

フェクトナー症候群を合併した慢性副鼻腔炎に対する 内視鏡下副鼻腔鼻内手術の経験

石岡 薫 小澤 宏之 猪狩 雄一
伊藤 文展 平賀 良彦 渡部 佳弘
行木 一郎太 行木 英生 田口 淳¹⁾

静岡赤十字病院 耳鼻咽喉科
1) 同 血液内科

要旨：鼻閉・鼻汁を主訴に慢性副鼻腔炎の手術目的で紹介されたフェクトナー症候群を伴う34歳女性に対して内視鏡下副鼻腔鼻内手術を行った。右鼻腔は総鼻道に鼻茸があり、computed tomography所見では両側上顎洞に一樣な陰影の充満があり、特に右側は上顎洞性後鼻孔ポリープが総鼻道を占拠していた。

フェクトナー症候群の既往があったため術前に血液内科の診察を受け、局所麻酔下に手術を行い、少量の出血量で術後合併症もなく治療が完遂できた。

Key word：フェクトナー症候群，慢性副鼻腔炎，内視鏡下副鼻腔鼻内手術，血小板輸血

I. はじめに

鼻茸を伴う慢性上顎洞炎に対する内視鏡下副鼻腔鼻内手術は症例により出血量に多寡を生じる。フェクトナー症候群など先天性血小板減少症の患者では、術中の出血のコントロールが難しいと考えて手術を躊躇することがある。しかし、血小板数が少なくても、術前の血小板輸血や局所麻酔（以下、局麻）下の手術などの対応で副鼻腔炎の手術は可能であると考える。

今回われわれは血小板数が9千と著明に減少しているフェクトナー症候群を伴う慢性上顎洞炎に対して内視鏡下副鼻腔鼻内手術を経験する機会を得たので報告する。

II. 症 例

【症例】34歳女性

【主訴】鼻閉，鼻汁

【既往歴】フェクトナー症候群，緑内障手術

【家族歴】父；聾，巨大血小板症，弟；血小板減少症

【現病歴】

他院でフェクトナー症候群と診断されており、

以前より時々鼻出血があった。29歳から難聴が出現し、耳鳴が増強した。数ヶ月前から鼻閉・鼻汁が出現し、嗅覚低下を自覚したため、近医耳鼻科を受診したところ右鼻腔に鼻茸があり、手術目的で当科を紹介された。

【月経】量中等度

【妊娠分娩】2経2産でいずれも正常分娩

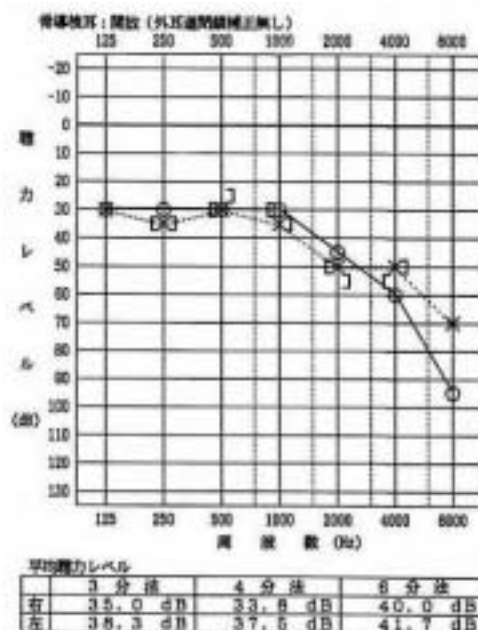


図1 両側高音急墜型感音難聴



図2a 水平断CT

両側上顎洞を充満する軟部陰影と、右側は総鼻道から後鼻孔に続く鼻茸陰影（円内）



図2b 冠状断CT

上顎洞冠状断に示された両側上顎洞陰影と右総鼻道の鼻茸陰影（*）



図2c 後鼻孔近くの冠状断CT
右上顎洞性後鼻孔ポリープ（円内）

【初診時所見】

全身所見では、栄養状態良好、四肢躯幹の皮膚に紫斑や出血点などを認めない。肝、脾臓を触知しない。局所所見では右総鼻道を占拠する鼻茸があり、膿性鼻汁が排出されている。聴力検査では両側高音急墜型感音難聴を認めた（図1）。検査データでは血小板数が9千と著明な低下を認めたが、凝固系と出血時間は正常で（PT 103%, PT-INR 0.99, APTT 29, Fibrinogen 316, 出血時間1分30秒）、他の項目も明らかな異常所見を認めなかった。副鼻腔 computed tomography（以下、CT）では両側上顎洞は一様な陰影で占拠され、特に右側は総鼻道に続く上顎洞性後鼻孔ポリープが描出された（図2 a, b, c）。

【臨床経過】

フェクトナー症候群の既往があったことから、内視鏡下副鼻腔鼻内手術の可否について血液内科に依頼したところ、術前血小板輸血をして血小板数を2万位まで高めておけば手術は可能との返事であった。手術前日に血小板輸血を20単位行ったところ、抗HLA抗体陽性のため、発熱・悪寒などの副作用を認めたので、輸血を中止し翌日の手術予定をキャンセルした。しかし、頬部痛の出現など鼻症状の増悪が認められたことや、患者の手術希望もあったことから、1週間後に再度血液内科に術中の出血コントロールについて相談した。今まで2回のお産は正常分娩であったことや、出血時間が正常であったことなどから、血小板輸血をしなくても出血の少ない麻酔と術式を選ぶなら手術は可能との返事だったので、局麻による両側の鼻内上顎洞根本手術を予定した。

【手術】

4%キシロカイン表面麻酔と3,000倍ボスミンガーゼの鼻内処置に続き、1%キシロカインEの局所注射で疼痛を緩和し、内視鏡下上顎洞鼻内手術を行った。内視鏡で精査すると、右鼻腔には術前から同定されている総鼻道を占拠する上顎洞性後鼻孔ポリープ（図3 a）を、また、左鼻腔には膿性鼻汁と上顎洞由来の小さな鼻茸（図3 b）を中鼻道に認めたので、手術は予定通り、上顎洞膜様部の開放と鼻茸の摘出を行った（図4 a, b）。

術中の出血コントロールは予想以上に容易で、出血量は25ccで済んだ。

両側鼻腔にバスキチンガーゼタンポンを挿入し手術を終えた。

【術後経過】

術後入院期間中、タンポンガーゼから染み出る出血はなく、4日目にガーゼを抜去したが術創からの出血はなかった。

退院後も創出血や鼻出血はなかった。6週間後の外来診察では、上顎洞膜様部は十分に開放されており、膿汁は消失し、鼻腔通気度は改善した。さらに、嗅覚が戻ったことで患者は喜んでいた。

Ⅲ. 考 察

手術決定要因の一つであるフェクトナー症候群はMYH9関連性疾患に分類されている(表1)。

フェクトナー症候群とは、遺伝性腎炎、難聴、先天性白内障、血小板異常(巨大血小板・血小板減少)、白血球封入体の特徴とする症候群で、1985

年にPetersonら¹⁾によりAlport syndromeの亜型として報告された。

血小板減少症としての本疾患の特徴は、血小板の数量減少、サイズの増大、容積増大、機能の軽度低下とされており、出血傾向や出血時間は症例により異なる。一般に、先天性血小板減少症の周術期管理²⁾では、血小板数を増やすための血小板輸血が行われるが、網内系亢進やHLA抗体陽性の場合には、術前に網内系を抑制し、血小板消費を減らす目的でステロイドの点滴を行うことがある。また、von Willebrand因子低下がある場合には、その機能低下を抑制するために血管内皮内に蓄えられている第Ⅷ因子の放出を促す作用のあるデスマプレシンの静注を施行することがある。

フェクトナー症候群の手術報告としては、2000年以降で表2に示すごとく4例^{2)~5)}が報告されている。4例中血小板輸血が必要となったのは、出血量が多いと予想された生体腎移植の1例のみであった。また、手術についてはいずれも大量出血を認めなかった。

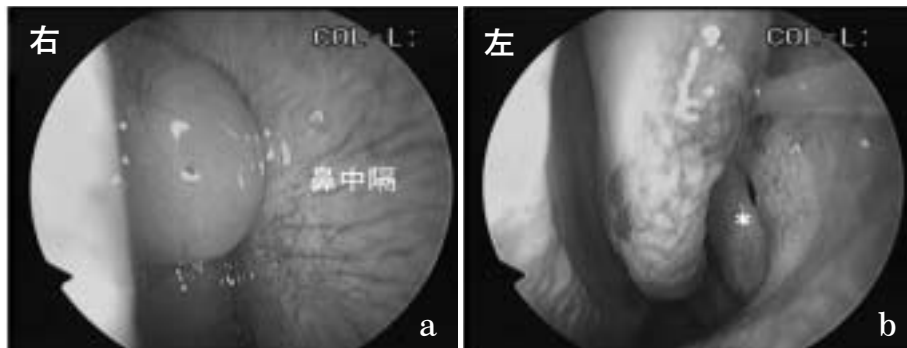


図3

- a: 右総鼻道の鼻茸(術前)
b: 左上顎洞由来の小さな中鼻道ポリープ(*) (術前)

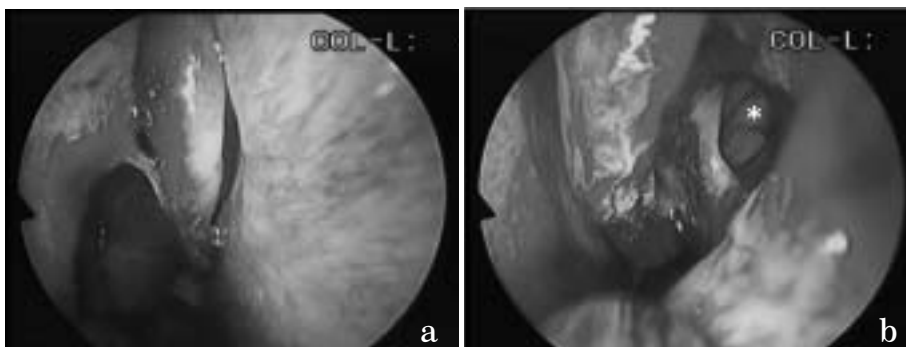


図4

- a: 上顎洞性後鼻孔ポリープが切除された右鼻腔(術後)
b: 開放された左上顎洞膜様部(術後)(*上顎洞)

本例では術前に血小板輸血を指示されて20単位の輸血を行ったが、副作用のため輸血を途中で中止し、日を改めて局麻での鼻内視鏡手術を行った。出血量は少量(25cc)で済み、術後出血もなく治療を完了した。フェクトナー症候群でこのように手術ができたのは巨大血小板形成で血小板数は少ないが凝固止血能は保たれていたためと考えられた。

このような易出血性疾患に対する手術では、既往歴をはじめ、血液内科や麻酔科など他科とも緊密な術前カンファレンスを行い、局所麻酔や術式の選択などで、出血量を増やさない配慮が必要で、術後の管理でもきめ細かい対応が求められたことを経験した。

IV. ま と め

先天性血小板減少症(フェクトナー症候群)を伴う鼻茸・慢性副鼻腔炎に対する内視鏡下副鼻腔鼻内手術の1症例を経験した。先天性疾患を含め、血小板数が低くても、適切な対応を行えば、鼻科的手術は可能と考える。本症例は血小板数が9千と、高度に低下していたが、術中に輸血をすることなく局所麻酔下で手術を完遂することができた。

参考文献

- 1) Peterson LC, Rao KV, Crosson JT, et al. Fechtner syndrome-a variant of Alport's syndrome with leukocyte inclusions and macrothrombocytopenia. *Blood* 1985;65(2): 397-406.
- 2) Mertzluft F, Koster A, Steinhart H, et al. Fechtner's syndrome: considerations of anesthetic management. *Anesth Analg* 2000;90:1372.
- 3) Matzdorff AC, White JG, Malzahn K, et al. Perioperative management of a patient with Fechtner syndrome. *Ann Hematol* 2001;80:436-439.
- 4) Selleng K, Lubenow LE, Greinacher A, et al. Perioperative management of MYH9 hereditary macrothrombocytopenia (Fechtner syndrome). *Eur J Haematol* 2007;79:263-268.
- 5) 曾川陽子, 乳原善文, 諏訪部達也, ほか. 生体腎移植を行ったFechtner症候群の一症例. *日腎会誌* 2006;48(6):627.

表1 MYH9 関連疾患の一覧表

	巨大血小板	血小板減少症	白血球封入体	Alport症状*
May-Hegglin anomaly	+	+	+	-
Sebastian症候群	+	+	+	-
フェクトナー症候群	+	+	+	+
Epstein症候群	+	+	-	+

* 腎炎, 難聴, 白内障

表2 フェクトナー症候群の手術報告例

症 例	手 術 名	周術期準備	周術期トラブル	報 告 国	年 度
39歳F	人工内耳	術前DDAVP IV Steroid D IV Plt準備	なし	アメリカ	2000 ²⁾
24歳F	扁桃摘	術前DDAVP IV	なし	ドイツ	2001 ³⁾
22歳M	生体腎移植	術中Plt 30万単位輸血	なし	日本	2005 ⁵⁾
44歳M	AVM摘出	なし	術後肺塞栓	カナダ	2007 ⁴⁾

A case of Fechtner syndrome with chronic sinusitis performed endoscopic sinus surgery

Kaoru Ishioka, Hiroyuki Ozawa, Yuichi Ikari,
Fumihiro Ito, Yoshihiko Hiraga, Yoshihiro Watanabe,
Ichirota Nameki, Hideo Nameki, Jun Taguchi¹⁾

Department of Neurology, Japanese Red Cross Shizuoka Hospital

1) Department of Hematology, Japanese Red Cross Shizuoka Hospital

Abstract : A 34-year-old woman visited our hospital for the treatment of chronic sinusitis with an antrochoanal polyp, who complained purulent nasal discharge and nasal obstruction. She had a history of Fechtner syndrome with a severe thrombocytopenia and bilateral perceptive hearing loss. The patient with chronic sinusitis was treated by endoscopic sinus surgery through local anesthesia, only a small amount of bleeding was observed.

Key word : Fechtner syndrome, Chronic Sinusitis, Endoscopic sinus surgery, platelet transfusion