経鼻内視鏡手術にて摘出した翼口蓋窩に進展した 若年性血管線維腫例

蔭山 麻美, 北村 嘉章, 幸田 裕和,
中野 誠一, 神村盛一郎, 松田 和徳,
阿部 晃治, 武田 憲昭

徳島大学大学院医歯薬学研究部耳鼻咽喉科学分野

若年性血管線維腫は思春期男子に好発し、頻回の鼻出血や鼻閉をきたす比較的稀な良性腫瘍である。治療の第一選択は手術であるが、非常に血流に富む腫瘍のため、従来は経上顎洞法、外側鼻切開法、経口蓋法などが行われてきた。近年は手術手技や機器の発展に伴い内視鏡下摘出術の適応が広がってきている。今回、我々は経鼻内視鏡手術で摘出した翼口蓋窩に進展した若年性血管線維腫例を経験したので報告する。症例は14歳男性で左鼻閉と反復する鼻出血を主訴に近医耳鼻科を受診し、左鼻腔内に腫瘍性病変を指摘され、当科紹介となった。初診時の鼻内所見では左鼻腔後方に表面平滑な赤色腫瘍を認めた。画像所見にて左鼻腔後方から上咽頭、そして翼口蓋窩を占拠する著明な造影効果のある腫瘍を認め、血管造影で栄養血管を確認し若年性血管線維腫のRadkowskiの分類StageIIBと診断した。術中の出血を抑制するために、手術当日に選択的血管塞栓療法を施行した。経鼻内視鏡下に腫瘍を一塊に摘出し、術中の出血を80 mlに抑制できた。若年性血管線維腫の再発部位は翼突管が最多であると報告されており、摘出術では翼突管への腫瘍の残存に注意する必要があると考えられた。

キーワード：若年性血管線維腫，経鼻内視鏡手術，翼口蓋窩，選択的血管塞栓療法，翼突管

Transnasal Endoscopic Surgery for Juvenile Angiofibroma Involving the Pterygopalatine Fossa

Asami Kageyama, Yoshiaki Kitamura, Hirokazu Koda, Seiichi Nakano,
Seiichiro Kamimura, Kazunori Matsuda, Koji Abe, Noriaki Takeda

Department of Otolaryngology, Institute of Biomedical Sciences, Tokushima University Graduate School

Juvenile angiofibroma (JA) is an uncommon, locally invasive, highly vascular and benign tumor that occurs in adolescent males. Established external surgical procedures for resection of JA include lateral rhinotomy, midfacial degloving, and transpalatal or infratemporal approaches; however, transnasal endoscopic approaches are increasingly being used because of advances in surgical techniques and endoscopic instrumentation. We report the case of a 14-year-old male who presented with left nasal obstruction and repeated epistaxis. A smooth reddish and hemorrhagic tumor was found in the left posterior nasal cavity. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed a markedly enhanced tumor of approximately 40 mm in diameter that had obstructed the left posterior nasal cavity and nasopharynx, with occupancy of the pterygopalatine fossa. The

case was diagnosed as Radkowski stage IIB. Preoperative embolization was performed to reduce tumor vascularity and improve visualization for surgical removal. Transnasal endoscopic surgery was used to resect the tumor en bloc after clipping the left maxillary artery. Intraoperative bleeding was 80 mL. To prevent recurrence, careful attention must be paid to tumor invasion into the Vidian canal. The postoperative course of our patient was uneventful, and there has been no evidence of recurrence for over one and a half years since surgery.

Key words: Juvenile angiofibroma, Transnasal endoscopic surgery, Pterygopalatine fossa, Preoperative embolization, Vidian canal

(2020年3月31日受稿, 2020年6月12日受理)

はじめに

若年性血管線維腫は思春期男子に好発し、頻回の鼻出血や鼻閉をきたす比較的稀な良性腫瘍である。治療の第一選択は手術であるが、非常に血流に富む腫瘍のため、術中の出血の抑制に術前の選択的血管塞栓療法が有効とされている。手術法には経上顎洞法、外側鼻切開法、顔面正中展開法、経口蓋法や側頭下窩アプローチなどがあるが、手術手技や機器の発展に伴い内視鏡下摘出術の適応が広がってきている¹⁻³⁾。

今回、我々は経鼻内視鏡手術にて摘出した翼口蓋窩に進展したRadkowski分類StageIIBの若年性血管線維腫例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：14歳、男性

主訴：左鼻出血、鼻閉

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：半年前から左鼻閉が出現し、3週間前から鼻出血を繰り返していた。近医耳鼻科を受診し、左鼻腔内に腫瘍性病変を指摘され、当科紹介となった。

血液検査所見：Hb：12 g/dL, Plt：28.1 × 10⁴/μL, PT-INR：1.16 U/Lで、軽度の貧血がみられた。その他には特に異常値は認めなかった。

内視鏡所見：左鼻腔後方に中鼻甲粘膜から連続する表面平滑で赤色の拍動性腫瘍を認め、後鼻孔から上咽頭まで進展していた（図1）。

画像所見：造影CTにて左鼻腔後方から上咽頭、そして翼口蓋窩を占拠する著明な造影効果のある33 × 40 × 41 mmの腫瘍を認めた。腫瘍で蝶口蓋孔および翼口蓋窩は拡大されていた。側頭下窩、翼状突起後方への進展は認めなかった（図2）。造影MRIでは左鼻腔後方から上咽

図1 初診時の左鼻腔内所見。左鼻腔後方に中鼻甲粘膜から連続する表面平滑で赤色の拍動性腫瘍（矢頭）を認め、後鼻孔を閉鎖している。

頭、さらに翼口蓋窩を占拠するT1強調像、T2強調像ともに等信号で造影効果の著明な約4 cm大の腫瘍を認め、腫瘍内部には血流を反映したflow voidによる無信号域を認めた（図3）。

年齢、性別、画像所見から若年性血管線維腫を疑い、生検は施行せず血管造影検査を行った。左蝶口蓋動脈より造影剤を注入すると血流の豊富な腫瘍が濃染された。以上より若年性血管線維腫Radkowskiの分類StageIIBと診断した。

手術中の出血を抑制するために術前に選択的血管塞栓療法を施行した。腫瘍の主な栄養血管である顎動脈とその分枝の蝶口蓋動脈をゼラチンスポンジ、マイクロコイルで塞栓した（図4）。塞栓後に腫瘍濃染像の消失を確認し、25分後に手術室へ搬送した。手術は全身麻酔下に経鼻内視鏡下にナビゲーションシステムを使用し行った。

図2 鼻副鼻腔造影CT。A) 軸位断：左鼻腔後方から蝶口蓋孔（*），翼口蓋窩（矢印），翼突管（矢頭）に進展する造影効果のある腫瘍を認める。腫瘍で蝶口蓋孔および翼口蓋窩は拡大されている。B) 軸位断：左鼻腔後方から上咽頭に進展する腫瘍を認める。側頭下窩，翼状突起（矢頭）後方への進展は認めない。矢印は顎動脈。C) 冠状断：翼口蓋窩（矢頭）に進展する造影効果のある腫瘍を認める。D) 冠状断：翼突管（矢頭）に進展する造影効果のある腫瘍を認める。

図3 鼻副鼻腔MRI。A) T2強調画像の軸位断：腫瘍内部に豊富な血流を反映したflow voidによる無信号域（矢頭）を含む等信号の腫瘍を認める。B) 造影の冠状断：左鼻腔後方から上咽頭（矢印），翼口蓋窩（矢頭）を占拠する造影効果の著明な腫瘍性病変を認める。

まず腫瘍の進展していない篩骨洞を開放後に，下鼻甲介前端を粘膜切開し鼻涙管を内側へスイングした。上顎洞内側壁は若年者のため，できるだけ温存して切除した。すなわち上顎洞後壁の外側にダイレクトにアプローチできるまで鼻涙管の直前から後方を切除した。上顎洞後壁は内側の軽度腫脹を認めた（図5A）。腫瘍と連続性のみられた中鼻甲介を蝶形骨洞自然口の高さで切離した後，

蝶形骨洞前壁を頭側は視神経が，尾側は底部が確認できるまで切除した。腫瘍（*）は蝶形骨洞の底部を外側から圧排していたが，洞内への進展は認めなかった（図5B）。腫瘍は鼻中隔後方の粘膜や上鼻甲介と部分的に癒着しており，一部を合併切除した。腫瘍により菲薄化した上顎洞の後壁を鉗除し骨膜を切開して，翼口蓋窩を開放した。翼口蓋窩の外側の脂肪組織の中から腫瘍の栄養血管であ

図4 選択的血管塞栓療法。A) 塞栓前, B) 塞栓後。マイクロコイル (矢頭) とゼラチンスポンジで顎動脈を塞栓した。塞栓後に腫瘍濃染像は消失した。

図5 手術所見。A：鼻涙管を内側へスイングし，上顎洞内側壁を切除した。B：蝶形骨洞前壁を切除した。腫瘍（*）は蝶形骨洞の底部を外側から圧排していたが，洞内への進展は認めなかった。蝶形骨洞内には隔壁（矢頭）を認める。C：翼口蓋窩の脂肪組織の中から腫瘍（*）の栄養血管である顎動脈を同定し，クリッピング（矢頭）後に切離した。D：腫瘍摘出後。翼突管には翼突管動脈・神経の焼灼断端を認める。MS：上顎洞，SS：蝶形骨洞，NS：鼻中隔，ON：視神経，CH：後鼻孔，VC：翼突管，PF：翼口蓋窩

る顎動脈を同定し，クリッピング後に切離した（図5C）。下行口蓋動脈は電気メスで切離した。翼突管は術前CTで蝶形骨洞内の隔壁の底部付着部外側すなわち腫瘍の後上方に確認されていたため，腫瘍の内外側と頭尾側を切離した後に，腫瘍の剥離を後方の翼突管に向けてすすめ，

後端は翼突管内で翼突管動脈と神経からなる索状物を焼灼切離して腫瘍を一塊で摘出した（図5D, 6）。下鼻甲介は温存され，粘膜切開部を2針縫合し手術を終了した。手術時間は4時間20分，出血量は80 mlであった。

病理組織所見では，腫瘍は多列円柱上皮ないし重層扁

図6 摘出標本。矢印は中鼻甲介，矢頭は栄養血管である顎動脈のクリップを示す。

平上皮に被覆された多数の大小不同な血管成分と線維性間質成分の増生からなり，間質内には線維芽細胞や膠原繊維の増生を認め，若年性血管線維腫と診断した。切除断端近傍には塞栓物であるゼラチンスポンジを認めたが，後方断端に腫瘍細胞を認めなかった（図7）。

術後経過

術後に出血，流涙，頬部の痺れなどは認めず，経過良好で術後7日目に退院した。術後1年目の造影CTにおいて腫瘍の残存はなく，現在術後約1年半が経過し腫瘍の再発は認めていない（図8，9）。また左眼に軽度の乾燥症状があるものの，点眼薬などの治療は要していない。

図7 病理組織所見（HE染色）。A）HE弱拡大，B）HE強拡大を示す。多数の大小不同な血管成分と線維性間質成分の増生からなり，間質内には線維芽細胞や膠原繊維の増生を認める。

図8 術後半の左鼻腔内所見。腫瘍の再発所見を認めない。

図9 術後1年目の鼻副鼻腔造影CT。翼突管（矢頭）に腫瘍の再発所見を認めない。

考 察

若年性血管線維腫は思春期男子に好発する良性の間葉系腫瘍である。発生頻度は全頭頸部腫瘍の約0.05%で、鼻閉、上咽頭腫瘍形成、反復性鼻出血を3主徴とする。思春期以降に自然消退する例も報告され、腫瘍の成因には性ホルモンの関与が指摘されている。最近では、血管内皮成長因子や大腸線維腫症遺伝子の関与も疑われている^{4~6)}。

若年性血管線維腫の病期分類では、RadkowskiらがSessionsらの病期分類を改変し、中頭蓋底や翼状突起基部への浸潤を重視し、再発予後に基づいた分類を提唱しており、近年の報告で多く用いられている⁷⁾。本症例でもRadkowskiらの病期分類を用い、腫瘍が翼口蓋窩を占拠していたことからIIBと診断して治療法を検討した(表1)。花牟礼らは35症例の病期分類別手術法を検討し、Radkowski病期分類は有用であり病期分類に基づき、より低侵襲的な手術のアプローチ方法を検討する必要があると報告した⁸⁾。手術法には経上顎洞法、外側鼻切開法、顔面正中展開法、経口蓋法や側頭下窩アプローチなどがあるが、腫瘍は上咽頭から翼口蓋窩、側頭下窩、眼窩、蝶形骨洞、中頭蓋窩、頭蓋内にまで進展する場合があり、そのアプローチ方法や術式は腫瘍の進展範囲によりさまざまである^{2,3)}。また、成長過程である思春期の男性に好発するため、腫瘍を完全に摘出することはもちろん、上顎骨の発達や機能温存、整容面に注意する必要がある。近年、手術手技や機器の発展に伴い内視鏡下摘出術の適応が広がってきており、本症例のように経鼻内視鏡手術で腫瘍摘出を行った報告や、経上顎洞法に内視鏡を使用し、腫瘍の摘出を行った報告がある^{9~11)}。StageIIIまで内視鏡下摘出術の報告があるが、IIAとIICの症例ではIICの症例で術後再発を認めたという報告やIIC以降の症例ではコントロール困難な出血が起こる可能性がある

表1 Radkowskiらの病期分類⁷⁾

病期	腫瘍占拠部位
IA	上咽頭・鼻腔内に限局
IB	上記および一つ以上の副鼻腔進展
IIA	翼口蓋窩に一部進展
IIB	翼口蓋窩を占拠、上方の眼窩骨浸潤の場合を含む
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(中頭蓋窩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、海綿静脈洞進展の場合を含む

との報告があり、一般にはstageIIA, IIBまでが内視鏡下摘出術の適応と考えられている^{9,12)}。池田らは海外での報告をもとにStage別の術式選択をまとめ、stageIIBは16症例中5症例と約3割程度で経鼻内視鏡手術が施行されており、IIC以上の症例ではほとんどが外切開の術式が選択されていたと報告している¹⁰⁾。本症例は腫瘍が翼口蓋窩までの進展でRadkowski病期分類でIIBと診断されたが、術前に選択的血管塞栓療法を行った上で、術中に栄養血管である顎動脈をクリッピングすることで出血がコントロールされ術野が確保できると考え、経鼻内視鏡手術で摘出を行った。腫瘍の牽引や出血の吸引が不十分な場合は、鼻中隔を切開し対側鼻孔から助手の操作が可能となるtwo-surgeon techniqueを想定していたが、今回は必要としなかった¹³⁾。さらに術前の血管造影検査では明らかではなかったが、内顎動脈から分枝する翼突管動脈からの出血により経鼻内視鏡手術では十分な術野が確保できない場合や止血操作が困難な場合に備えて、術中に経上顎洞法や外側鼻切開法に変更できる準備を行っていた¹⁴⁾。

若年性血管線維腫は非常に血流に富む腫瘍のため、術中の出血の抑制に術前の選択的血管塞栓療法が有効との報告が多く、塞栓後24時間以内の手術が勧められている。これは、塞栓療法から手術までの時間が長いと、栄養動脈の再開通や側副血行路の形成の可能性があるためである¹³⁾。栄養血管としては顎動脈とその枝である蝶口蓋動脈、翼突管動脈および上行咽頭動脈が多くを占め、可能な栄養血管塞栓で腫瘍全体の60~70%の血流を減少させるとの報告がある¹⁵⁾。また、Radkowski分類のStageII以上は選択的血管塞栓療法が出血量の抑制に有効との報告もされている¹⁶⁾。本症例でも、術前に腫瘍の栄養血管である顎動脈と蝶口蓋動脈を塞栓し、塞栓後25分後に手術室へ搬送することで術中の出血量を80 mlに抑制でき、有効な治療法と考えられた。

術後に最も懸念されるのは腫瘍の再発である。再発は原発腫瘍の不完全な切除によるものであり、再発症例における再発部位は翼突管が最多であると報告されている^{17,18)}。Alokらは翼突管を処理した8例と処理していない7例の計15例の手術症例を追跡すると、2例が翼突管から再発し、2例とも翼突管を処理していない症例であったと報告した¹⁹⁾。またLiuらは46症例全てにおいて翼突管に浸潤しており、翼突管が発生源であると述べている²⁰⁾。以上より、若年性血管線維腫の摘出術では腫瘍の進展範囲を慎重に診断し、術中は出血をコントロールしながら翼突管への腫瘍の残存がないように十分留意する必要があると考えられた。

ま と め

経鼻内視鏡手術で摘出した若年性血管線維腫のRadkowski分類StageIIB症例を経験した。術前の選択的血管塞栓療法によって、術中の出血を80 mlに抑制できた。若年性血管線維腫の再発部位は翼突管が最多であると報告されており、摘出術では翼突管への腫瘍の残存に注意する必要があると考えられた。

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) Mishra A, Singh V, Verma V, et al: Current status and clinical association of beta-catenin with juvenile nasopharyngeal angiofibroma. J Laryngol Otol 2016; 37: 265-271.
- 3) Herman P, Lot G, Chapot R, et al: Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: Analysis of recurrences. Laryngoscope 1999; 109: 140-147.
- 4) Glesson M, Browning G, Burton MJ, et al: Juvenile angiofibroma. Scott-Brown's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery. 7th edition. Hodder Arnold 2008: 2437-2444.
- 5) Schiff M, Gonzalez AM, Ong M, et al: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma contain an angiogenic growth factor: Basic FGF. Laryngoscope 1992; 102: 940-945.
- 6) Abraham SC, Montgomery EA, Giardiello FM, et al: Frequent beta-catenin mutations in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. Am J Pathol 2001; 158: 1073-1078.
- 7) Radkowski D, McGill T, Healy GB, et al: Angiofibroma. Changes in staging and treatment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996; 122: 122-129.
- 8) 花牟礼豊, 田中紀充, 川畑隆之, 他：若年性鼻咽腔血管線維腫における病期分類手術法の検討。日耳鼻 2005; 108: 513-521.
- 9) 山崎一樹, 花澤豊行, 有本昇平, 他：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症例。日鼻誌 2016; 55: 147-152.
- 10) 池田このみ, 鴻信義, 青木謙祐, 他：内視鏡下経鼻内的に摘出し得た若年性血管線維腫の1例。耳展 2009; 52: 166-171.
- 11) 宮下圭一, 大堀純一郎, 黒野祐一：内視鏡下経上顎洞法で翼口蓋窩の操作を行った若年性血管線維腫症例。耳鼻臨床 2015; 108: 347-352.
- 12) Hyun DW, Ryu JH, Kim YS, et al: Treatment outcomes of juvenile nasopharyngeal angiofibroma according to surgical approach. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011; 75: 69-73.
- 13) Wormald PJ, Van Hasselt A, et al: Endoscopic removal of juvenile angiofibromas. Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129: 684-691.
- 14) 西池季隆, 識名 崇, 前田秀典, 他：若年性鼻咽腔血管線維腫—翼突管への進展の評価—。日耳鼻 2012; 115: 965-970.
- 15) 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.
- 16) Tan G, Ma Z, Long W, et al: Efficacy of preoperative transcatheter arterial embolization for nasopharyngeal angiofibroma: A comparative study. Cardiovasc Intervent Radiol 2017; 40: 836-844.
- 17) Lopez F, Triantafyllou A, Snyderman CH, et al: Nasal juvenile angiofibroma: Current perspectives with emphasis on management. Head and Neck 2017; 39: 1033-1045.
- 18) Liu ZF, Hual W, Zhang H, et al: The risk factors for residual juvenile nasopharyngeal angiofibroma and the usual residual sites. Am J Otorhinolaryngol 2019; 40: 343-346.
- 19) Alok T, Ashutosh H, Asyu SB, et al: Overt and occult vidian canal involvement in juvenile angiofibroma and its possible impact on recurrence. Head and Neck 2015; 38: 421-425.
- 20) Liu ZF, Wang DH, Sun XC, et al: The site of origin and expansive routes of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA). Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011; 75: 1088-1092.