

頭頸部の血管原性腫瘍・血管奇形の診断と治療

Diagnosis and treatment for vascular tumors and vascular malformations of the head and neck

渡部茂

Shigeru Watanabe, MD

川崎医科大学放射線医学(画像診断1)

Department of Diagnostic Radiology 1

Kawasaki Medical School

Keywords :

ISSVA分類(ISSVA classification), 血管原性腫瘍(vascular tumors), 血管奇形(vascular malformations), 硬化療法(sclerotherapy)

はじめに

頭頸部領域は体表から目立つ部位であり、解剖・機能的にも繊細な部位である。よって同部に発生した病変は、診断・治療など、体幹や四肢よりも高い精度が要求されるものとする。

どんな疾患でも当然ではあるが、精度を高くするためには、病態を熟知することが肝要である。が、「いわゆる血管腫・AVM」に対する新しい?正しい?考え方はあまり浸透していないのが現状である。

本発表では、「いわゆる血管腫・AVM」に対する新しい?正しい?考え方に準拠し、診断・治療について説明する。

病態・病型

これらの疾患の診断に関しては、Mullikenらの考え¹⁾から発展していった、国際血管腫血管奇形学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA)による病型分類(いわゆるISSVA分類²⁾)に準拠するのが非常に有用かつ簡便である。本文類が、「いわゆる血管腫・AVM」の常識を大きく破り、かつ単純明快であるところは、これらの疾患を血管原性腫瘍と血管奇形の2群に大別したことであろう。まずここを理解することが第一歩である。詳細は後述するが、多くの場合、血管原性腫瘍は幼少期にしか問題にならず、血管奇形は一生かけて増悪・問題明確化する。このことを覚えておくだけでも、「大人が良性血管原性腫瘍を契機に受診することはまずありえないので、おそらく血管奇形だろう」というワンパターンな思考過程が形成され、次の段階へ進むことができる。

余談ではあるが、本分類は2年毎の学会の度に少しずつ実用的に変遷しており、更なる実用性向上を期待したい。

血管原性腫瘍

血管を構成する細胞が腫瘍性に増殖したものである。特に小児の良性血管原性腫瘍として、乳児血管腫(infantile hemangioma; IH)や先天性血管腫(congenital hemangioma; CH)が日常診療で高頻度に遭遇する。

IHの臨床的特徴としては、通常生下時にはみられず、新生児期・乳児期に病変が増大し(増殖期と呼ばれる)、幼児期から病変徐々に自然退縮していき(退縮期と呼ばれる)、就学までには完全に目立たなくなるか、脂肪置換や血管拡張など瘢痕を残す(退縮完了期と呼ばれる)。触診上、増殖期には弾力のある境界明瞭な腫瘍だが、退縮期に入ると、脂肪成分との混在もあり、境界不明瞭かつ軟らかいものに変化していく。有用な画像診断は超音波かtime-resolved MRAを含めた造影MRIで、増殖期には病変は境界明瞭な充実性多血性腫瘍が確認できるが、退縮期に入ると脂肪置換や血流量低下のため多彩な像を呈するよ

うになる。いい感じに自然退縮してくれるのを期待するのが一番無難ではあるが、もし積極的治療が必要な場合に最近注目されているのは、プロプラノロール内服療法である。

CHの臨床的特徴としては、通常生下時が病変サイズの極期で、ほとんどの症例は乳児期の間に自然退縮するが(急速退縮性先天性血管腫rapidly involuting congenital hemangioma; RICH)、稀に退縮しない症例もある(非退縮性先天性血管腫noninvoluting congenital hemangioma; NICH)。有用な画像診断は超音波かMRIで、IHに似た像を呈するが、血管瘤、血管内血栓、静脈成分の増加、動静脈短絡合併がみられる場合もある。

血管奇形

胎生期の毛細血管叢の吸収・分化過程の異常によるものである。病理学的には血管構成細胞の増生はなく、形態異常のみである。その流速により、高血流型(high-flow type)と低血流型(low-flow type)に大別される。高血流型は動静脈奇形(arteriovenous malformation; AVM)が該当する。低血流型は、静脈奇形(venous malformation; VM)、毛細血管奇形(capillary malformation; CM)、リンパ管奇形(lymphatic malformation; LM)が該当する。

AVMの臨床的特徴としては、病変の拍動・振戦触知、血管性雑音聴取、隣接静脈の怒張である。有用な画像診断は超音波・time-resolved MRAを含めた造影MRIで、病変内血管の拍動性血流および早期静脈還流が確認できる。治療戦略を決定する上で、Choらが提唱するnidusの形態分類³⁾は非常に有用であり、MRAあるいはDSAにて評価を行う(図1)。

VMの臨床的特徴としては、病変は軟らかく、上手に押さえると病変内血液を絞り出して一時的に縮小させることもできる。有用な画像診断は超音波・MRIで、拡張した血管内腔は非拍動性血流(拍動があったとしても部分的)が確認でき、長年の血液鬱積の証拠であろう静脈石がみられることもある。静脈石はエックス線を用いた画像でも容易に指摘できるが、被曝のことも考慮すれば、超音波・MRIで全くわからない場合のみ追加する。日常診療では、他疾患を狙って撮影された画像で静脈石を発見し、超音波・MRIを追加するという順序もありうるだろう。

CMの臨床的特徴としては、表層に存在すればポートワイン斑をみるが、深在性のもは組織肥大がない限り指摘困難である。通常、CM自体はなかなか画像で確認しにくいものであり、画像診断の対象にならないことが多い。が、組織肥大や骨変形といった、特殊な混合型血管奇形では、高血流型であるParkes Weber症候群(PWS)や低血流型であるKlippel-Trenaunay症候群(KTS)の場合は前述の特徴と肥大組織を画像化できる。また、三叉神経1枝領域に一致したCMはSturge-Weber症候群(SWS)の可能性も考慮し、頭蓋内の画像診断を行うべきであろう。

LMの臨床的特徴としては、大嚢胞型(macrocytic type)の場合は嚢胞状構造を触知でき、小嚢胞型(microcytic type)の場合は単なる腫脹か、表層に近ければ透明な嚢胞が皮膚面に突出することがある。有用な画像診断は超音波・MRIで、嚢胞状に拡張したリンパ管あるいは小嚢胞集簇による組織肥大が確認できる。

我々は血管奇形の症例を発見した場合、臨床的に高血流型を疑った場合にのみtime-resolved MRAを含めた造影MRIを行い、低血流型を疑った場合は原則として単純MRIのみ行うようにしている。なお、臨床的に低血流型を疑ったが単純MRIで高血流型らしき像を見た場合には、time-resolved MRAを含めた造影MRIを再検している。

AVMとVMを持つ女性は、女性ホルモンバランスの急激な変化による病勢悪化をみることがある。つまり、初潮、妊娠・出産、閉経、女性ホルモン投薬などのタイミングで自覚症状が強くなり受診することがある。

中枢神経以外の血管奇形に対する血管内治療(特に硬化療法)の私見

多くの場合は根治性が低いため、いずれの病型においても症状緩和・続発症発生リスク低減を目的として姑息的に行う。ただし、姑息的ながらも必要に応じて追加治療が可能な状況が多いため、軽めの治療を長期に渡って繰り返し、目的達成を狙うことも可能である。血管内治療に用いられるものとしては、液体塞栓物質(硬化剤)として、無水エタノール(AE)、モノエタノールアミノレイン酸(EO)、ポリドカノー

ル(Po), NBCAが主軸である(LMに対してOK-432が保険診療として認められているが、海外での使用頻度は低いようであり、我々も用いていない)。病型・目的によっては、球状塞栓物質や金属コイルも用いられる。

治療(塞栓・破壊)の狙い目は病変そのもの(AVMでいうところのnidus・shunt, VM・LMでは異常拡張血管)である。AVMに限っては、nidus・shuntと流出静脈の境界あたりを狙った方が、治療効果が高く、治療合併症も少ない印象である。

まずは経皮的アプローチ(直接穿刺)の適応を検討する。なぜならば、手技が簡便かつ被曝が少ないからである。体位・病変部位や血管径など手技的に困難な場合は適応外である。

次に考慮されるのは、逆行性注入を含めた経静脈的アプローチである。なぜならば、後述する経動脈的硬化療法よりも正常血管閉塞による合併症が少ないからである。リンパ管奇形は論外、血管形態的に穿刺部から病変本体・流出静脈へ到達不可能な場合や、一過性うっ血による出血が致命的な部位は適応外である。

動静脈奇形で、前述の手法が適応外で、流入動脈からnidus・shuntにカテーテルが到達できる場合や、流入動脈のみへ安全に硬化剤・塞栓物質が注入可能であると判断される場合のみ、経動脈的アプローチを検討する。

おわりに

「いわゆる血管腫・AVM」について、ISSVA分類に準拠し疾患概念の整理・確認を行い、各分類毎の臨床診断のポイント、画像診断における超音波・MRIの有用性、血管内治療まで概説した。

偶然のタイミングではあるが、2013年度末に本疾患に関するガイドラインが公開された。インターネットの主な検索サイトを用い、「血管腫血管奇形ガイドライン」と入力すれば、1番目にヒットし、無料で閲覧可能である。また、本疾患群についての特集が組まれた画像診断系の商用誌が本発表の1ヶ月前に発行された⁴⁻¹³⁾。模式図など非常にきれいで理解しやすい。本発表を契機にこれらを一読頂ければ、本疾患の最近の考え方から、現在の問題点・今後の問題点も明確になるものと思われる。

参考文献

- 1) Mulliken JB, et al: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-422
- 2) Enjoras O, et al: Introduction: ISSVA classification. *Color atlas of vascular tumors and vascular malformations*. Cambridge University Press, New York, pp3-11, 2007
- 3) Cho SK, et al. Arteriovenous malformations of the body and extremities: analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther* 2006;13:527-538
- 4) 田島廣之:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】序説. *臨床画像*2014;30:471
- 5) 石口恒男:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】総説・疾患概念. *臨床画像* 2014;30:472-482
- 6) 森井英一ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】病理. *臨床画像*2014;30:484-491
- 7) 野崎太希ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】画像診断. *臨床画像* 2014;30:492-504
- 8) 今井茂樹:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】IVR総論. *臨床画像*2014;30:505-515
- 9) 三村秀文ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】IVR各論(1)軟部動静脈奇形の塞栓術. *臨床画像*2014;30:516-523
- 10) 嶺貴彦ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】IVR各論(2)四肢骨盤部動静脈奇形に対する血管内治療. *臨床画像*2014;30:524-533

- 11)大須賀慶悟ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】IVR各論(3) 阪大病院における血管奇形の集学的診療OUVACとIVR治療の実際. 臨床画像2014;30:534-539
- 12)小川普久ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】IVR各論(4) 血管奇形(静脈奇形, 動静脈奇形)に対するIVR. 臨床画像2014;30:540-551
- 13)成島三長ほか:【血管腫・血管奇形2014:診断からIVR・治療まで】 外科治療. 臨床画像 2014;30:552-560

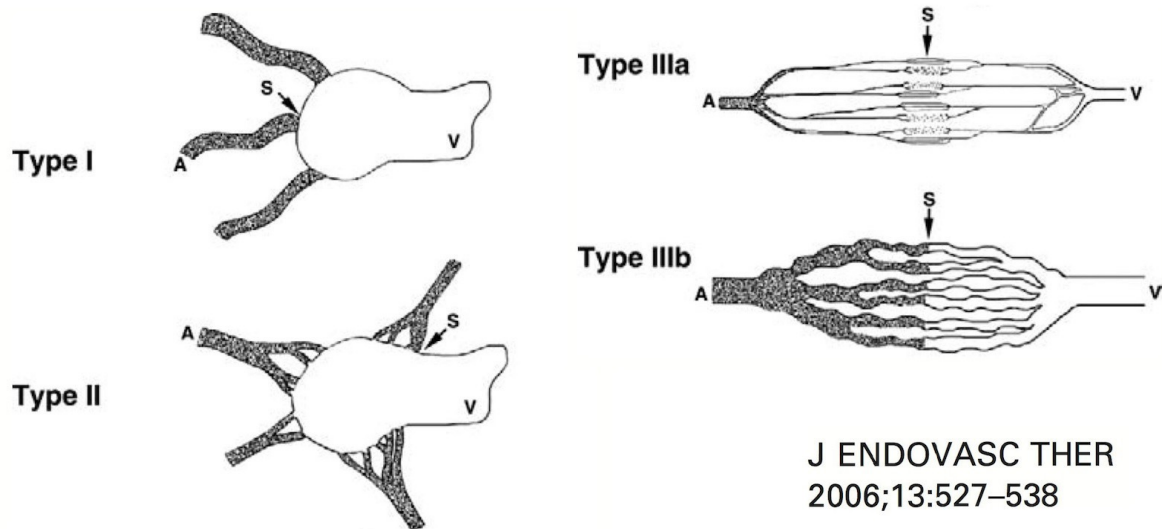


図1

A diagram for the 4 types of AVMs based on nidus morphology.

Type I (arteriovenous fistulae) AVMs: no more than 3 separate arteries shunt to the initial part of a single venous component.

Type II (arteriolo-venous fistulae): multiple arterioles shunt to the initial part of a single venous component, in which the arterial components show a plexiform appearance on angiography.

Type IIIa (arteriolo-venulous fistulae with non-dilated fistula): fine multiple shunts are present between arterioles and venules and appear as a blush or fine striation on angiography.

Type IIIb (arteriolo-venulous fistulae with dilated fistula): multiple shunts are present between arterioles and venules and appear as a complex vascular network on angiography.

In types I and II, the first identifiable venous structure downstream of the shunt is the initial part of the draining vein. In types IIIa and IIIb, multiple venulous components of the fistula unit collect to a draining vein.

A: arterial compartment of the fistula unit, V: venous compartment of the fistula unit, S: shunt.