

## 頭頸部、顔面の血管奇形に対する血管内治療

### Endovascular treatment for vascular anomaly in the face, head and neck

新見康成

Yasunari Niimi

ルーズベルト病院血管内外科

Center for Endovascular Surgery, Roosevelt Hospital, New York, NY

Keywords: vascular malformation, hemangioma, endovascular treatment

頭頸部の血管奇形は、小児期に出現するものが多く、単に美容上の問題だけでなく、正常な精神発育を阻害したり、弱視や顎、顔面骨の発育異常とそれによる機能障害、気道閉塞など重篤な合併症を来す重要な疾患である。治療も困難なものが多く、多くの専門家による集約的治療が必要であり、中でも血管内治療医の果たす役割は大きい。

まず、この領域の疾患を理解するうえで最も重要なことは、増殖性のいわゆる血管腫と非増殖性の血管奇形を区別することである。ISSVA(International Study for the Study of Vascular Anomaly) の分類を以下に示す。

#### 血管腫

代表的なものは、いわゆる幼児血管腫(infantile hemangioma: IH)で、これは最も頻度の高い小児良性腫瘍で乳児の約10%に発生するといわれ、女児に多い(3:1)。病理学的には、GLUT-1染色が陽性に出ることが、他の類似疾患との鑑別に役立つ。生後数週間以内に発症し、急激に拡大する増殖期を経て、5歳ごろまでに自然退縮するのが特徴である。一般に治療の必要はないが、視野を覆うもの、気道を閉塞するもの、出血や潰瘍形成をするものなどは治療する。大きな病変は、退縮後瘢痕組織を残すため、早期に切除してしまう場合もある。治療法は薬物療法(ステロイドの局注や経口投与やinterferon  $\alpha$ -2b、最近ではpropranolol)が第一選択だが、効果が低いものに対しては、経動脈的に塞栓術を行ったり、直接穿刺による硬化療法を行ったりする。手術的に切除する場合もあり、その場合は術前塞栓術が有効である。

また、IHを合併する症候群にPHACES syndromeがある。これは、Posterior fossa anomaly (Dandy Walker Cystなど)、Hemangioma, Arterial anomaly (胎児血管遺残や低形成)、Cardiac anomaly (Coarctation and Congenital heart disease)、Eye Abnormality、Sternal CleftまたはStenotic arterial diseaseを合併するもので、すべてを合併するものは少ない。この症候群のIHは、分節性に比較的広い範囲で発生するが、自然退縮傾向などは他の単発のIHと同じである。

その他、先天性血管腫といわれるものがあり、これには自然退縮するもの(RICH: Rapidly Involuting Congenital Hemangioma)と自然退縮しないもの(NICH: Non-Involuting Congenital Hemangioma)がある。IHと較べて、発生頻度に性差がなく、GLUT-1染色陰性である。RICHは、自然退縮するが、心不全を起こしたり出血や潰瘍形成を起こすものなどは治療する。NICHは、自然退縮しないので、塞栓術によって小さくしたり、塞栓術後に外科的に切除する。

血管腫の合併症として、Kasabach-Merritt Phenomenon (KMP)が知られているが、最近はこの合併するのはIHではなく、Kaposiform hemangioendotheliomaやTufted angioma (TA)などの他の血管系腫瘍であるとされている。KMPはmortalityの高い病態で、ステロイド、抗がん剤、インターフェロンなどの薬物療法や塞栓術による治療が行われるが、再発が多く、腫瘍が摘出可能な場合は塞栓術後に摘出するのが最善の治療法である。

## 血管奇形

構成する血管成分により、毛細血管奇形(CM)、静脈奇形(VM)、リンパ管奇形(LM)、動静脈奇形(AVM)、混合奇形に分類される。CM以外はすべて血管内治療の対象となる。CMは、それ自体では血管内治療の対象にはならないが、CM-AVM syndromeは特徴的な様相を呈し、AVMの存在を示唆するので、注意を要する。ISSVAは、port wine stain, telangiectasia, angiokeratomaに分類している。VMは、ほとんどsporadicに発生するが、全身にVMを発生する疾患として、Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome (Bean syndrome), Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM), Glomuvenous malformation (CVM), Maffucci syndrome がある。LMは、macrocyticとmicrocyticに分類される。

VMやLMに対する血管内治療は直接穿刺による硬化療法が主体となる。我々は前例全身麻酔下にこの治療を行っている。硬化剤としては、エタノール、プレオマイシン、ドキシサイクリン、STS (Sodium Tetradecyl Sulfate), SM (Sodium Morrhuate)などを適宜選択して使用している。日本で主に使用されている硬化剤は、エタノール、オレイン酸モノエタノールアミン、ポリドカノールなどがある。エタノールは効果が高いが、皮膚粘膜壊死や顔面神経麻痺の頻度が高いので、我々は、最近ではAVM以外にはほとんど使用していない。硬化剤を二酸化炭素や空気と混ぜてfoamを形成する方法は、血液で希釈されずに、血管壁とのコンタクトがよくなるので、しばしば用いられる。

VMの治療は、小さなものに対しては、硬化療法単独や、硬化療法後に摘出手術を行っている。大きなものに対しては、硬化療法単独では効果が小さいため、ステージに分けて硬化療法と摘出手術の組み合わせで治療を行なう。術前の硬化療法には、STSやSMが用いられる。表在性の病変に対しては、プレオマイシンやレーザー治療が有効である。プレオマイシンは肺繊維症の合併症を避けるために、生涯量を400mgに、一回治療量を15mgに制限している。その他、皮膚色素沈着、掻痒症などの合併症にも注意する必要がある。

LMの治療は、ドキシサイクリンが中心になる。Macrocyticなものに対しては、cyst内容液をdrainageしてから、ドキシサイクリンを注入する。この際、痛みを予防するため、ロングアクティングの局所麻酔薬を注入する。ドキシサイクリンは注入後の炎症作用が強く、それが治療効果発現の機序となっているので、術後ステロイドはなるべく使わないようにする。Fibrosisが強く起こった場合は、外科的なdebulkingを考慮する。顎下、気道周辺、口腔底の広範な病変の場合は、硬化療法前に気管切開が必要な場合もある。舌、気道の表在病変に対しては、レーザー治療が有効である。

顔面疾患の硬化療法の際には、顔面神経麻痺の予防のため、顔面神経モニターを開発して使用している。これは、茎乳突孔から出たところで、顔面神経を刺激しながら、神経走行を書いておき、術中に神経刺激による顔面筋のtwitchingの閾値の変化を測定するものであるが、最近ではMuscle Compound Action Potential (CMAP)の測定も行っている。

AVMは、単独療法、あるいは術前療法として経動脈的、経静脈的、あるいは直接穿刺による塞栓術を行う。塞栓物質は、コイル、Particles、cyanoacrylate (NBCA)やOnyxなどの液体塞栓物質、エタノール、Gelatin spongeなどを使い分ける。我々は、コイルは動脈瘤や動静脈瘻の瘻孔部や病変の静脈側にのみ用いる。Particleは液体塞栓物質が使えない状況や術前の症例に用いる。液体塞栓物質は我々が最も汎用している塞栓物質で経動脈的、経静脈的、直接穿刺いずれの方法でも用いる。エタノールは、比較的細い血管からなる病変に有効であるが、皮膚の壊死をおこしやすく、再開通が多い。Gelatin spongeは手術前治療と出血による緊急治療に用いられる。

血管内塞栓術で最も重要なことは、病変自体、あるいは病変の静脈側を閉塞することで、feeder ligationを行うと、豊富な側副血行路の発達を促して、治療効果がないばかりか、病変と正常組織の境界が不鮮明になるとともに、次回治療の際の動脈アクセスルートを失うので、その後の治療が難しくなる。Ligationが近位であるほど弊害が大きい。

我々の施設では、頭頸部外科医、血管内治療医、形成外科医、放射線科医、小児科医などが合同で、時に患者を招待して multidisciplinary conference を行っており、共同で治療方針の決定やフォローアップを行っている。このアプローチにより、各科の専門知識や技術を総合して最大の治療効果を挙げるとともに、

相互刺激によってさらに技術の向上を図り、また、自分が専門の治療方法が一番優れていると考えがちな傾向も是正している。

**Updated ISSVA classification of vascular anomalies.**

*Vascular tumors*

- Infantile hemangiomas
- Congenital hemangiomas (RICH and NICH)
- Tufted angioma (with or without Kasabach–Merritt syndrome)
- Kaposiform hemangioendothelioma (with or without Kasabach–Merritt syndrome)
- Spindle cell hemangioendothelioma
- Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.)
- Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)

*Vascular malformations*

*Slow-flow vascular malformations:*

- Capillary malformation (CM)  
Port-wine stain  
Telangiectasia  
Angiokeratoma
- Venous malformation (VM)  
Common sporadic VM  
Bean syndrome  
Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM)  
Glomuvenous malformation (GVM) (glomangioma)  
Maffucci syndrome
- Lymphatic malformation (LM)

*Fast-flow vascular malformations:*

- Arterial malformation (AM)
- Arteriovenous fistula (AVF)
- Arteriovenous malformation (AVM)

*Complex-combined vascular malformations:*

- CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM

---

C=capillary; V=venous; L=lymphatic; AV=arteriovenous; M=malformation. RICH=rapidly involuting congenital hemangioma; NICH=noninvoluting congenital hemangioma.