鼻 腔 血 管 外 皮 腫 例

梶川 泰¹⁾・成尾 一彦²⁾・伏見 博彰³⁾・宮原 裕²⁾

Hemangiopericytoma of the Nasal Cavity

Hiroshi Kajikawa

(Osaka University Graduate School of Medicine)

Kazuhiko Nario and Hiroshi Miyahara

(Osaka Prefectural General Hospital)

Hiroaki Fushimi

(Osaka Prefectural General Hospital)

A 57-year-old man complained of left alinasal tumor and nasal obstruction. On nasal examination, a smooth round tumor arising from the vestibule of the nose was found. A similar tumor had been removed from this region at the age of 17 years, and we considered that the nasal tumor had recurred 30 years later. We performed embolization of the tumor feeding artery and resection through a lateral rhinotomy approach. There has been no further recurrence in this case for 1.5 years.

Key words : nasal hemangiopericytoma, embolization, lateral rhinotomy

はじめに

血管外皮腫 (hemangiopericytoma) は、すべての血管性腫瘍の1%程度のまれな疾患である。特に、鼻・副鼻腔に発生したものは本邦において十数例の報告をみるのみであり、その悪性度についても病理学的な見解がさまざままで一致していない。そのために長期間の経過観察を必要とする。今回、われわれは術後30年目に再発し、腫瘍栄養動脈塞栓術と外鼻切開法を併用して摘出し得た左鼻前庭部の血管外皮腫を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：57歳，男性。

主訴：左鼻前庭部腫瘍。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和44年頃、左鼻前庭部に生じた腫瘍に対して近医耳鼻咽喉科にて経犬歯窩的に摘出術を施行された。その際の術後病理診断は左鼻腔血管腫で、以後再発を認めていなかった。3～4年前から以前と同様の腫瘍が同部位（左鼻前庭）に生じ、徐々に増大してきたので某市民病院耳鼻咽喉科を受診した。同病院でCT検査後、平成13年8月6日に当科へ紹介された。

現症：視診にて鼻背から左鼻翼にかけて長径3.8cmほどの膨隆を認めた。また前鼻鏡検査にて左鼻腔に充満する弾性軟、球状の腫瘍を認めた（図1）。

検査所見：血液生化学的検査では特に貧血などの異常所見を認めなかった。副鼻腔CTで鼻前庭部より上顎洞前壁にかけて3.5cm大の強い造影効果を伴った球状の軟部組織陰影を認めたが、腫瘍の上顎洞への浸潤や骨破壊は認められなかった（図2a）。MRIでも鼻前庭部より上

1) 大阪大学大学院耳鼻咽喉科学教室

2) 大阪府立病院耳鼻咽喉科

3) 大阪府立病院病理科

図 1 局所所見

左鼻腔から鼻翼にかけて球状の腫瘍を認めた。

顎洞前壁にかけて球状の腫瘍陰影があり、T1 強調画像で中等度、T2 強調画像で高信号であり、Gd にて造影効果を認めた (図 2b)。

経過：血管腫再発が最も疑われたので、出血の危険性を考え生検は施行しなかった。平成 13 年 10 月 17 日に全身麻酔下で腫瘍摘出術を施行した。手術に先立って、当日にゼルフォームを用いて腫瘍血管塞栓術を施行した

(図 3a, b)。塞栓した血管は、眼窩下動脈および顔面動脈よりの栄養血管で、塞栓により腫瘍は縮小した。手術は lateral rhinotomy により、腫瘍は左鼻前庭部で鼻粘膜および皮下に存在し境界明瞭であったので、これを腫瘍周囲の正常鼻粘膜と皮下組織の一部をつけて摘出した (図 4)。術中出血は少量であった。摘出標本は $3.5 \times 3.5 \times 3$ cm の球状充実腫瘍であり、境界は明瞭であった (図 5)。断面は黄白色であり、所々に地図状に灰白色部分が認められた。

病理所見：血管に富む分葉状腫瘍で、1 層の内皮細胞とその外側の腫瘍細胞の多層性増生からなる。血管腔は不規則な形態の staghorn type を呈している。腫瘍は細網線維に富み、これが各腫瘍細胞を取り囲んでいる。肉眼的に灰白色であった部分は核密度が高く、核分裂像も散見される (図 6a, b)。以上のことから鼻腔血管外皮腫と診断された。

術後経過：核の異型性、核分裂像など悪性を示唆する病理所見を認めたが、病理学的にも病変は完全に切除されていたため追加治療は行わなかった。術後 1 年半が経過した現在で再発を認めていない。

a

b

図 2 画像所見

- a：造影 CT 所見。鼻前庭部より上顎洞前壁にかけて 3.5 cm の強い造影効果を伴った球状の腫瘍陰影を認めた。
b：Gd 造影 MRI T1 所見。鼻前庭部から上顎洞前壁にかけて中等度に造影効果を伴う境界明瞭な腫瘍陰影を認めた。

図3 腫瘍血管塞栓術所見 (a: 塞栓前, b: 塞栓後)

腫瘍は左眼窩下動脈および顔面動脈より栄養されており, これらを塞栓することで腫瘍は縮小した (矢印: 腫瘍部).

図4 術中所見 (矢印: 腫瘍)

図5 摘出標本

境界明瞭な球状充実性腫瘍であった。

考 察

血管外皮腫はまれな疾患で1942年にStoutら¹⁾によって初めて報告された。毛細血管や毛細血管後小静脈の外

側を取り巻く Zimmerman の血管外皮細胞から発生し血管の外周を取り巻くように増殖する腫瘍と考えられている。本腫瘍は全血管系腫瘍の1%を占めるといわれており、発生部位としては、四肢・腹部・後腹膜・頭頸部に

図 6 HE 染色病理標本

- a : 血管外皮細胞の腫瘍増性を認め、血管腔は不規則な staghorn type を呈していた (×50).
 b : 標本中には図中央のような分裂像が散見された (×200).

多いとされている。すべての血管外皮腫のうち 24% が頭頸部に発生し、頭頸部のうち鼻副鼻腔に発生するものは約 23%、次いで眼窩の 10% とされている²⁾。本邦における鼻・副鼻腔原発の血管外皮腫の報告例は、われわれの渉猟し得た範囲内では、本症例を含めて 18 例^{2)~17)} の報告をみる程度である (表 1)。年齢は 4 ~ 75 歳までで平均 43 歳であり、比較的若年者にも発生している。特に性差は認めていない。主訴は鼻出血が多く 67% を占め、次いで鼻閉 33% である。原発部位では鼻腔が最も多く 5 例、次いで鼻・副鼻腔と記載されているもの、鼻中隔、篩骨洞がいずれも 3 例であった。

Compagno¹⁸⁾ の報告では、鼻・副鼻腔の血管外皮腫は、ほとんどが中高年に発生し、好発年齢が比較的高いこと、臨床的に良性の経過を取ることが多く、これらを hemangiopericytoma like tumor と呼んでおり、他の部位に発生する血管外皮腫と区別している。また、これらは組織学的にも核分裂像をほとんど認めず、腫瘍細胞が比較的規則的にシート状に配列するなど若干の違いがあるといわれている。しかし、この hemangiopericytoma like tumor の概念については疑問視する意見もある。Catalano ら¹⁹⁾ は、腫瘍の局所制御失敗により転移を生じうることから、鼻・副鼻腔領域の血管外皮腫は低悪性の可能性を秘めた新生物であるとしている。実際、本邦においても組織学的には悪性度が低くても再発や転移をきたすことが報告されており^{2)~4)8)~11)}、報告例 18 例中 7 例に再発を認め、そのうち 6 例が局所再発であり、4 例が遠隔転

移で術後早期に死亡している (表 1)。さらに再発を認めていない症例においても観察期間が短いためさらに再発率は高くなる可能性がある。また、本邦報告例での発症年齢においても Compagno¹⁸⁾ の報告とは異なり比較的若年者より認められる。このようなことから考えて本邦における鼻・副鼻腔の血管外皮腫は低悪性の新生物として取り扱うべきであると考えられる。

治療方法としては外科的切除、化学療法、放射線療法、もしくはこれらの組み合わせが用いられている。上記のように局所再発率が高いことから考えて、原則的に可能な限り周囲の健常組織を含めた広範囲な切除が望ましいが、鼻・副鼻腔の解剖学的構造によりそれが困難で追加治療が必要となることもある。化学療法としてはアドリアマイシン、アクチノマイシン-D を使用した報告例¹¹⁾ もあるがその効果については一定していない。放射線治療では 50 Gy 以上の照射が望ましいとされており、Friedman ら²⁰⁾ は 50 ~ 90 Gy で局所制御が可能であったとしている。一方で、O'Brien ら²¹⁾ は術後の放射線治療を追加した症例と追加しなかった症例での予後には差は認めなかったとしており、有効性については確立していない。本邦の報告例についても放射線療法が特に有用とはいえず、症例によって経過は異なっている。

本症例は 30 年前に左鼻前庭腫瘍のため経犬歯窩より摘出術を施行され血管腫の病理診断を受けていたが、術後 30 年経過して当時と同様の腫瘍が同部位に再発してきた症例である。術前には血管腫の再発が最も疑われたが、

表 1 本邦における鼻・副鼻腔の血管外皮腫の報告例

報告者	報告年	性別	年齢	主訴	原発部位	治療法	臨床経過
村島 ²⁾	1961	女	4	右鼻出血・頬部腫脹	右鼻・副鼻腔	放射線療法・腫瘍部分摘出・ラジウム針	局所浸潤・術後1ヵ月で死亡
真島 ³⁾	1961	女	33	右鼻出血・鼻閉	右鼻腔	腫瘍摘出・コバルト照射	全身転移・術後6ヵ月で死亡
阿部 ⁴⁾	1964	女	34	右鼻閉・鼻出血	右鼻・副鼻腔	腫瘍摘出・放射線療法	局所再発全身転移・術後10ヵ月で死亡
栗田口 ⁵⁾	1968	女	32	鼻出血	篩骨洞	上顎全摘・放射線療法	再発なし
田端 ⁶⁾	1969	男	24	鼻出血	左鼻腔	腫瘍摘出	再発なし
松本 ⁷⁾	1981	男	11	鼻出血・右眼角部腫脹	右篩骨洞	治療拒否	徐々に悪化するも不明
山岸 ⁸⁾	1982	女	40	右鼻出血	右鼻腔	腫瘍摘出・放射線療法	全身転移・術後1年6ヵ月で死亡
		女	69	右眼球突出	左篩骨洞	腫瘍摘出	局所再発・手術不能
長井 ⁹⁾	1982	男	62	左鼻出血	左上顎洞	上顎全摘・放射線療法	局所再発肺転移・術後6ヵ月で死亡
岡 ¹⁰⁾	1987	男	48	鼻閉	蝶形洞	腫瘍摘出	局所再発
伊藤 ¹¹⁾	1988	男	70	鼻出血	鼻・副鼻腔	放射線療法・両側外頸動脈塞栓術	腫瘍残存
鈴木 ¹²⁾	1991	男	15	左鼻出血	左下鼻甲介	左蝶口蓋動脈塞栓術・拡大デンケル・放射線療法	再発なし
江川 ¹³⁾	1995	男	52	左鼻出血・鼻閉	左鼻腔	腫瘍摘出	再発なし
谷川 ¹⁴⁾	1996	男	42	右鼻出血	右鼻・副鼻腔	rIL-2 動注・右拡大上顎全摘	不明
宗田 ¹⁵⁾	1997	男	75	なし	右鼻中隔	腫瘍摘出	再発なし
井口 ¹⁶⁾	1998	女	65	左鼻閉	鼻中隔	腫瘍摘出	再発なし
曾根 ¹⁷⁾	2001	女	41	左鼻腔	鼻中隔	蝶口蓋動脈塞栓術・内視鏡下全摘	再発なし
自験例	2004	男	57	左鼻翼腫瘤・鼻閉	左鼻腔	腫瘍栄養血管塞栓術・腫瘍摘出	再発なし

今回の術後病理診断は血管外皮腫であった。残念ながら30年前の病理標本を再検討することはできなかったが、今回の病理組織中に分裂像が散見され悪性が示唆される所見が認められることや前回の血管腫の悪性化などは考えにくいことから、30年前血管腫とされていたものは血管外皮腫である可能性が高く、今回はその再発であると推定された。

まとめ

本症例は30年目に再発した鼻前庭部の血管外皮腫であり、摘出術後1年6ヵ月の現時点では再発は認めていない。しかし、再発例であり病理像で核分裂像を認めることから今後も局所を含めた全身的な経過観察が必要であると考えられた。

本論文の要旨は、第13回頭頸部外科学会（平成15年1月24日、仙台）にて発表した。

参考文献

1) Stout AP and Murray MR : Hemangiopericytoma; a vascular tumor featuring Zimmermans's pericytes. Ann Surg 116:26 ~ 33, 1942.

2) 村島 二郎：幼児の鼻・副鼻腔に発生した血管外膜細胞腫の1例. 耳喉 33 : 1537 ~ 539, 1961.

3) 真島 正：上顎に発生、腹部諸臓器等に転移した hemangiopericytoma malignum の1剖検例. 日内会誌 50:633, 1961.

4) 阿部香也, 横光 洋, 橋本力郎, 他：鼻腔および副鼻腔に発生した血管外皮腫の1例. 耳喉 36 : 137 ~ 140, 1964.

5) 栗田口省吾, 吉田順之助, 今 一郎：鼻腔, 副鼻腔悪性腫瘍の臨床並びに病理学的研究. 日耳鼻 71 : 1684 ~ 1692, 1968.

- 6) 田端敏秀, 岡本 進, 大台道夫, 他 : 鼻腔に発生した hemangiopericytoma の 1 症例. 耳鼻臨床 62 : 1289 ~ 1292, 1969.
- 7) 松本和彦, 船坂宗太郎 : 頭頸部における重複癌 4 症例—長期の time lag をもった 2 症例を中心に—, 耳喉 53 : 359 ~ 365, 1981.
- 8) 山岸益夫, 荒井辰彦, 中野雄一, 他 : 鼻・副鼻腔に発生した hemangiopericytoma の 2 例. 耳喉 53 : 713 ~ 718, 1982.
- 9) 長井克明, 高須昭彦, 内藤健晴, 他 : 上顎洞に発生した hemangiopericytoma の 1 例. 耳鼻臨床 76 : 1050 ~ 1057, 1983.
- 10) 岡 良己, 上房啓祐, 山根 仁, 他 : 鼻・副鼻腔血管性悪性腫瘍の 3 症例. 耳喉 59 : 579 ~ 585, 1987.
- 11) 伊藤 衛, 平川勝洋, 夜陣紘治, 他 : 鼻副鼻腔に発生した hemangiopericytoma の一症例. 耳喉頭頸 60 : 125 ~ 129, 1988.
- 12) 鈴木利久, 青柳 優, 木村 洋, 他 : 頭頸都領域に発生した hemangiopericytoma の 3 例. 耳鼻臨床 補 5 : 1200 ~ 1206, 1991.
- 13) 江川雅彦, 福田勝則, 上野員義, 他 : 鼻腔血管外皮腫瘍. 耳鼻臨床 88 : 339 ~ 342, 1995.
- 14) 谷川 徹, 夜陣紘治 : 右上顎洞に発生した hemangiopericytoma の 1 例. 耳喉頭頸 68 : 184 ~ 185, 1996.
- 15) 宗田由紀, 大森孝一, 橋本公夫 : 鼻中隔血管周皮腫瘍. 耳鼻臨床 91 : 687 ~ 690, 1998.
- 16) 井口芳明, 小川克二, 山本一博, 他 : 鼻腔の hemangiopericytoma-like tumor の臨床像, 病理組織像の特徴. 日耳鼻 101 : 1082 ~ 1087, 1998.
- 17) 曾根三千彦, 中島 務, 山本 潤 : 鼻中隔に生じた hemangiopericytoma. 耳喉頭頸 73 : 502 ~ 505, 2001.
- 18) Compagno J : Hemangiopericytoma-like tumors of the nasal cavity; a comparison with hemangiopericytoma of soft tissues. Laryngoscope 88 : 460 ~ 469, 1978.
- 19) Catalano PJ, Brandwein M, Shah DK, et al. : Sinonasal hemangiopericytomas; a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. Head Neck 18 : 42 ~ 53, 1996.
- 20) Friedman M and Egan JW : Irradiation of hemangiopericytoma of stout. Radiology 74 : 721 ~ 730, 1960.
- 21) O'Brien P and Brshfield RD : Hemangiopericytoma. Cancer 18 : 249 ~ 252, 1965.

原稿受付 : 平成15年 9 月 9 日
原稿採択 : 平成15年11月19日
別刷請求先 : 梶川 泰
〒565-0871 大阪府吹田市山田丘2-2
大阪大学大学院医学研究科感覚器外科耳鼻咽喉科