鼻中隔穿孔を伴ったオスラー病の治療経験

遠 藤 壮 平 大 塚 健 司 木 田 亮 紀
安 田 皓 柴 和 孝 佐 々 木 健 司*
竹 内 正 樹*

要旨：繰り返す鼻出血と貧血 (Hb 7.3 g/dl) を主訴とする 69 歳女性が紹介受診した。鼻中隔穿孔がありその周囲からの出血が原因と考えられた。舌の毛細血管拡張, Rumpel-Leede 試験陽性, 弟にも同様の症状あることよりオスラー病と診断された。鼻中隔穿孔と同時に鼻出血を治療するために, 両側鼻中隔粘膜剥離術と共に左側鼻中隔に対しては facial artery musculomucosal (FAMM) flap にての被覆, 右側は分層皮膚移植にての被覆を行った。現在著明な鼻出血を認めていない。facial artery musculomucosal (FAMM) flap は鼻中隔穿孔を伴うオスラー病の治療に有用と考えられた。

キーワード：オスラー病, 鼻中隔穿孔, 鼻腔植皮術, FAMM フラップ

Summary A case of Rendu-Osler-Weber disease with septal perforation treated with facial artery musculomucosal (FAMM) flap and septal dermoplasty:

Sohei Endo, Kenji Ootsuka, Akinori Kida, Akira Yasuda, Kazutaka Shiba, Kenji Sasaki*, and Masaki Takeuchi*. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Department of Plastic and Reconstructive Surgery*, Nihon University School of Medicine

A 69-year-old female was referred to our clinic with recurrent nasal bleeding and resultant anemia (Hb 7.3 g/dl). The patient had septal perforation as a result of frequent laser vaporization and the margins of the perforation were the sources of nasal bleeding. She had teleangiectatic lesions on her tongue, positive Rumpel-Leede test, and a brother with similar episodes of nasal bleeding, so she was diagnosed as having hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT or Rendu-Osler-Weber disease). To treat the septal perforation as well as recurrent nasal bleeding, the anterior aspects of the nasal septal mucosa were denuded and replaced with a facial artery musculomucosal (FAMM) flap on the left side, and with a split thick skin on the right side. She is now almost free from nasal bleeding. The FAMM flap is useful for treating patients with HHT especially with septal perforation.

Key words : hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT), septal perforation, septal dermoplasty, facial artery musculomucosal (FAMM) flap

日本大学医学部耳鼻咽喉科学教室

* 日本大学医学部形成外科学教室

はじめに

オスラー病は、皮膚、粘膜および内臓の多発性末梢血管拡張と、それに伴う出血を主訴とする遺伝性疾患であり、耳鼻科領域では再発性鼻出血を来することが問題となる。我々は繰り返す鼻出血に対して鼻粘膜レーザー焼灼術を繰り返され鼻中隔穿孔を来したオスラー病の鼻出血に対して、有茎の頬粘膜弁を使用して鼻中隔穿孔を閉鎖し、対側鼻中隔粘膜には分層植皮術を行って良好な結果を得たのでその手術を中心に報告する。

症 例

69歳、女性

主訴：鼻出血

現病歴：33歳頃より時々鼻出血があり、その都度近くの耳鼻科を受診し止血術を受けていた。9年前より鼻出血がひどくなり、入院してレーザー治療を受ける。その後も時々鼻出血あり、近医で引き続いてレーザー治療を受けている間に鼻中隔穿孔を来した。平成12年秋より鼻出血がひどくなり、貧血も進行（Hb 10.7→7.3 g/dl）してきたため治療目的で紹介となる。

家族歴：弟にも頻回の鼻出血があり、一人息子は原発性肺高血圧症で7歳時に死亡。

既往歴：32歳時より原発性肺高血圧症、昨年よりの糖尿病。

初診時現症：鼻中隔前方に穿孔あり、その周囲をさわるとすぐに出血する状態であった。舌にも毛細血管の拡張がみられた。

経過：家族歴および舌所見よりオスラー病が疑われた。鼻出血がコントロールされていないので、手術的治療目的で平成13年7月3日に入院となった。上腕を駆血帯で圧迫するルンベルレーデ試験を行った所、陽性であった。鼻出血に対しては植皮術で対応する事としたが、鼻中隔穿孔部の被覆には有茎のフラップを使用する事とした。

（手術）

患者は仰臥位で全身麻酔下に手術を行った。Fig. 1に手術前の鼻内所見を示す。Kiesselbach部位に5 mm大の穿孔を認め、周囲は易出血性であり、両側の下甲介粘膜は正常であった。左側の鼻翼軟骨の外側で切開をして鼻前庭、鼻中隔前

Fig. 1 Septal perforation (※印)

部を露出した。

次いで鼻中隔粘膜は通常の鼻中隔矯正術の時のように粘膜下に20万倍ボスミン注射を行い、鼻中隔粘膜を皮膚粘膜移行部の所から剥離挙上して大きく切除した。対側は内視鏡下に鼻中隔粘膜をやはり皮膚粘膜移行部から切開してなるべく大きく切除した。鼻中隔穿孔を閉鎖するために、Pribazら^{1,2)}の提唱した顔面動脈を逆向性の茎とする筋粘膜弁（FAMM flap）を使用した。予め皮膚側から顔面動脈の走行を確認し、フラップの位置をデザインしておいた。

その後手術中に口腔粘膜側に顔面動脈の走行に沿ってフラップをデザインした（Fig. 2a）。まずフラップ中枢側で顔面動脈を確認結紮し、その部をフラップの先端部として逆行性に顔面動脈および周囲組織を含めながら丁寧にフラップを挙上した（Fig. 2b）。口腔と鼻腔との間に皮下トンネルを作成してフラップを左鼻腔側に通した後（Fig. 2c），フラップ採取部は直接縫合閉鎖した。フラップは左鼻腔に粘膜側を向けて、右側には筋肉側が露出するようにしながら鼻中隔穿孔部を覆うように当てた。フラップ前端を皮膚粘膜移行部の所に吸収糸（4-0 バイクリル）で縫合し、鼻腔後方は癒着防止のためにベスキチンガーゼを入れて圧迫するのみとした。翻転していた鼻翼を縫合閉鎖した。反対側からみると鼻中隔穿孔部よりフラップの裏面にあたる筋層が膨隆しているのが確認さ

Fig. 2 Making of FAMM flap

れた。フラップ裏面部を含めて右側の鼻中隔粘膜欠損部には大腿からの分層皮膚を移植した。手技的には、まず分層皮膚の端と鼻中隔皮膚粘膜移行部を縫合し、次いで皮膚を奥に押し込んだ。内視鏡下に移植皮膚が粘膜切除部にうまく当たるようにして、やはりベスキチンガーゼを皮膚の上に当ててその上は通常の抗生剤軟膏ガーゼをパックし、手術を終了した。

術後経過：ガーゼは術後7日目に抜去した。経過順調にて15日目に退院となった。術後1年半の間は一度も鼻出血が見られず、貧血も正常に回復した。最近になり右下甲介より時々軽度の鼻出血が見られるようになってきている。開口制限も認めないが、左鼻腔はフラップが厚く鼻呼吸はやや困難であり、現在外鼻孔レチナにて維持拡大している。

考 察

オスラー病の鼻出血に対しては Saunders の報

告³⁾以来、鼻粘膜移植術が有効とされている。Saunders は当初鼻中隔粘膜部のみに皮膚移植を行ったが、その後は他部位からの出血もコントロールするために下甲介や鼻腔底粘膜部にも皮膚移植する方法を推奨するようになり⁴⁾、当初 septal dermoplasty (鼻中隔植皮術)と呼ばれたが、最近では鼻腔植皮術と呼んだ方がよいとされる⁵⁾。オスラー病の鼻出血に対しての皮膚移植術は比較的確立した手技であり、その成績も少なくとも一定期間は良好とされている⁶⁻¹⁰⁾。しかしながら度重なる鼻出血に対してレーザー焼灼や電気凝固により鼻中隔穿孔を来している場合は、穿孔部がうまく皮膚で覆えず十分な効果がえられないことが考えられる。Saunders らは、オスラー病の他に痂皮を形成したり辺縁から出血したりする鼻中隔穿孔例は septal dermoplasty の良い適応であるとしているが、その後も穿孔が残存することがあると報告をしている⁴⁾し、そもそも鼻中隔穿孔のあったオスラー病に対してなされたことがあるか

Fig. 3 Superiorly based FAMM flap (Pribaz JJ. et al.²⁾)

どうか記載はなく、その成績も不明である⁴⁾。

今までは鼻中隔穿孔のあるオスラー病に対しては、口唇頬粘膜弁による再建⁹⁾や、鼻唇溝の皮膚を有形で鼻内に翻転する方法¹⁰⁾などが報告されている。しかしながら前者では2度の手術を必要としたし、後者では術後の引きつれが問題となり最後の手段とすべきとしている。

Pribaz らの提唱した facial artery musculo-mucosal (FAMM) flap^{1,2)}は顔面動脈に沿って buccinator muscle と口輪筋の深層を含めた筋粘膜弁であり、血管茎は下方(順行血流)でも上方(逆行血流)でも可能である(Fig. 3)。幅は2 cm までしか取れないが比較的長い茎が可能であるので口腔・口唇や鼻腔の欠損の再建に非常に有効である。フラップに対する血流も良好であり、彼らの報告でも18例中完全壊死は1例(5.6%)のみであった。我々の例でもフラップの血流は良好であり、フラップ内側が鼻中隔穿孔部からはみ出るようにして対側からその上に植皮を行ったが何の問題もなく生着した。尚、皮膚移植に代えて遊離口腔粘膜¹⁰⁾や、羊膜移植が有効であったとの報告もあり¹²⁾試みられてもよいかも知れない。

我々の症例では下甲介からの出血は一度も見られていないこと、比較的高齢になってから鼻出血が著明になってきたことより、鼻中隔粘膜のみの

手術とした。その適応に関しては、手術後1年半は一度も鼻出血が見られなかったので当時の判断は正しかったと考える。1年半後より下甲介からの僅かな出血が見られるようになっているが、度重なるようであればレーザー焼灼や皮膚移植の適応となるかも知れない。

もともとオスラー病の鼻出血に対しては、手術療法以外にも昔ながらのパッキング法、電気焼灼法、エストロゲン療法^{13,14)}、レーザー焼灼^{10,15-18)}、最近では超音波凝固切開装置¹⁹⁾などの報告がある。McCaffrey らは80例の検討から、局所圧迫、軟膏塗布、化学的焼灼はほとんど効果がみられなかったとしている⁸⁾。初期の治療に際してはいずれの方法でもよいと思うが、電気焼灼、レーザーなどを繰り返すことによって鼻中隔穿孔を来した¹⁸⁾、本例のようにその穿孔部辺縁からの多量の出血をみることになったりするので深追いは禁物であろう。もし穿孔を来してしまった場合の治療法の選択として本法は有用な方法と思われた。

ま と め

鼻中隔穿孔を伴うオスラー病の鼻出血に対して、FAMM flap を使用して一期的に鼻中隔穿孔閉鎖と対側の septal dermoplasty を行った症例について報告した。

本法は鼻中隔穿孔を伴うオスラー病の治療に有用と思われた。

本論文の要旨は第12回日本頭頸部外科学会(金沢)にて発表した。

参考文献

- 1) Pribaz JJ, Stephens W, Crespo L et al.: A new intraoral flap: facial artery musculo-mucosal (FAMM) flap. *Plast Reconstr Surg* 90: 421-429, 1992.
- 2) Pribaz JJ, Meara JG, Wright S et al.: Lip and vermilion reconstruction with the facial artery musculomucosal flap. *Plast Reconstr Surg* 105: 864-869, 2004.
- 3) 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.
- 4) Saunders WH: Septal dermoplasty; ten years experience. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 72: 153-160, 1968.

- 5) 市村恵一, 中村直也, 田中利善, 他: オスラー病に対する鼻腔植皮術. 耳鼻臨床 87: 895-900, 1994.
- 6) Stecker RH, Lake CF: Hereditary hemorrhagic telangiectasia: Review of 102 cases and presentation of an innovation to septodermoplasty. Arch Otolaryngol 82: 522-526, 1965.
- 7) McCabe WP, Kelly AP: Management of epistaxis in Osler-Weber-Rendu disease. Plast Reconstr Surg 50: 114-118, 1972.
- 8) McCaffrey TV, Kern EB, Lake CF: Management of epistaxis in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Review of 80 cases. Arch Otolaryngol 103: 627-630, 1977.
- 9) Ulso C, Vase P, Stochsted P: Long-term results of dermoplasty in the treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia. J Laryngol 97: 223-226, 1983.
- 10) Siegel MB, Keane WK, Atkins JP et al.: Control of epistaxis in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Otolaryngol Head Neck Surg 105: 675-679, 1991.
- 11) Hirshowitz B, Moscona R, Eliachar I: Closure of septal perforation in Osler-Weber-Rendu's disease by bilateral labial-buccal flaps. Plast Reconstr Surg 62: 296-299, 1978.
- 12) Laurian N, Lalmanovitch M, Shimberg R: Amniotic grafting in the management of severe epistaxis due to hereditary hemorrhagic telangiectasia. J Laryngol Oto 193: 589-595, 1979.
- 13) Kock HJ, Escher GC, Lewis JS: Hormonal management of hereditary hemorrhagic telangiectasia. J Am Med Assoc 149: 1276-1380, 1952.
- 14) 上村正美, 砂金秀充, 朝倉光司: オスラー病に対するエストロゲン療法について. 耳展 35: 459-464, 1992.
- 15) Ben-Bessat M, Kapla I, Levy R: Treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia of the nasal mucosa with the carbon dioxide laser. Br J Plast Surg 31: 157-158, 1978.
- 16) Parkin JL & Dixon JA: Laser photocoagulation in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Otolaryngol Head Neck Surg 89: 204-208, 1981.
- 17) Shapshay SM & Oliver P: Treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia by Nd-YAG laser photocoagulation. Laryngoscope 94: 1554-1556, 1984.
- 18) 高橋光明, 藤田豪紀, 安達俊秀, 他: Osler病に対する鼻内レーザー手術—長期治療観察症例について—. 耳鼻臨床 89: 311-314, 1996.
- 19) 大久保公裕, 八木聡明: オスラー病に対する超音波凝固切開装置の使用経験. 耳鼻頭頸 71: 955-958, 1999.