経鼻内視鏡により切除し得た翼突窩および 中頭蓋底に進展した若年性血管線維腫例

山崎 一樹, 花澤 豊行, 有本 昇平,
櫻井 大樹, 岡本 美孝

千葉大学大学院医学研究院耳鼻咽喉・頭頸部外科

若年性血管線維腫の摘出術は、内視鏡下に切除できるものから歯齦部切開、外側鼻切開や経口蓋アプローチを要するもの、更に頭蓋底手術を必要とするものまで、腫瘍の進展範囲によって様々である。一般に鼻副鼻腔内に局限している場合は内視鏡下の切除が可能とされてきたが、近年、内視鏡技術と器具の進歩により、鼻副鼻腔外に進展している症例に対しても、内視鏡下アプローチによる摘出が可能となってきた。今回、翼突窩および中頭蓋底にまで進展した若年性血管線維腫に対し、内視鏡下に切除可能であった症例を経験した。症例は16歳男性で、鼻出血を主訴に当院に紹介受診となった。初診時の鼻内所見では、右鼻腔後方を中心に上咽頭にまで充満する血管に富む紅色腫瘍を認めた。CT、MRIにて翼突窩および頭蓋底まで腫瘍は進展しており、内側翼突板の一部の破壊も確認された。術前日に血管造影下に栄養血管である顎動脈を塞栓し、手術は全過程を内視鏡下に行った。まず、顎動脈および翼突管動脈を確実に処理した上で、腫瘍摘出に移行した。腫瘍は、中頭蓋底、翼突窩および耳管の後方にまで進展していたが、分割切除を併用することで全摘出することが可能であった。翼突窩や中頭蓋底に進展していた場合でも内視鏡下手術による摘出は可能であり、そのためには栄養血管の確実な処理と腫瘍茎を確実に見極めて切除することが大事であると考えた。

キーワード：若年性血管線維腫、内視鏡下鼻副鼻腔手術、中頭蓋底、翼突窩、翼突管

Endoscopic Sinus Surgery for Juvenile Angiofibromas that Erode the Skull Base and Pterygoid Fossa

Kazuki Yamasaki, Toyoyuki Hanazawa, Shohei Arimoto, Daiju Sakurai, Yoshitaka Okamoto

Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine, Chiba University

Juvenile angiofibroma (JA) is usually treated with the Caldwell-Luc operation, lateral rhinotomy, or skull-base surgery, among other treatment options. Due to significant improvements in surgical techniques and instruments, endoscopic sinus surgery (ESS) has become the most common surgical treatment for JA. We report the case of a 16-year-old male who was diagnosed with JA. Computed tomography indicated that the tumor had obstructed the right nasal cavity, filled the nasopharynx, and eroded the skull base as well as the pterygoid fossa. Angiography was performed prior to the operation, and the right maxillary artery which was feeding the tumor, was embolized in order to reduce intraoperative bleeding. The operation was performed via an endoscopic approach. We clipped the right maxillary artery, performed a medial maxillectomy, and ablated

the right Vidian artery with bipolar electrocautery after resecting the anterior and inferior bones of the right sphenoid sinus. The tumor was completely resected after removing the medial pterygoid plate and debulking the tumor. Some cases of JA that erode the skull base and pterygoid fossa can be resected with ESS alone. It is important to reduce bleeding by controlling the feeding artery, and to resect the stalk of the tumor during JA resection.

Key words: juvenile angiofibroma, endoscopic sinus surgery, skull base, pterygoid fossa, pterygoid canal

(2016年2月12日受稿, 2016年3月31日受理)

はじめに

若年性血管線維腫 (Juvenile angiofibroma) は, 思春期男性に好発する良性腫瘍であり, 頭頸部に発生する腫瘍の0.05%程度を占めると言われている。腫瘍は非常に血流豊富であり, 境界は比較的明瞭であることが多いものの, 増大に伴い周囲組織に浸潤性に発育する症例もあり, 治療には外切開を用いた手術が選択されることが多い。思春期以降に自然退縮する例も報告され¹⁾, 腫瘍の成因には性ホルモンの関与が指摘されている²⁾。腫瘍は鼻腔後方から発生することが多く, 栄養動脈は顎動脈の末梢枝である蝶口蓋動脈であることが多いが, 他にも上行咽頭動脈や翼突管動脈, 更には対側の蝶口蓋動脈や内頸動脈系から栄養されていることもある。増大とともに副鼻腔, 翼口蓋窩, 翼状突起, 上咽頭, 斜台, そして海綿静脈洞や頭蓋内にまで進展することがあり, 腫瘍の進展範囲の分類にはRadkowskiらの病期分類 (表1)³⁾が多く用いられている。

今回, 我々は, 内視鏡下に切除し得た翼突窩および中頭蓋底に進展した若年性血管線維腫症例 (Radkowski分類 IIIA) を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

表1 Radkowskiらの病期分類³⁾

病期	腫瘍占拠部位
IA	上咽頭・鼻腔内に限局
IB	上記およびひとつつかそれ以上の副鼻腔進展
IIA	翼口蓋窩に一部進展したもの
IIB	翼口蓋窩を占拠, 上方の眼窩骨進展の場合も
IIC	側頭下窩あるいは翼状突起後方への進展
IIIA	頭蓋底浸潤 (中頭蓋底あるいは翼突部基部), 一部頭蓋内に進展
IIIB	高度の頭蓋内進展, 海面静脈洞進展も含む

症例提示

患者: 16歳, 男性。

主訴: 鼻出血。

既往歴および家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 突然の鼻出血にて, 近医耳鼻咽喉科に受診したところ, 右鼻腔内に腫瘍を指摘された。自然止血したために帰宅となったが, 帰宅中に再度の鼻出血が出現したため, 当科救急外来を受診した。

①内視鏡所見

右鼻腔内に中鼻甲粘膜から連続する腫瘤を認めた。腫瘤は表面平滑で血管に富んでおり, 上咽頭腔に充満していた (図1)。

②画像所見

造影CT (軸位断) にて上咽頭に充満する腫瘤が確認された。特に動脈相にて強く造影され, 翼口蓋窩へ進展した腫瘤部分により翼突板は破壊されていた。造影CT (冠状断) にて, 翼突窩に侵入した腫瘤は翼突板基部から中頭蓋底までの骨を破壊しているのが確認された。後方では蝶形骨洞下壁に浸潤し, 翼突管を拡大させていたが, 蝶形骨洞内への進展は認めなかった (図2)。

造影CTの再構築により作成した3DCTを示す。主要な栄養血管は顎動脈であることが確認された (図3)。

MRIにてT1強調像, T2強調像ともに中等度の信号強度を示し, 内部にflow voidを認めた (図4)。

血管腫などの良性腫瘍や血管肉腫, 横紋筋肉腫といった悪性腫瘍も鑑別疾患にはあがったが, 画像は良性腫瘍を強く疑う所見であり, 年齢と性別から若年性血管線維腫を強く疑い, 生検は施行しなかった。本症例は, 翼突板基部の破壊を認め, 中頭蓋底に浸潤が認められるため, 前述のRadkowski分類にてstage IIIAに相当すると判断した。

治 療

内視鏡下手術単独での摘出が可能であると判断し, 術

図1 初診時の右鼻腔内視鏡所見。T: 腫瘍 S: 鼻中隔 B: 鼻腔底 I: 下鼻甲介 M: 中鼻甲介。a) は中鼻甲介下端の高さ, b) は鼻腔底の高さの右鼻腔写真を示す。中鼻甲介粘膜から連続した腫瘍が上咽頭腔を充満している。

図2-1 初診時の造影CT（軸位断）。a) は静脈相, b) は動脈相の軸位断造影CTを示す。赤い点線は腫瘍を囲んでいる。

図2-2 初診時の造影CT（冠状断）。a) は蝶口蓋孔レベル, b) は翼突板レベル, c) は翼突管レベルの冠状断造影CTを示す。左鼻腔には胃管が留置されている。

前日に血管造影検査を施行した。内頸動脈からの造影では腫瘍は染色されず、主な栄養血管は右頸動脈であったため、径2mmの多孔性ゼラチン粒（ジェルパート®）を用いて、蝶口蓋動脈の分枝直前で頸動脈塞栓術を施行し

た。塞栓後に頸動脈を造影し、腫瘍濃染像の消失を確認した。また、右外頸動脈本幹からの造影でも強い腫瘍濃染像が確認されなくなったこと、更に腫瘍茎が上咽頭粘膜の正中を越えて左側に進展していないことが確認でき

たため、対側からの血流評価は行わなかった。

手術は全身麻酔下に行い、全ての行程を内視鏡下に行った。

図3 3DCT。黒矢印で示された黄色部分が腫瘍であり、その腫瘍を顎動脈(白矢印)が栄養しているのが確認できる。

①栄養血管の処理

まず、ワーキングスペースを作るために右上顎洞・篩骨洞を開放し、腫瘍付着部より前方の中鼻甲介切除を行った。次に右側の鼻涙管の後方でmedial maxillectomyを行い、下鼻甲介、上顎洞内側壁を切除した。更に上顎洞後壁を除去して翼口蓋窩にアプローチした後に顎動脈を同定し、同動脈をクリッピング(図5)した上で切断した。下行口蓋動脈も同定し、バイポーラーにて焼灼後に切断した。

更に右蝶形骨洞前壁・下壁の削開を行い、栄養血管の可能性ある右翼突管動脈を同定し、バイポーラーにて焼灼、切断した。

②腫瘍摘出

腫瘍はen bloc切除するには困難なサイズであったため、腫瘍の分割切除を行った。分割切除には電気メスを用い、確実に止血しながら行った。腫瘍下方3分の2(腫瘍茎がない部分)を切除後に中咽頭に落とし込み、口腔

図4 MRI。a) はT1強調の軸位断、b) はT2強調の冠状断のMRIを示す。

図5 顎動脈のクリッピング。黒矢印はクリップを示す。

図6 摘出された腫瘍(ホルマリン固定後)。a) は基部部分の腫瘍、b) は分割切除された腫瘍を示す。

から摘出した。分割切除による出血はごく少量であった。次に腫瘍が連続している中鼻甲介を基部で切断し、右耳管隆起前方の粘膜を電気メスにて縦方向に切離した後に内側翼突板を露出・削開し、翼突窩に陥入している腫瘍を剥離した。更に中頭蓋底に進展している腫瘍も明視下に剥離可能であった。正円孔付近で頭蓋底骨の欠損を認めたが、上顎神経は温存可能であり、髄液漏も認めなかった。手術時間は6時間14分、出血量は400mlであった。

分割して摘出された腫瘍の大きさは、それぞれ、基部分が $3.4 \times 3.0 \times 1.7$ cm, 分割切除部分が $3.4 \times 2.5 \times 2.5$ cmであった(図6)。病理組織所見では、腫瘍は多列円柱上皮ないし重層扁平上皮で被覆され、異型の乏しい線維芽細胞様の腫瘍細胞が膠原線維の豊富な線維性間質内に増生しており、若年性血管線維腫の診断を得た。

術後経過

術後4ヶ月目の右鼻腔内所見および造影CT(図7)においても腫瘍の残存はなく、現在、術後7ヶ月が経過したが再発は認めていない。

また、治療による合併症として自覚的な症状は認めていないが、術後6ヶ月のシルマー試験にて右(患側)5mm, 左15mm(5分間)と翼突管神経切除の後遺症と考えられる患側の流涙分泌低下を認めた。ただし、眼科医による診察にて乾燥性角結膜炎は認めていない。

考 察

若年性血管線維腫に対する内視鏡下手術の適応は年々拡大されているが、Radkowski分類IIC以上の症例への適応に関しては、外切開、もしくはその併用が一般的である。我々は、翼突板基部や中頭蓋底骨への浸潤があるIIIA症例においても、内視鏡下単独での腫瘍切除が適応になると考えている。但し、外側翼突板基部より外側に広く中頭蓋底骨の欠損を有する症例や翼突筋背側に深く浸潤している症例は、翼突筋静脈叢からの出血のコントロールの難しさから、内視鏡下単独での適応は慎重に判断する必要がある。

内視鏡下手術が外切開に上回る利点として、顔面に創ができないことや成長過程にある顔面骨変化の回避は言うまでもないが、内視鏡は腫瘍に近接しての観察が可能であるため、腫瘍茎の広がりや詳細を確認できることがあげられる。その反面、欠点としては、比較的大きな腫瘍の場合には腫瘍の全貌の確認や出血下での作業が非常に困難であるため、十分な術野の確保や出血量軽減のためのプランニングが重要である。ワーキングスペースの確保には、中鼻甲介の下半分切除, medial maxillectomy, 鼻中隔後方切除や蝶形骨洞前壁・下壁切除などを組み合わせる方法がある⁴⁾。また、出血を軽減する方法として、術前の血管内治療による栄養血管の塞栓術は、近年、一般的な術前処置となっている。栄養血管としては顎動脈、

図7 術後の造影CT(冠状断)と鼻内視鏡写真。Si: 蝶形骨洞下壁(削開後) P: 内側翼突板(削開後) S: 鼻中隔 N: 上咽頭。a) は冠状断の造影CT, b) は鼻内視鏡写真を示す。削開された内側翼突板と蝶形骨洞下壁を認める。

翼突管動脈および上行咽頭動脈が多くを占めるが、腫瘍茎が広範な場合には対側の顎動脈や内頸動脈系から栄養される腫瘍も存在する。血管内治療による内頸動脈系の塞栓は合併症の観点から困難であるものの、可能な栄養血管塞栓だけでも腫瘍全体の60~70%の血流を減少させるとの報告もある⁵⁾。塞栓術に加え、それぞれの栄養血管を切断、処理することにより確実に腫瘍への血流を遮断することで、腫瘍の分割切除が可能となることが確認でき、内視鏡下手術の利点の一つと考える。

腫瘍切除に関して、我々は良性腫瘍であっても*en bloc*切除を手術の基本方針としている。ただし、内視鏡下手術の場合、腫瘍の容積や占拠部位によっては、*en bloc*切除が困難である症例も少なからず存在する。その場合は腫瘍茎を見失わないように腫瘍の分割切除を行い、腫瘍基部を同定した後に腫瘍基部を周囲組織と共に一塊に切除している。悪性腫瘍ではもちろんのこと、血管線維腫や内反性乳頭腫を含む良性腫瘍においても腫瘍細胞の播種の可能性をできるだけ最小限にとどめることが内視鏡下の腫瘍切除においても肝要だと考える⁶⁾。

まとめ

1. 16歳男性の若年性血管線維腫症例（Radkowski分類 IIIA）に内視鏡下手術による摘出術を施行した。
2. 術前日の栄養血管塞栓に加え、顎動脈・翼突管動脈の切断処理により、比較的少ない出血量での腫瘍切除

が可能であった。

3. 確実な腫瘍切除のためには、腫瘍茎の処理を前提とした分割切除は有効である。

本論文の要旨は第54回日本鼻科学会（平成27年10月1日広島）にて口演した。

参考文献

- 1) 西池季隆：鼻内内視鏡による若年性血管線維腫の治療．頭頸部外科 2014；24：33-37.
- 2) Gleeson M：Juvenile angiofibroma, Scott-Brown's Otorhinolaryngology: Head and Neck Surgery. 7th edition. 2008：p. 2437-2444.
- 3) Radkowski D, McGill T, Healy GB, et al：Angiofibroma. Changes in staging and treatment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996；122：122-129.
- 4) 春名眞一：頭蓋底疾患に対する経鼻的アプローチについて．耳喉頭頸 2007；79：463-471.
- 5) Glad H, Vainer B, Buchwald C, et al：Juvenile nasopharyngeal angiofibromas in Denmark 1981-2003: diagnosis, incidence, and treatment. Acta Otolaryngol 2007；127：292-299.
- 6) 花澤豊行，山崎一樹，大木雄示，他：経鼻内視鏡下手術を行った鼻副鼻腔悪性腫瘍症例の臨床的検討．頭頸部外科 2014；24：249-253.