

症 例 報 告

術前TAEを施行した若年性血管線維腫の1例

清野哲孝¹⁾, 河原正明¹⁾, 本田 実^{1,3)}, 崔 翔栄¹⁾, 後閑武彦¹⁾, 工藤陸男²⁾, 洲崎春海²⁾
昭和大学医学部 放射線医学教室¹⁾, 同 耳鼻咽喉科学教室²⁾, 戸塚共立第二病院 放射線科³⁾

Preoperative TAE for juvenile nasopharyngeal angiofibroma : A case report

Noritaka Seino¹⁾, Masaaki Kawahara¹⁾, Minoru Honda^{1,3)}, Shouei Sai¹⁾
Takehiko Gokan¹⁾, Mutsuo Kudou²⁾, Harumi Suzaki²⁾

Department of Radiology¹⁾, Department of Otorhinolaryngology²⁾, Showa University School of Medicine
Department of Radiology, Totsuka Kyouritsu Daini Hospital³⁾

Abstract Juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) is a rare and benign disease, and is primarily diagnosed in male adolescents. It is a highly vascularized slow-growing tumor, but it is locally invasive and destructive to the surrounding normal tissue. Originating in the margin of the sphenopalatine foramen, these tumors extend into the pterygopalatine fossa, paranasal sinus, and nasal cavity, leading to such symptoms as pain, unilateral nasal obstruction, and epistaxis. Preoperative transcatheter arterial embolization (TAE) of tumor-supplying vessels has been recommended in the literature to decrease intraoperative blood loss.

We herein report a patient with JNA on whom we performed preoperative TAE. An 11-year-old male patient presented with nasal bleeding. Contrast-enhanced CT and MRI revealed a JNA in the patient's left nasal cavity. The patient underwent preoperative TAE on the day of the surgery. The blood loss during the surgery was 200ml, and the surgery was performed successfully. Despite several risks, preoperative TAE is an effective means for reducing intraoperative blood loss.

Keywords Preoperative, TAE, Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, CT, MRI

はじめに

若年性血管線維腫は、思春期の男子の蝶口蓋孔上縁から発生する血流豊富な良性腫瘍である^{1~4)}。まれな腫瘍であり、骨侵食を伴う局所的、破壊的

な増大の為、鼻出血や頭蓋内進展、術中の出血などの生命を脅かす合併症を引き起こす⁵⁾。術前の選択的血管造影による動脈塞栓術(TAE)により、術中出血が著明に減少し、手術が成功した1症例を経験したので報告する。

原稿受付日：2010年3月3日，最終受付日：2010年4月23日

別刷請求先：〒142-8666 東京都品川区旗の台1-5-8 昭和大学医学部 放射線医学教室 清野哲孝

症 例

症例：11歳 男児

主訴：左鼻出血

現病歴：1か月前から左鼻出血を自覚した。一時症状軽快するも、再度鼻出血を認めたため、近医を受診した。CT、MRIが施行され、左鼻腔の腫瘍を指摘された。2週間後、手術目的に当院紹介受診となった。

既往歴 家族歴：特記すべきことなし

入院時検査所見：Hb 12.5 g/dl Ht 37.2% PT 79% PT-PR 1.11 PT-INR 1.12 PT秒 14.3 sec APTT 41.1 sec

画像所見：左の鼻腔から上咽頭に、単純CTにて境界明瞭で、内部は均一で筋肉より若干低吸収 (Fig.1a)、造影CTにて辺縁部が強く造影され、内部は不均一に造影される腫瘤 (Fig.1b) を認めた。MRI T2強調水平断像にて腫瘤は中間信号 (Fig.2a)、T1強調水平断像にて中間信号 (Fig.2b)、造影T1強調水平断像にて強い造影効果を認め、内部に点状の低信号の部分が見られ、flow voidと思われた (Fig.2c)。症状、性別、年齢、画像診断より若年性血管線維腫と診断した。

血管造影：手術当日、出血コントロール目的に

血管造影を施行。左総頸動脈(側面像)にて左頸動脈からの著明な腫瘍濃染を認めた (Fig.3)。マイクロカテーテルを左の頸動脈に進め、側面像を造影した。同部位から1mm角のゼラチンスポンジ (スポンゼル®)にて塞栓術を施行した。確認の造影にて左の上行咽頭動脈から腫瘍へ向かう栄養血管を認めた。マイクロカテーテルにて、左上行咽頭動脈を選択し、1mm角のゼラチンスポンジにて塞栓術を施行した。左の内頸動脈造影にて栄養血管を認めたが、脳梗塞の危険を伴う為、内頸動脈経由の塞栓術は施行しなかった。腫瘍濃染はほぼ消失した為、検査終了とした。

手術所見：口腔より鼻腔にアプローチした。比較的容易に腫瘍を剥離できた。次に上顎洞前壁からアプローチして、上顎洞内に浸潤した腫瘍を剥離して摘出した。上咽頭後外側の残存した腫瘍を、一部アデノイドとともに摘出して終了した。術中の出血量は200mlで輸血は行わなかった。術前のHbは12.5g/dl、術後のHbは10.9g/dlであった。

病理所見 (Fig.4)：腫瘍の表面は線維性結合組織の被膜で被覆されていた。びまん性に毛細血管が増殖し、裂隙状や拡張した血管がみられた。結合組織には粗大な膠原線維が目立ち、血管腔は一層の内皮がみられていた。以上より若年性血管腫と



Fig.1 a | b

Plain CT (a) shows a low-density mass that extends from the left nasal cavity to the nasopharynx. Contrast-enhanced CT (b) shows a hyper-vascular mass.

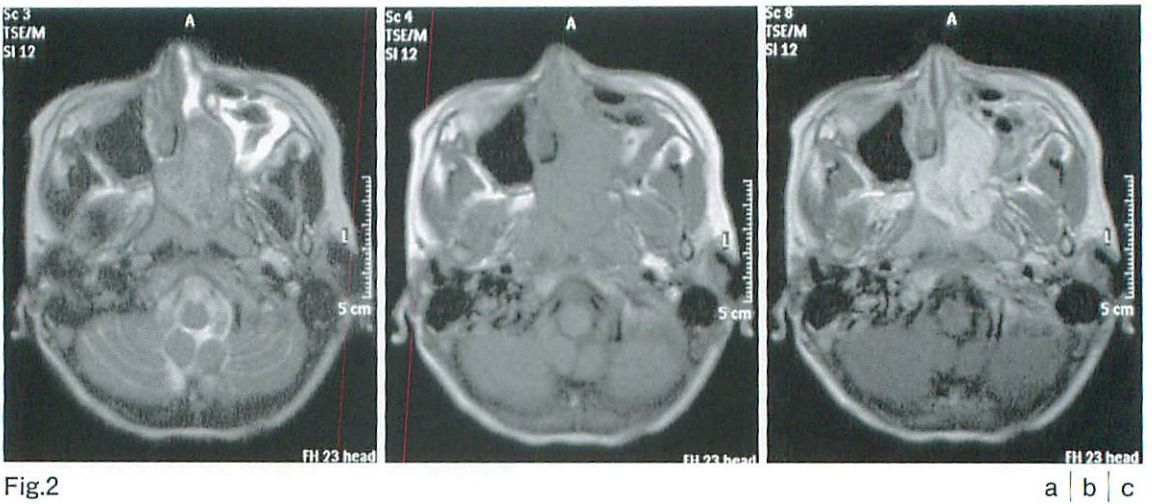


Fig.2

The T2-weighted MR image (a) shows an intermediate signal intensity mass in the left nasal cavity which extends to the nasopharynx .
 The T1-weighted MR image (b) reveals an intermediate signal intensity mass.
 The contrast-enhanced T1-weighted MR image (c) shows a high signal intensity mass. Punctate areas of low signal intensity are seen in the mass, and appear to be a flow void.

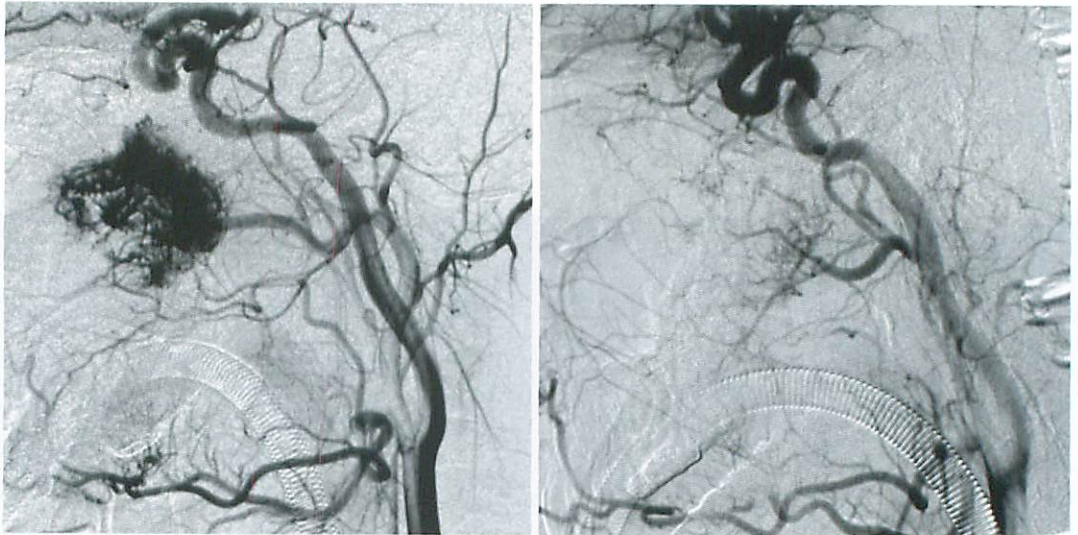


Fig.3 A left common carotid angiogram (a) shows that tumor stain is supplied by the internal maxillary artery. After TAE of the internal maxillary artery and the ascending pharyngeal artery by gelatin sponge, the tumor stain disappeared (b).



Fig.4 Pathological findings

A diffuse proliferation of dilated capillary vessels is seen.

Dense fibro-collagenous tissue with interspersed slit-like and gaping vascular channels was also observed.

A layer of endothelial cells is present in the lumen of the blood vessel.

The tumor was therefore diagnosed to be JNA.

診断された。

術後経過：経過良好にて術後2週間で退院した。

考 察

若年性血管線維腫は血管に富む線維性結合組織からなる良性の腫瘍性病変で、思春期男子の鼻咽喉頭(蝶口蓋孔上縁)に生じる^{6,7)}。まれな腫瘍であり、頻度は全頭頸部腫瘍の約0.5%³⁾、診断時の平均年齢は15歳である^{4,8)}。症状は鼻閉、鼻出血、嚥下時不快感、耳管閉塞、アデノイド顔貌である。更に増大して、周囲の骨を侵食すると眼球突出、視力障害、顔面の変形(frog face)などがみられる。診断時に、約20%の患者で腫瘍が頭蓋底に浸潤している³⁾。骨侵食を伴う局所的、破壊的な増大の為、鼻出血や頭蓋内進展、術中の出血などの生命を脅かす合併症を引き起こす⁵⁾。

組織学的には多数の小血管とその間に介在する線維組織がみられる。血管はスリット状のものや海绵状に拡張したものが混在し、勃起組織(erectile tissue)に似た形態を示す⁷⁾。血管の間の線維組織は紡錘形ないし星芒状の線維芽細胞と膠原線維とからなり、しばしば硝子化や粘液変性、多数の肥満細胞の出現が認められる^{6,7)}。

治療としては早期の根治的摘出術が望ましいとされるが、進行すると完全摘除不能なため、外科的切除後の再発率は30～60%に達する。放射線照射は有効とされるが、後に二次的悪性腫瘍を生ずることがある。まれに不完全切除後に自然退縮することがある。

若年性血管線維腫は、理学的所見で診断できる範囲より広がっていることが多く、進展範囲診断のためのCTやMRIが必要となる。血管線維腫のCT所見は、ダイナミックCTの動脈相にて濃染を呈し、MRI所見は、MRI T1強調画像で点状の低信号を伴う中間信号を呈する。

選択的血管造影によるTAEは脳梗塞をはじめ重大な合併症を4%で生じることが知られており⁹⁾、適応が問題となる。術中の出血により生命を脅かす可能性がある腫瘍(CT, MRIで造影効果を認める大きな腫瘍や既知の易出血性腫瘍)が、術前のTAEの適応となる。術前のTAEを施行することで、術中出血を最小限度に抑えられ、易出血性腫瘍の切除には有効である¹⁰⁻¹²⁾。塞栓物質により異なるが、ゼラチンスポンジではTAE後、3日から5日以内に再開通や側副血行路が形成されるため、ゼラチンスポンジによる術前のTAEは、手術前2日以内に施行する必要がある。今回の症例では手術の直前にTAEを施行し、出血量は200mlであった。TAEを施行しないで手術を施行した若年性血管線維腫の平均の出血量は2025ml¹¹⁾～5380ml¹²⁾、術前のTAEを施行して手術を施行した若年性血管線維腫の平均の出血量は360ml¹¹⁾～1037.5ml¹²⁾という報告があり、今回の症例において、術前のTAEは術中出血を著明に減少させた。

まとめ

CTやMRIによる診断および選択的血管造影によるTAEにより、術中出血が著明に減少し、手術

が成功した比較的まれな若年性血管線維腫の1症例を経験したので報告した。

本論文の要旨は第45回日本小児放射線学会(2009年, 高松)で発表した。

●文献

- 1) Martin H, Ehrlich HE, Abels JC : Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Surg* 1948 ; 127 : 513-536.
- 2) Herman P, Lot G, Chapot R, et al : Longterm follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas : Analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999 ; 109 : 140-147.
- 3) Bales C, Kotapka M, Loevner LA, et al : Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002 ; 128 : 1071-1078.
- 4) Bremer JW, Neel HB 3rd, DeSanto LW, et al : Angiofibroma : treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope* 1986 ; 96 : 1321-1329.
- 5) Neel HB, Whicker JH, Devine KD, et al : Juvenile angiofibroma. Review of 120 cases. *Am J Surg* 1973 ; 126 : 547-556.
- 6) Wenig BM : *Atlas of Head and Neck Pathology*. Philadelphia, WB Saunders, 1993.
- 7) Rosai J : Respiratory tract, mediastinum. in Rosai and Ackerman's *Surgical Pathology*, 9th ed. St Louis, Mosby, 2004, p305-358, 2771-2782.
- 8) Roger G, Tran Ba Huy P, Froelich P, et al : Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma : trends and limits. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002 ; 128 : 928-935.
- 9) Cullen MM, Tami TA : Comparison of internal maxillary artery ligation versus embolization for refractory posterior epistaxis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998 ; 118 : 636-642.
- 10) 鈴木幹男, 桜井弘徳, 瀬野悟史, 他 : 鼻副鼻腔腫瘍の内視鏡下手術. *日耳鼻* 2005 ; 108 : 724-733.
- 11) Francisco S, Inigo A, Aitor Z, et al : Efficacy of selective percutaneous embolization for the treatment of intractable posterior epistaxis and juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otolaryngologica* 2009 ; 129 : 1456-1462.
- 12) Guy M, Christophe C, Regis G, et al : Juvenile nasopharyngeal angiofibroma : Comparison of blood loss TAE group versus none TAE group. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995 ; 18 : 158-161.