す平滑筋成分が認められた。これに混在して, 所

図5 病理組織標本(HE 染色 40倍(左), 100倍(右))

壁の厚い血管を多数認め、その間に平滑筋成分と成熟した脂肪組織をみる。

図6 免疫組織標本(α -SMA 200倍, Factor-VIII 100倍)

左: α -SMA 陽性所見 血管平滑筋を主体に陽性である。

右: Factor-VIII 陽性所見 血管内皮細胞に一致して陽性である。

所にやや大小不同性の成熟脂肪組織群の増生が示された。また、栄養血管の一部とみられる細動脈性血管群も散見された。免疫組織化学的には血管の内皮細胞に特異的なマーカーである、Factor-VIII (第8因子関連抗原), CD34, UEA-I (lectin) が増生血管の内腔側には陽性であった。また、血管平滑筋細胞に特異的なマーカーである α -smooth muscle actin も平滑筋成分において陽性であった。腎発生例では多発性嚢胞の併存および筋原性細胞における HMB-45 (melanocytic cell-specific monoclonal antibody) の陽性所見が示唆されることが多い¹¹⁾。しかし、鼻腔例では Gatalica ら⁴⁾の報告や本症例のように HMB-45 は陰性であり、過誤腫的な要素を含むものの通常腎でみられるものとは本質的に異なるものと推察さ

れる。

血管平滑筋脂肪腫の鼻腔内の発生部位は、現在まで報告されている4例中3例が鼻前庭部にみられていた⁴⁾⁵⁾⁷⁾。本症例も発生基底部は下鼻甲介下鼻道側から下鼻道側壁にかけてあり、鼻前庭を占拠していた。組織型と発生部位との関係は不明であるが注目すべき点と思われる。

診断については臨床症状やCT, MRIなどの画像からは他の鼻腔内良性腫瘍とは区別できないため、最終的には病理組織学的な診断が必要である。治療は4例とも外科的に摘出され、また18~24カ月の観察期間で再発は認めておらず⁴⁾⁵⁾⁷⁾ 予後は良好と考えられる。本症例も術後2年6カ月を経過しているが再発は認めていない。

鼻、副鼻腔は、呼吸上皮および粘液腺の他、豊富な血

管系, リンパ組織, 神経, 骨, 歯牙組織, 口腔側の小唾液腺などさまざまな発生母地を含むため, 鼻, 副鼻腔に発生する良性腫瘍の発生頻度は低いものの種類は多彩である. 上皮性腫瘍には乳頭腫, 腺腫, 混合腫瘍がある. その他, 神経原性腫瘍, 結合組織性として線維腫と血管腫, 骨性として骨腫, さらに鼻前庭嚢胞も含まれる. そのなかでも乳頭腫と血管腫をあわせて約6~7割を占めることが報告されている¹²⁾. 今回われわれの経験した血管平滑筋脂肪腫は非上皮性腫瘍のその他に分類され, 本邦では2例目の報告となり, きわめてまれな腫瘍であった.

まとめ

鼻腔内に発生した血管平滑筋脂肪腫の1例を報告した. きわめてまれな腫瘍で最終的には病理組織学的な診断を必要とした. 完全に腫瘍摘出を行えば再発せず予後良好な腫瘍と考えられた.

参考文献

- 1) 藍澤宗一, 菊池昌弘, 原 弘, 他: 腎臓, 膀胱. 組織病理アトラス. 182頁, 光文堂, 東京, 1995.
- 2) 丸山孝士: 軟部組織の腫瘍. 新病理学各論(菊地浩吉, 吉木 敬編). 667頁, 南山堂, 東京, 1992.
- 3) 真鍋俊明: 問題のある血管筋脂肪腫. 病理と臨床 8: 767~777, 1990.
- 4) Gatalica Z, Lowry LD and Petersen RO: Angiomyolipoma of the nasal cavity; case report and review of the literature. Head Neck 16: 278~281, 1994.
- 5) Dawlatly EE, Anim JT, El-Hassan AY, et al: Angiomyolipoma of the nasal cavity. J Laryngol Otol 102: 1156~1158, 1988.
- 6) Guezmes A, Mazorra F, Garcia-Mantilla F, et al: Nasal angiomyolipoma. Acta Otorrinolaringol Esp 41: 341~342, 1990.
- 7) 大月直樹, 石田春彦, 埴岡啓介, 他: 鼻腔 Angiomyolipoma の一例. 日鼻誌 32: 141, 1993.
- 8) Morgan GS, Straumfjord JV and Hall EJ: Angiomyolipoma of the kidney. J Urol 65: 525~527, 1951.
- 9) Gutmann J, Cifuentes C, Vicuna R, et al: Intraoral angiomyolipoma. Oral Surg 39: 945~948, 1975.
- 10) 小宮義昭, 岩本昌平, 仁瓶義郎, 他: 頬部に発生した血管筋脂肪腫の1例. 日口外誌 29: 1761~1764, 1983.
- 11) 櫻井一成, 山田章彦, 八十嶋仁, 他: 鼻腔内に発生した血管筋脂肪腫の1例. 病院病理 16: 25, 1998.
- 12) 酒井俊一: 鼻腔良性腫瘍. 耳鼻咽喉科治療大系(野村恭也編). 66~67頁, 講談社, 東京, 1986.

原稿受付: 平成12年2月8日
原稿採択: 平成12年3月22日
別刷請求先: 前田亜貴子
〒663-8501 西宮市武庫川町1-1
兵庫医科大学耳鼻咽喉科学教室