経口的に切除し得た小児巨大喉頭神経線維腫の1例

溝 上 大 輔・富 藤 雅 之・塩 谷 彰 浩

A Case Report of Transoral Laryngeal Surgery for Pediatric Neurofibroma

Daisuke Mizokami, Masayuki Tomifuji and Akihiro Shiotani

A neurofibroma of the larynx is a rare disease that usually involves the arytenoids and the aryepiglottic fold. Treatment options for laryngeal neurofibroma are either the transoral or pharyngotomy approaches. The transoral approach had been indicated only for small tumor due to its limited operative field and difficulty in managing massive hemorrhaging. New device, such as the laser, distending laryngoscopy, videoendoscopy and special forceps enable us to resect larger tumors of the larynx.

Since laryngeal neurofibromas are benign tumor, transoral surgery could be the treatment of choice in order to reduce surgical invasion. We reported on a case of a huge laryngeal neurofibroma resected by a novel transoral approach. A five-year-old girl complaining of stridor and dyspnea and suffering from type 1 neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) was referred to our clinic. A tracheostomy and biopsy had already been performed at another institution. A flexible laryngoscopic examination revealed a 35 by 25 mm smooth pinkish mass covered by mucosa on the left arytenoid which was obstructing the airway. The left vocal cord was fixed and the right one was restricted by mass effect. The tumor was completely resected by the transoral approach. No intraoperative and postoperative complications were noted. Oral intake commenced two days after the operation without swallowing disturbance. There was no recurrence of the tumor during a one year follow up and her tracheostoma was closed successfully.

Key words: 小児喉頭腫瘍, 経口的喉頭・下咽頭部分切除, 神経線維腫, 拡張式喉頭鏡, ビデオラリンゴスコープ

I. は じ め に

神経線維腫症1型, Neurofibromatosis type 1: NF-1 (von Recklinghausen 病) は全身皮膚のカフェオレ斑と神経線維腫を特徴とする常染色体優性遺伝疾患である。比較的稀だが喉頭に神経線維腫が発生することもあり, 呼吸・嚥下の障害となる場合は手術適応となる。良性疾患であるので低侵襲な術式が望ましいが, 従来, 経口法(喉頭微細手術)の適応はかなりサイズの小さいものに限定されていた。一方, 我々は喉頭・下咽頭悪性腫瘍に対し拡張型喉頭鏡とビデオ内視鏡を組み合わせる新たな手術環境を構築し, 従来気管切開や頸部外切開が必要であった症例に対し, これらを行わずに経口的に喉頭下咽頭部分切除を行っている¹⁾。今回, この手術環境を用いて経口的に切除し得た小児巨大喉頭神経線維腫の1例を経験したので報告する。

II. 症 例

患者: 5歳 女児
主訴: いびき 呼吸困難
家族歴: 母親 von Recklinghausen 病
既往歴: 家族歴と全身のカフェオレ斑等から0歳時より

von Recklinghausen 病と診断されている。

現病歴: 2歳時からいびきがあり, 4歳時に呼吸困難・喘鳴で前医耳鼻咽喉科を受診したところ喉頭腫瘍を指摘された。気管切開を施行した後, 全身麻酔で腫瘍生検したところ神経線維腫であった。腫瘍の大きさ・局在から喉頭全摘出を提示されたが, 喉頭温存を希望して当科を紹介受診した。

初 診 時 所 見

身長103cm 体重13kg。本症に特徴的な淡褐色の色素沈着を全身皮膚に認めた。軟性喉頭鏡検査では, 表面平滑で左披裂部に広い基部を持つ巨大な腫瘍を認めた。声門は腫瘍のため観察不能であった。左声帯は固定し右声帯の可動性も腫瘍により高度に制限されていた(図1)。気管カニューレを抜去するとすぐに喘鳴・呼吸困難が出現した。造影CTでは境界明瞭で造影効果の乏しい腫瘍が声門上部を占拠していた。造影MRIでは内部がT1低信号, T2高信号で造影効果の乏しい腫瘍であった(図2a, b, c)。

臨 床 経 過

両親は, より低侵襲な術式での腫瘍切除と気管孔の閉鎖

図1 初診時喉頭内視鏡所見. *印：表面平滑で左披裂部に広い基部を持つ巨大な腫瘍を認めた. 左声帯は固定し右声帯の可動性も腫瘍により高度に制限されている. 矢印：声門はほとんど観察不能

b

a

c

図2 a. 造影CT 水平断, b. 矢状断, c. MRI T2 強調
声門上を占拠する境界明瞭な腫瘍を認める. 内部の造影増強効果は乏しい.

を希望し転院してきたので、まず経口的切除を試み、その後十分な経過観察期間をおいたのち気管孔を閉鎖する方針で同意を得たのち、平成19年8月、経口的喉頭腫瘍切除術

を施行した。

まず、全身麻酔でウェルダ拡張式喉頭鏡を挿入し視野を展開したのち、硬性内視鏡を用いてビデオ内視鏡下に腫瘍

a

b

c

図3 a: 腫瘍切除後の喉頭直達鏡所見。矢印: 左披裂軟骨声帯突起, *印: 腫瘍基部
b: 摘出標本 表面平滑で弾性硬, 最大のものは35×25mm
c: 術後2ヶ月の喉頭内視鏡所見。左声帯は瘢痕のため固定したものの, 右声帯運動は完全に回復した。

図4 拡張式喉頭鏡にビデオ内視鏡を組み合わせたものの。

と周囲組織の位置関係を把握した。その後、ビデオ内視鏡と手術用顕微鏡を併用しながら KTP レーザーを用いて腫瘍をほぼ全摘し、わずかな残存を追加切除した。左披裂軟骨の一部を合併切除したものの正常構造物を可及的に温存した(図3a)。術後2日目から粥食で経口摂取を開始したが、軽度の咽頭痛以外は特に問題なく、数日で通常食が摂取可能であった。経過良好で術後7日で退院した。摘出標本は35×25mm(図3b)、病理診断は plexiform neurofibroma であった。喉頭の手術創は術後6週で上皮化した。左披裂部は固定したままであったが、右声帯運動は回復し、気道は十分確保された(図3c)。術後6ヶ月で再発がないことを確認し、長期カニューレ留置による気管孔直上の肉芽を全身麻酔のうへ喉頭直達鏡下に切除し、気管孔を閉鎖した。現在術後1年経過したが、再発なく経過良好で、小学校に就学し、会話はもちろん体育・水泳の授業も問題ない。

考 察

喉頭の神経線維腫は稀で、NF-1に伴うものと孤発性のものの報告が半々である。NF-1でみられる喉頭の神経線維腫の多くは不整形、多発性で被膜を欠くとされている。一方、孤発性のものは単発で境界明瞭な腫瘍であったとする報告が多い²⁻⁴⁾。本症例ではNF-1に伴うものでありながら、単発性で平滑、被膜に覆われており完全切除が可能であった。

喉頭の神経線維腫はほとんど声門上に発生し、上喉頭神経内枝由来と考えられているが、術中同定は困難であるとされている⁵⁻⁷⁾。本症例においても、由来神経の同定は困難であった。

治療は完全切除で、経口法と咽頭側切開などの外切開法がある。外切開法は大きな腫瘍にも対応できるが、侵襲が大きく術後縫合不全などのリスクがある。一方、従来の経口法は低侵襲だが、適応が有茎性で小さいものに限られる

という欠点があった。従来の顕微鏡と直達喉頭鏡を用いた喉頭微細手術器具は、もともと声帯の小病変を対象としているためである。

本症例は①5歳女児であり、できるだけ低侵襲な治療を両親が希望していたこと、②遺伝疾患であり仮に完全切除しても長期的には再発する可能性がある、の理由から、大きな腫瘍ではあるが、低侵襲で喉頭機能が温存でき、かつ再発しても繰り返し手術可能な経口的切除が望ましいと考えられた。

当科では、喉頭・下咽頭悪性腫瘍に対し経口的喉頭・下咽頭部分切除を施行している¹⁾。この手術環境は、広い十分な視野と working space の確保にくわえて、剥離や切除と同時に電気凝固止血が可能な鉗子やハサミ類等の両手操作を可能とするが、悪性腫瘍だけでなく様々な疾患に応用可能である。そこで今回は、この手術環境を良性腫瘍に対して応用した。

本症例は小児例であったが、成人用拡張式喉頭鏡が挿入可能で、成人ほどではないものの、従来の慶大式直達喉頭鏡よりもかなり広い視野と working space が確保することができた。また、切除に際しては KTP レーザーを使用し、出血を制御しながら、腫瘍の円滑な切除が可能であった。KTP レーザーは止血力に優れたレーザーであるが、ある程度以上の出血では止血できない場合がある。このような場合、吸引しながら電気凝固できるサクシオンコアグレーターが有用である。上喉頭動脈からの動脈性出血でもほとんどの場合、止血可能である。

以上のように、本症例は従来なら頸部外切開が必要になる症例であったが、我々が開発した拡張式喉頭鏡にビデオラリಂಗスコープを組み合わせた新しい手術環境を用いることにより、経口的に内腔からの切除が可能であった。今後は、この手術環境を様々な咽喉頭疾患に応用して行きたいと考えている。

ま と め

1. NF-1に伴う小児巨大喉頭神経線維腫を経口的に切除し得たので報告した。
2. 切除の際には、我々が開発した拡張式喉頭鏡にビデオラリಂಗスコープを組み合わせた新しい手術環境が有用であった。今後は、この手術環境を様々な咽喉頭疾患に応用して行きたいと考えている。

参 考 文 献

- 1) 塩谷彰浩：経口的喉頭・下咽頭部分切除術。耳鼻臨床 101(1)：68～69, 2008.
- 2) 北嶋和智・山内一浩・澤田 泉：喉頭の神経線維腫例。耳鼻臨床 89：1306～1307, 1996.
- 3) 多田靖宏・鹿野真人・渡邊 睦ほか：喉頭に発生した神経線維腫の1症例。耳喉頭頸 72：792～793, 2000.
- 4) Chen YW, Fang TJ, Li HY：A solitary laryngeal neurofibroma in a pediatric patient. Chang Gung Med J 27(12)：930～932, 2004.
- 5) Rahbar R, Litrovnik BG, Vargas SO et al：The biology and management of laryngeal neurofibroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 130：1400～1406, 2004.
- 6) Nakahira M, Nakatani H, Sawada S et al：Neurofibroma of the larynx in neurofibromatosis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 127：325～328, 2001.
- 7) Sidman J, Wood RE, Poole M et al：Management of plexiform neurofibroma of the larynx. Ann Otol Rhino Laryngol 96：53～55, 1987.

別刷請求先 〒359-0042 所沢市並木3-2

防衛医科大学校耳鼻咽喉科学講座 溝上大輔