

Management of facial vascular malformations

新見康成

Center for Endovascular Surgery
Institute for Neurology and Neurosurgery
Roosevelt Hospital
New York, NY
Department of Radiology and Neurosurgery
Albert Einstein College of Medicine

顎顔面の血管奇形に対する治療においては、血管内治療の重要性が近年急速に認識されつつある。しかしながら、日本では血管内治療医を含めた集学的治療が十分に確立しているとはいえ、血管内治療医の経験もまだ比較的限られている。今後、脳血管内治療医が顎顔面の血管内治療に関与する機会が増えてくると思われるので、顎顔面の血管奇形について血管内治療を中心に概説することにする。

分類と発生

血管奇形は一般的に関与している血管の種類によって分類される。ここでは、大きく arterio-venous, arteriolar-capillary, capillary-venous, venous, veno-lymphatic, lymphatic malformations に分類する。頭頸部血管の特徴は、その支配領域のバリエーションが大きく、末梢では豊富な血管吻合を介して血流がいずれの方向にも流れることができる点にある。これは、頭頸部が発生段階で組織芽の回転、陥入、遊走などの複雑な変化を遂げる間に、血管自体も吻合、退行、分枝などを繰り返すことと関係している。血管奇形は胎生期の血管発生段階でのエラーとして潜在的に存在するものの、休止状態にあり、何らかのトリガーにより顕在化するものと考えられる。胎児期で診断されるものは、lymphatic malformationを除いてはまれである。これら血管奇形は一般的に患児の成長に比例して大きくなるが、ホルモン変化、外傷、感染などによって惹起される血流の増加や動静脈の血栓形成や閉塞により急速に増大することもある。

発生段階でneural crestの一部あるいは近傍の中胚葉に起こった突然変異がその分節領域の顔面と脳に血管奇形を形成することがあり、cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome (CAMS)と呼ぶことが提唱されている。病変の起こる領域によりCAMS1からCAMS3まで分類されている。たとえばWyburn-Mason症候群はCAMS2に分類される。

診断

顎顔面の血管奇形の診断は病歴と所見からつけられることが多い。MRIは病変の広がり、多発性、血流、他の関連病変などの評価に有効で術前評価に重要である。CTは、骨の変化やphlebolithの診断に有用である。血管撮影は通常血管内治療の際に行われるが、広範な病変や診断に疑問がある場合には治療方針決定のために診断目的で行われることもある。

治療適応

顎顔面の血管奇形の治療は、治療前に、この疾患に詳しい皮膚科、耳鼻咽喉科、頭頸部外科、形成外科、歯科などの専門家と血管内治療医の間で正しい治療計画をたてることが重要である。この病変は根治が難しいものが多く、また病変自体によって死に至ることは少ないので、主な治療目的は機能の温存または回復、出血のコントロールと予防、外観の改善と維持である。したがって、侵襲の小さい

部分的治療の方が、侵襲の大きな根治療法よりも患者の利益が大きいことが多い。10歳以下の小児では、血管奇形の存在が顎骨格の健全な発達を阻害する場合があります、早期に治療することでこれを予防することができる。

以下に各病変について概説する。

Arterio-venous malformations

動静脈奇形は新生児期に心不全をきたす特殊なhigh flow lesionを除いて、小児期、青年期に皮膚の色調変化として認められることが多い。軟部組織の肥大を伴う場合もある。所見としては局所の熱感、拍動、血管雑音が認められる。ホルモン変化、外傷、感染、部分的治療などをきっかけに急速に拡大することがあるので注意を要する。組織虚血が起ると、痛み、潰瘍形成、重篤な出血などが起こることがある。手術により部分摘出をしたり、栄養血管の結紮や近位部塞栓を行うとナイダスと識別困難な側副血行路が形成され、その後の治療が難しくなるので避けるべきである。塞栓術のみ、あるいは手術との併用で根治できないものに対しては、痛み、出血、潰瘍形成などの症状に対してtarget embolizationを行って症状の緩和を図る。

この病変は皮膚筋肉などの軟部組織に存在することが多いが、稀に骨内に発生することもある。これは近接する軟部組織の動静脈奇形による二次的な骨破壊、肥大などの変化と区別する必要がある。最も多いものは上顎や下顎に発生するもので、歯牙の萌出、感染、抜歯などに際して大出血で発症することが多い。この病変は経動脈的塞栓術または骨内の還流静脈直接穿刺による液体塞栓物質を用いたembolizationの後、病変部の抜歯をすることにより病変の安定化と出血の予防ができる。病変が比較的小さい場合にはその完全閉塞と病変部の骨の再生が期待できる。この治療法の最大の合併症は虚血に伴う感染であり、骨髓炎に進展することもある。

Arteriolar-capillary malformations

これは従来hemangiomaに属すると考えられていたもののうち自然退縮しないもので、Non-involuting capillary hemangioma (NICH)とも呼ばれる。典型的には、出世時には表在性の毛細血管拡張のみが認められるが、その深部の病変が生後数年の間に成長しその後自然退縮しない。病変は弾性硬で暖かく、拍動が感じられる。血管撮影では、比較的辺縁明瞭で均質なhyper-vascular lesionで、早期に還流静脈が描出されるが、いわゆる動静脈瘻は認められない。経動脈的または直接穿刺による塞栓術によく反応するものが多いが、塞栓術で小さくならない症例に対しては手術治療も行われる。

Capillary-venous malformations

この分類に属する疾患としてはいわゆるport-wine stainとtelangiectasiaがあり、いずれも皮膚表在性の病変である。Port-wine stainはしばしば皮膚および皮下組織の肥厚や病変深部の顔面骨の肥大を伴い、顔面非対称や歯列の不整をもたらす。Port-wine stainの1-2%にSturge-Weber syndromeが存在する。Lymphatic malformationを合併することもある。Telangiectasiaは小児では稀である。これらの病変が塞栓術の適応となることはほとんどないが、顔面骨肥大の整形手術の際には、術中出血を減らす目的でparticle embolizationが考慮される場合がある。

Venous malformations

これは最も頻度の高い血管奇形で、非拍動性で軟らかく、容易に圧縮でき、Valsalva法などで拡張する。病変部の皮膚温は正常で、表在性の病変では皮膚や粘膜が青黒く見える。両側性、多発性であることが多く、家族性に発症するものもある。血管撮影では全く描出されないものと部分的に描出されるものがある。病変を直接穿刺して造影剤を注入するとジヌソイド様のもの、varix様のもの、

dysplasia様のものなど形状は様々で、何らかの形での還流静脈が描出される。Phlebolithを含むものが多くこの存在が確認されれば、venous malformationと診断してよい。

治療は直接穿刺による硬化療法が有効である。硬化剤としては98% ethanol, tetradecyl sulfate, sodium morrhuate, sodium ducalなど様々なものが用いられ、これらは病変の血栓化と縮小をもたらす。硬化剤注入前に直接穿刺針から造影剤を注入することにより病変の広がり、静脈還流の方向と速度を評価する。静脈還流の速度が速い場合や海綿静脈洞などの頭蓋内静脈に還流する場合には、還流静脈を外から圧迫しながら硬化剤を注入する。合併症の主なものは皮膚または粘膜の壊死と顔面神経障害である。我々は顔面神経のtwitching thresholdをモニターすることにより顔面神経障害を予防している。大きな病変では硬化剤の全身性合併症を防ぐために何回かに分けて治療を行う。複数回の治療にもかかわらず病変が再発する場合は手術的治療を考慮する。最近我々は、比較的小さな病変でも硬化療法から2日以内に摘出術を試みており良好な結果を得ている。この時期には硬化療法による血栓化のための病変の硬結と周囲の浮腫により、病変と正常組織との間の剥離境界が明瞭になり摘出術が容易になる。

Lymphatic and Venolymphatic malformations

Lymphatic malformationはmacrocytic (cystic hygroma)とmicrocytic (lymphangioma)に分類される。これらは通常生下時にすでに存在しており、macrocytic typeの大きなものは分娩に影響を与える場合もある。Microcytic typeは通常、びまん性の軟部組織の肥厚として発症し、それを覆う皮膚や粘膜にcapillary malformationやvesicleが認められる場合もある。Venous malformationのように用手的圧迫により圧縮できないのが特徴である。これらの病変は典型的には患児の成長に比例して増大するが、時々感染性または非感染性の炎症により腫脹することもある。また、リンパ管閉塞や出血に伴って急速に拡大することもある。Macrocytic typeは周辺静脈との連絡が認められる場合もある。MRIでは、macrocytic typeは造影効果のない辺縁をもった多数のcystとして認められ、cyst内にはfluid-fluid levelや出血、血栓形成などが認められることもある。Microcytic typeはびまん性のT2強調画像でのhigh signal "sheets"として認められる。造影剤の増強効果は症例によって様々である。

Macrocytic typeの治療は一般的には段階的な摘出術である。症例によっては硬化療法が有効なものもある。硬化剤として用いられるのは、doxycycline, OK-432 (Picibanil), ethanol, Ethiblockなどである。治療方法は直接穿刺によりリンパ液を排出し、同量の硬化剤を注入する。Cyst同士の連絡がないものが多く、venous malformationより一般的に治療効果は低い。Microcytic typeの治療は困難で硬化療法の効果も限られる。感染予防のための抗生剤も治療の重要な要素である。

Venolymphatic malformationはhemolymphangiomaとも呼ばれ舌に好発し、巨舌症を呈する。感染により急性腫脹、退縮を繰り返す。表面は水泡状の突起があり、舌はvenous componentを反映して黒っぽい色調を呈する。巨舌症によるopen bite syndromeや下顎の発育異常を予防するために、早期に頸動脈的塞栓術を施行する必要がある。Particle embolizationで十分な治療効果をあげられることが多い。効果が不十分な場合は塞栓術後に部分的なglossectomyを行い舌が口腔内にとどまるようにする。

Mixed vascular malformations

Mixed vascular malformationはよく見られる。特に皮膚のcapillary malformationはしばしば深部のarterio-venous, lymphatic, venous malformationなどと合併する。Lymphatic systemとvenous systemはほぼ同時期に発達するため、このふたつの血管奇形が併存することも多い。