A CASE OF ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF THE BUCCAL REGION

JUN YANO, M. D., TATSUJIRO USHIJIMA, M. D. AND SOTARO FUNASAKA, M. D.

*Department of Otolaryngology, Branch Hospital, Faculty of Medicine
University of Tokyo, Tokyo*

A case of arteriovenous malformation of the right buccal region was reported.

The patient was a 46 year-old male who complained of recurrent right nose bleeding of 3 months' duration and a mass in his right cheek.

The mass was walnut-sized when he first noticed at the age of 36. It grew progressively to be a fist-size at the age of 41. Then, he was treated by radiotherapy at a certain institution. The mass was not increased in size but pulsations became markedly palpable after the treatment.

On examination, a fist-sized pulsating mass was noted in his right cheek. The vascular dilatations were found on the right nasal and oral mucosa. Examination of the blood showed the marked anemia; Hb: 4.9 g/dL, Ht: 16.4%. Carotid arteriogram revealed a vascular malformation of the buccal region. The dilated and torturous maxillary artery was diagnosed as a main component of the malformation. The right internal carotid artery, the left facial and maxillary arteries also gave blood supplies to the lesion in some extent.

After the ligations of the right external carotid artery and left maxillary artery, the mass was resected. Histopathological diagnosis was arteriovenous malformation.

No recurrence of symptom has been noted on 1 year follow-up.

It is our impression that bilateral carotid arteriograms are essentially important for the surgical treatment because the malformation has many complicated collateral vessels.

The diagnosis and treatment for arteriovenous malformations of the head and neck are briefly discussed.

A81—1439—91409

頰部に生じた arteriovenous malformation の一例

浜松医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：野末道彦教授）

矢野 純

東京大学医学部付属病院分院耳鼻咽喉科

牛島 達次郎，船坂 宗太郎

はじめに

頭頰部の arteriovenous malformation は稀な疾患である。またその治療は困難であるとの報告が多い。私達は、最近、鼻出血を主訴として来院し、右頰部に巨大な拍動性の腫瘍を、全身的には高度の出血性貧血をみとめた症例を経験した。右外頰動脈結紮、左上頰動脈結紮後

に、腫瘍の切除を行い、臨床所見、摘出物所見より、arteriovenous malformation と診断した。1年後の現在、鼻出血の再発はない。本症例は、耳鼻咽喉科領域における arteriovenous malformation の本邦最初の1例と思われるので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

M. S. 46歳 男子

主訴：鼻出血

既往歴：外傷の既往，疾病の既往ともに，特記すべきことはない。

現病歴：昭和41年，右頰部皮下にクルミ大の腫瘍を自覚，5年後には手拳大に増大したため，昭和46年，某病院外科を受診した。血管造影を含む諸検査にて血管腫の診断を受けたが，手術は困難といわれ，コバルト60による外部照射を43回（週5回，1回の線量は不明）受けた。しかし腫瘍は縮小せず，通院を中断していた。昭和51年8月頃より，頰部の拍動を自覚，また，数週間に1度ずつ1回300ml位の鼻出血を反復したため，昭和51年11月1日，東京大学医学部付属病院分院耳鼻咽喉科を訪れた。

現在：右頰部皮下に手拳大，弾性軟の拍動性腫瘍をみとめた（図1）。表面皮膚に小血管の拡張をみとめ，境界は不明瞭，皮膚との癒着はないが，深部と癒着している。鼻内所見では，両中鼻道粘膜は浮腫状であり，鼻中隔前部に血管の抗張をみとめた。右側軟口蓋，頰部粘膜の腫脹，粘膜表面に拡張した小血管がみられ，口腔内頰部粘膜からも拍動を触れた。頰部腫瘍上で血管性の拍動する雑音が聴取された。

一般検査所見：STS陰性，尿検査，血清生化学検査には異常をみとめなかった。赤血球数 246万/mm^3 。血色素

量 4.9g/dl ，ヘマトクリット 16.4% で，著明な小血球性低色素性貧血であった。ECGではSTのわずかな低下をみとめた。

X線学的検査：頭部単純撮影では，両側上顎洞に軽度の陰影をみとめたが，骨の破壊，肥厚はなかった（図2）。顔部軟線撮影にて，不均質な濃淡があり一部に石灰化を伴う軟部組織の腫瘍をみとめた（図3）。頭部の断層撮影では，骨の破壊，肥厚，非対称はなかった。昭和51年11月12日右外頰動脈撮影を行った（図4）。右外頰動脈，頰動脈が拡張し頰部腫瘍に一致する造影剤の貯留がみられ，拡張した顔面静脈，浅側頭静脈が速かに造影され，内外頰静脈に注ぐのがみとめられた。

診断：頰部血管腫

治療と経過：昭和51年11月24日，右外頰動脈の結紮を行った。直後より腫瘍の拍動は消失したが，その大きさは変わらなかった（図5）。12月1日，両頰動脈撮影を行った。右内頰動脈からも腫瘍への血流をみとめた（図6）。また，左側の頰動脈と顔面動脈よりの血流がみとめられた（図7）。静脈は右外頰静脈と両内頰静脈が造影され

図1 初診時，右頰部の腫瘍

図2 単純撮影，骨の肥厚，破壊はみられない。

図 3 腫瘍の軟線撮影，不均質な濃淡と一部に石灰化がみられる。

図 4 右外頸動脈撮影

表 1

経	過	RBC.	Hb.	Ht.
昭和41年	右頰部皮下にクルミ大腫瘍徐々に増大.			
昭和46年	手拳大，血管腫の診断 ^{60}Co 外照射 46回			
昭和51年8月頃より	鼻出血をくりかえす			
同 11月 1日	初診	246	4.9	16.4
同 11月12日	R. ECAG			
同 11月19日		267	4.8	16.8
同 11月24日	RECA 結紮			
同 12月 1日	R. L. CAG			
同52年2月1日		296	5.0	18.4
同 2月 6日	L. Max A. 結紮			
同 2月19日		338	6.7	22.8
同 2月20日	鉄剤投与			
同 3月29日		446	11.0	36.3
同 4月13日	腫瘍切除			
同 5月 2日		443	11.5	36.4

た。その後，鼻出血はなくなったが，昭和52年2月1日の血算では血赤球数 $296\text{万}/\text{mm}^3$ ，色素量 $5.0\text{g}/\text{dL}$ ，ヘマトクリット 18.4% と，依然，貧血は著明であった。2月16日，経上顎洞の方法により，左顎動脈結紮を行い，

図 4 説明 左外頸動脈，顎動脈の拡張，頰部腫瘍に一致する造影剤の貯留がみられる。

ECA: 外頸動脈，MA: 顎動脈，STA: 浅側頭動脈，BA: 頰動脈，T: 腫瘍

その後、鉄剤の投与を行った。3月29日は、赤血球数446万/mm³、血色素量11.0g/dl、ヘマトクリット36.3%

図5 右外頰動脈結紮後、腫瘍の大きさは変化がみられない。

図6 右総頰動脈撮影

と回復がみられた。昭和52年4月13日、全身麻酔下に腫瘍の摘出を試みた。右口角外方より腫瘍の下方をめくり、右耳垂下部に達する弧状の皮膚切開を行った。腫瘍は皮膚との癒着はなく、皮下で被膜に包まれて球状を呈していた。剥離をすすめると、腫瘍は上顎骨外側をまわり翼口蓋窩にのびている。深部の結紮は困難なため、翼口蓋窩より外方に出る部で鉗子をかけ、切断した。断端には直径3~5mmの血管が数本束をなしており、絹糸による結紮と、動脈用クリップを使用し、さらにGelfoamの挿入圧迫により止血し得た。したがって腫瘍の一部が翼口蓋窩に残存した形となった。出血量は約400mlで、輸血は行わなかった。皮膚切開創は一次的に縫合したが術後、創の一部離開があり、1ヶ月後に二次的に治癒した(図8)。口腔、鼻内の血管の拡張、鼻出血はなく、現在(約1年後)、経過観察中である。なお、初診時にみられたECGのST低下の所見は、昭和52年2月1日、3月29日のECGではみられなかった。経過の概略を表1に示した。

摘出物所見：被膜に包まれた5cm×4cm×5cmの腫瘍(図9, 10)で、割面は、やや白色を帯びた太い血管がからみあっている。切断端には径3~5mmの血管が数本束をなしていた。

病理組織学的所見：多数の蛇行した中等大の血管の増生がみとめられ、一部には小血管の増生もみられた。増生

図6 説明 右外頰動脈結紮後、右内頰動脈からも血流がみられる。

CCA: 総頰動脈, ICA: 内頰動脈, OA: 眼動脈, MCA: 中大脳動脈, ACA: 前大脳動脈, T: 腫瘍

図 7 左総頸動脈撮影

図 7 説明 左側の頸動脈，顔面動脈より腫瘍への血行がみられる。

CCA: 総頸動脈, ICA: 内頸動脈, LA: 舌動脈, FA: 顔面動脈, MA: 顎動脈, T: 腫瘍

図 8 術後1カ月

している血管は大部分は静脈と考えられ，壁の不規則な肥厚と一部に血栓，石灰化もみられた。また，一部で中膜のよく発達した動脈と考えられるものもみとめられ，

図 9 摘出物，6×4×5(cm)の被膜に包まれた腫瘍

真の新生物というより，arteriovenous malformation のような anomaly による中等大の血管の拡張，蛇行，増生と考えられた。病理学的診断は arteriovenous malformation, suspected, of the right cheek であった。

考 察

arteriovenous malformation (以下 AV malformation と略す) は，末梢の動脈と静脈の間に capillary bed が

図 10 摘出物断面，血管がからみあっている。

なく、直接の交通がある状態 (AV fistula) が発生途上の血管系の遺残として生じたものと考えられている。その名称と分類に関しては多くの考え方があり、Reid¹³⁾ は arteriovenous aneurysm, cirroid aneurysm, pulsating angioma, aneurysm by anastomosis, racemose aneurysm といった各種概念をあげ、それらがほぼ同じものであるとの整理を試みた。また、Rappaport¹¹⁾ は congenital AV fistula とほぼ同義の名称として、arteriovenous aneurysm, cirroid aneurysm, racemose aneurysm, aneurysm by anastomosis, plexiform angioma, aneurysmal varices 等が使われていると指摘している。単に hemangioma として報告されている症例の中には、AV malformation と考えられるものがあることは Rappaport¹²⁾ が指摘している。本邦でも、岡本⁸⁾ 田端¹⁵⁾ の拍動性血管腫の報告があり、局所所見からは、いずれも本症類似のものと考えられる。

血管系の発生の段階として De Takats⁴⁾ は、(1) endothelial stage, (2) retiform stage, (3) stage of gross differentiation の順に分化がすすむことから、endothelial stage での遺残が capillary または cavernous hemangioma として、retiform stage での発生の停止が mixed hemangioma または congenital AV-

fistula に相当すると指摘した。Malan⁷⁾ は、血管の原基の発生から頭部の最終的な血管系の完成までが約20日間ですすむことを考慮すれば胎生期の血管系の遺残が生後にみられることがあるのは驚くに値しないと述べている。このような発生を考慮した分類をとるならば、hemangioma (benign) も、neoplasm ではなく malformation として分類され、AV malformation と同一のカテゴリーに入ることになる。AV malformation 自体の分類として Malan⁷⁾ は、congenital AV fistula と AV angioma の2群に分けており、前者は単一または複数の血管が動静脈の間に直接に連絡しており、後者は、胎生期の capillary network が消失せずに残り、動静脈の間に大きな cavernous spaces をつくるとしている。

AV malformation が胎生期血管系の遺残であることを前段で述べたが、生後しばらくは症状を発現しないことが多い。報告されている症例の多くは幼児期に発症するが、30歳以降に発症する症例もみられる。Rappaport¹¹⁾ は、外傷、感染、ホルモンの変化等の要因が血管奇形への血流量を増加させ、血管の拡張、延長がおこるとの推察を述べている。Malan⁷⁾ もまた、外傷、感染、内分泌系の変化、血管運動系の変化が血流量に変化を、ひきおこすと考えている。AV malformation への血流が増すと

遠位の静脈の拡張，右心への静脈還流の増加，心拍出量の増加，さらに AV malformation の血管の拡張という形で文字通りの悪循環となり，malformation は増大をすすめることが考えられる．また，頭頸部においては，AV malformation そのものが胎生期の capillary network の遺残として多くの吻合をもつ他に，内頸動脈と外頸動脈の間には中硬膜動脈があり，椎骨動脈の筋枝と，外頸動脈の枝である後頭動脈の間にも吻合があるため，きわめて複雑な多数の側副血行を形成する．すなわち，私たちの症例も外頸動脈領域の病変でありながら，内頸動脈よりの血行もみられ，対側の外頸動脈の関与があったのであり，近位動脈の結紮は必ずしも十分な効果をもつものではない．症例によっては，側副路を active にする効果しかないこともあり得る．

AV malformation の症候は局所，全身の双方が挙げられる．局所では腫瘤の存在と表面皮膚の血管拡張による充血，皮膚温の上昇があり¹⁰⁾，thrill を触れ，bruit を聴取できる．時には激しい疼痛がある．また鼻出血，歯肉よりの出血が部位によっては生じてくる．Taylor¹⁰⁾ は，反復する鼻出血により，血色素量 6.2g/dl となった症例を報告しており，私たちの症例もまた，初診時には 4.9g/dl と高度の貧血を呈していた．下顎，上顎の骨に生じた病変では，技工のさいに激しい出血をきたすことがある⁹⁾¹⁶⁾ 全身的な影響としては，心肥大，うっ血性心不全がある．心に対する影響について先天性の AV fistula では，外傷後に生じた後天性の fistula に比し少ないと，Pemberton は述べており，Holman⁶⁾ も同様の報告をしている．しかし，Coleman¹²⁾ は 3 例の先天性 AV fistula のうち 2 例に心肥大をみとめ，うち 1 例は，急性心不全により死亡したことを報告し，先天性，後天性の間に差はなく，心に対する影響は，病変の程度に依存するとの考えを発表している．他の症候としては上下肢の AV fistula では患肢が長くなるとの報告¹⁴⁾ があり，上顎，下顎の病変では患側の骨の hypertrophy を Gerbode⁵⁾，Coleman¹²⁾ がみとめている．

診断は，上述したような症候と血管造影によりなされる．しかし，多数の吻合が主病変と共に存在すること，造影剤は最も抵抗の少ない経路で流れる¹⁾ ことから，病変全体を造影することは困難である．Coleman¹²⁾ は，頸部を切開し，内，外頸動脈を各々一時的に遮断して造影し，さらに総頸動脈を遮断して椎骨動脈の造影を行う operative arteriography が有効であると提唱している．いずれにせよ，Malan⁷⁾ が述べているように，少くとも

内，外頸動脈の造影を両側について行うことが必要である．Rappaport¹¹⁾¹²⁾ は，さらに両椎骨動脈の造影を不可欠としているが，部位によって適宜選択して採用すべきであろう．血管造影において，malformation 自体の造影と速かな静脈の造影，近位動脈の拡張が，各報告共通の所見である．

AV malformation の治療には多くの障害があり，四肢の病変では心不全を救うために amputation を行うこともある¹⁴⁾．しかし，頭頸部では形態と機能の保存を考慮することが不可欠であり四肢の病変よりさらに困難な点が多い．Gerbode⁵⁾ は，頸動脈と翼口蓋静脈叢の間の AV fistula の症例を報告し，1946 年以前の顔面頸部の congenital AV fistula の報告例 23 例をまとめているが，治癒との報告は 13 例に留まっており，その多くが follow-up の期間が短いことを考慮すると成績はさらに悪くなると考えられる．Gerbode⁵⁾ は，治癒したとの報告のうち最も多い治療は，主な動静脈の結紮と病変の切除であり，単に近位動脈の結紮では一過性の改善しかみられないと指摘しているが，私たちも同じ印象を得た．Pemberton¹⁰⁾ は，四肢と頭頸部の AV malformation に対しては手術的切除のみが効果的であり，近位血管の結紮，切離では速かに側副血行が活発になるため，根治的切除が必要であるとしている．同様の指摘は報告者の多くが行っており，Coleman¹²⁾ の述べているように，癌の手術に準じて根治的切除を行い，後に再建手術を行うのが，唯一の治癒につながる道であるが，現実の症例では困難が多いことも事実である．主として四肢の AV malformation をまとめた Sako¹⁴⁾ の報告でも 32 例中，治癒が 6 例，軽快が 8 例に留まっている．頭頸部の症例をまとめた Malan⁷⁾ の報告では，15 例中，12 例を治癒としているが，長期経過の観察はなされていない．Coleman¹²⁾，Rappaport¹¹⁾¹²⁾ の長期観察を行った報告では，いずれも治癒という表現は使っておらず，長期観察の必要性を強調している．すなわち，主病変としての macrofistula の他に多数の microfistula があり macrofistula への血行の遮断や部分切除は，それまで機能していなかった microfistula への血流の増大をひきおこし病変を広げる危険もある¹¹⁾ 事実，一度治癒との判断を下した症例に，数年後，再び症状の発現をみたとの報告もなされている²⁾．Coleman¹²⁾ は両側総頸動脈を結紮してもなおかつ 4000ml の出血を来した自験例を挙げて，術前に外頸または総頸動脈の結紮を行い出血を減らそうとする試みも無効である危険性を述べている．

手術以外の方法としては、大腿動脈からカテーテルを挿入し AV malformation の近位動脈まですずめ選択的に embolization を行う方法⁹⁾ (Intraarterial Embolization, 以下 IAE と略す) がある。Embolization に用いる材料としては、シリコンの球、鉛の球、自家筋肉、ジェルフォーム等が使われ、症状の軽快に良好な成績をあげている。Olcott⁹⁾ は IAE を用いた症例を含めて 18 例の報告を行い、治療の原則を次のようにまとめている。すなわち、限局した病変で切除容易なものは手術的に切除、切除可能だが大出血の危険を有する病変は、まず IAE を行って血流の減少をはかり次に切除、手術不能と考えられる病変に対しては IAE のみで保存的治療を行うとの考え方で、病変に応じた治療方法を提唱している。Rappaport¹¹⁾ もまた IAE を行った後の手術的切除を最良としている。

放射線療法を行った症例の報告は少く、その効果はまだ確定していない。私たちの症例は、今回の治療の 5 年前にコバルト 60 の 43 回 (推定 8600 r) の照射をうけていた。以後、腫瘍の大きさは変化がなかったことから、ある程度、有効だったのではないと思われる。また外頰動脈の結紮のみでも腫瘍の拍動が消失し、切除の際の出血も 400ml にとどまり、その後、1 年の経過でも症状の再発はみられない点は、これまでの報告に比し治療に対する病変の抵抗性が低いことを感じさせる。放射線照射が、主病変に伴ういわゆる microfistula を減少させる効果をもったのではないかと考えている。しかし、私たちの症例は AV malformation の一部は残存していると考えられ、さらに長期の経過観察を行う所存である。

ま と め

1) 46 歳男子にみられた右頰部 AV malformation の 1 例を報告した。主訴は鼻出血であり、高度の貧血を伴っていた。右外頰動脈、左頰動脈の結紮後に、腫瘍の切除を行った。1 年の経過では鼻出血の再発はみられない。

2) 本疾患の概念、症候、診断、治療につき文献的考察を加えた。

文 献

- 1) Coleman C C et al.: Congenital arteriovenous anomalies of the head and neck. *Plast & Reconst. Surg.* 47: 354-364, 1971.
- 2) Coleman C C: Diagnosis and treatment of congenital arteriovenous fistulas of the head and neck. *Am. J. Surg.* 126: 557-565, 1973.
- 3) Cook J J: Arteriovenous aneurysm of mandible, *Oral Surg. Oral Med. & Oral Path.* 15: 442-445, 1962.
- 4) De Takats G: Vascular anomalies of the extremities. *Surg. Gynecol. Obstet.* 55: 227-237, 1932.
- 5) Gerbode E et al.: Congenital arteriovenous fistula between the internal maxillary artery and pterygoid plexus. *Surg.* 22: 209-221, 1947.
- 6) Holman E: Clinical and experimental observation on arteriovenous fistulae. *Ann. Surg.* 112: 840-878, 1940.
- 7) Malan E: Congenital arteriovenous malformations of the face and sculp. *J. Cardiovasc. Surg.* 9: 109-140, 1968.
- 8) 岡本 健, 他: 耳翼より側頰部に発生した血管腫の手術例 耳喉 39: 167-170, 1967.
- 9) Olcott C: Intra-arterial embolization in the management of arteriovenous malformations. *Surg.* 79: 3-12, 1976.
- 10) Pemberton J J: Congenital arteriovenous communications. *Surg. Gynecol. Obstet.* 46: 470-483, 1928.
- 11) Rappaport I: Congenital arteriovenous fistula of the maxillofacial region. *Am. J. Surg.* 130: 39-41, 1977.
- 12) Rappaport I: Congenital arteriovenous fistulas of the head and neck. *Arch. Otolaryngol.* 97: 350-353, 1973.
- 13) Reid M R: Abnormal arteriovenous Communications, aquired and congenital. *Arch. Surg.* 10: 966-1009, 1925.
- 14) Sako Y: Arteriovenous fistula. *Surg.* 67: 40-61, 1961.
- 15) 田端敏秀, 他: 耳介に発生した巨大な搏動性血管腫の一例 耳鼻臨床 61: 294-296, 1968.
- 16) Taylor B G: Hemangiomas of the mandible and maxilla presenting as surgical emergencies. *An. J. Surg.* 108: 574-577, 1964.

(原稿受付 昭和53.5.30日)

別刷請求先 〒431-31 浜松市半田町3600

浜松医科大学耳鼻咽喉科学教室 矢野 純