頸部動静脈奇形例

寺尾 恭一・石川 雅洋・浦野 圭介
森 一功・村田 清高

A Report of a Case; Arteriovenous Malformation of the Neck

Kyoichi Terao, Masahiro Ishikawa, Keisuke Urano,
Kazunori Mori and Kiyotaka Murata

(Kinki University School of Medicine)

We herein report our findings in a 4-year-old male with arteriovenous malformation of the neck. The chief complaint was a neck mass which had progressed in size slowly from 2 months before. Physical examination revealed a non-pulsatile, painless and soft mass approximately 4 cm in diameter under the left submandibular area. The diagnosis of lymphangioma cysticum was made based on imaging findings of polycystic lesion on ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI). Since the mass adhered to the submandibular gland very strongly, we performed en-block resection of the mass with the submandibular gland. The mass showed no adherence to the adjacent tissue without submandibular gland. The framework was filled with numerous arterial and venous structures, and the histopathological diagnosis was arteriovenous malformation. He left hospital without any problem on postoperative day 7. The treatment for subclinical arteriovenous malformation is regarded as to watch and see. Although the curative treatment is surgical resection, the resection of a bulky mass which may cause dyspnea is very difficult. Our patient could not be diagnosed preoperatively because he did not undergo gadolinium enhanced MRI.

Key words : arteriovenous malformation of the neck, polycystic lesion, gadolinium enhanced MRI

はじめに

頭頸部領域の血管奇形は比較的まれであり、診断に苦慮すること多いと思われる。今回われわれは、頸部動静脈奇形の4歳、男児例を経験した。術前は、嚢胞性リンパ管腫を疑い手術を施行した。この経験よりいくつかの教訓を得ることができたので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：4歳、男児。

主訴：頸部腫瘍。

現病歴：2002年1月初旬頃に偶然、左頸部腫瘍を家人が発見した。その後徐々に増大するとのことで、同年3月13日当科受診となった。なお疼痛等の自覚症状は認め

なかった。

既往歴：特記すべき事項なし。

家族歴：特記すべき事項なし。

初診時所見：体格、栄養状態良好で全身所見に異常を認めなかった。触診上、左顎下部に4cm大の表面平滑、弾性軟で疼痛、圧痛を認めない腫瘍を触知し、皮膚は正常色調で、拍動を認めなかった。また耳、鼻、咽喉頭所見に特に異常を認めなかった。

頸部超音波検査所見：多数の隔壁を持つ嚢胞状陰影を認めた。

頸部CT所見：左下顎骨内側に、辺縁整、境界明瞭で内部やや不均一の、長径約4cm大の腫瘍を認めた(図1)。

頸部MRI所見：左顎下腺前方に、長径約4cm大の境界明瞭な腫瘍を認め、T1強調画像で低信号、T2強調画

図 1 CT 所見

顎下腺の前方に長径約 4 cm 大の腫瘤を認めた。

像で高信号, 脂肪抑制 T1 強調画像でも高信号を示し, 内部に隔壁を示す所見を認めた (図 2)。

年齢, 臨床経過, 視診, 触診, 画像所見より, 嚢胞性

リンパ管腫と診断し, 手術予定とした。

手術所見: 2002 年 4 月 25 日, 全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。舌骨大角の左側より乳様突起に向かって, 約 5 cm の弧状切開をおいた。腫瘍は軟らかく, 暗赤色を呈しており, 顎下腺との強い癒着を認めたため, 顎下腺と一塊として摘出した。しかしほかの周囲組織との癒着は軽度で, 摘出は比較的容易であり, 出血量も 24 cc であった。また, 明らかな異常血管の確認はできなかった。

病理組織学的所見: 間質には多数の血管構造を認めた (図 3 上)。動脈内は赤血球で充満しており, 内弾性板, 不規則な平滑筋層の肥厚を認め, 奇形血管の外観を呈しており, 血液の流速が著明に変化していることが推察された (図 3 下右)。また, 内弾性板, 平滑筋層を認め, 連続してその上方では, 平滑筋層が消失しており, 静脈弁もみられることより動脈から静脈への移行像と考えられた (図 3 下左)。以上の所見より動静脈奇形との診断を得た。

術後経過: 術後経過良好にて, 術後 7 日目の 5 月 2 日に軽快退院となった。現在術後 10 ヶ月が経過するが, 再発を認めていない。

図 2 MRI 所見 (上左: T1, 上右: T2, 下: 脂肪抑制 T1 強調画像)

顎下腺前方に長径約 4 cm 大の T1 低信号, T2 高信号, 脂肪抑制 T1 強調画像にて高信号を示し, 内部に隔壁を示す所見を認めた。

図 3 病理組織所見 (elastica van Geison 染色, ×100)
上：間質内に多数の血管構造を認める (矢印：顎下腺).
下左：動脈から静脈への移行像を認める (矢印：静脈弁, 矢頭：平滑筋層).
下右：不規則な平滑筋層の肥厚を認める (矢印：内弾性板, 矢頭：平滑筋層).

考 察

動静脈奇形は先天性であり、血管構造発生上の奇形と考えられ、頭頸部領域の発生は比較的まれである¹⁾。治療についてはさまざまな報告があるが、根治的には全摘出であり、残存や潜伏の奇形部分を残すと、側副血行路、シャント、血管拡張を招くことになる²⁾。

しかし病理学的には良性疾患であるので、手術適応については明確なエビデンスをたてる必要がある。治療法の選択を行うために Jackson ら³⁾ は臨床的分類として、奇形を含めて血管腫と総称し、hemangioma (以下、血管腫とする)、vascular malformations (venous malformation, arteriovenous malformation) (以下、血管奇形 (静脈奇形、動静脈奇形) とする)、lymphatic malformation (以下、リンパ管奇形とする) に細分している (表 1)。血管腫、血

表 1 血管腫の臨床的分類
(Jackson ら³⁾ による, 1993 年改変)

I	Hemangioma
II	Vascular malformations
	a. Low-flow lesion
	(venous malformation)
	b. High-flow lesion
	(arteriovenous malformation)
III	Lymphatic malformation
	(lymphovenous malformation)

管奇形とも無症状であれば経過観察との報告が多いが、血管腫は内皮細胞に増殖期と退縮期を有し、成長過程において自然退縮する例が多いが、血管奇形の場合、内皮細胞は正常な細胞周期を有しているので、自然退縮する

ことは少ないと考えられる⁴⁾。摘出しなければ治る可能性は低く、さらに外傷、局所への処置、思春期、妊娠、出産時のホルモンのバランスの変化等で急速に増大する可能性があり⁵⁾、本例では術前診断を誤っていることより結果論ということになってしまうが、摘出容易で出血量も少なかったことより、頸部血管奇形の場合は摘出容易な時期に手術を施行するのがよいのではと考えられた。

摘出容易な時期については、まずサイズの問題が大切であると考えられる。頸部領域という観点から考えると、上方は顎舌骨筋まで、下方は鎖骨、胸骨切痕上までが一つの目安と考え、本例でも上端の顎下腺との癒着が強く合併切除を余儀なくされ、さらに上方進展していれば、全摘出はきわめて困難であったものと推察された。よって顎舌骨筋を越える場合は、術前に血管造影で流入動脈の確認を行い、塞栓を行う方がよいと思われた。次に年齢の問題も重要であると考え、無症状であれば全身麻酔が安全に施行可能な時期にするのがよく、3歳ぐらいが目安になると考えられる。しかし Shikhani ら⁶⁾が、頭頸部の海綿状血管腫の手術適応で述べているように、(1) 出血の反復がみられる場合、(2) 動静脈瘤による心不全のある場合、(3) 抗生物質の投与を要する感染を伴った潰瘍形成のみられる場合や、急速増大がみられる場合は、3歳以下でも手術適応があると考えられる。

超音波、MRI にて隔壁を持つ嚢胞所見を示したため、嚢胞性リンパ管腫 (Jackson ら³⁾ の分類によると、リンパ管奇形に相当) と誤診した。造影 MRI をとるべきであったと反省した。脈管原性腫瘍の MRI 所見は基本的には、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を示す。またリンパ管奇形であれば隔壁がみられ、動静脈奇形で流速の早い血流があれば、プロトン成分を拾えず flow voids 所見がみられることもある。特に造影所見が鑑別に一番大切であり、リンパ管奇形であれば、内部はリンパ液であり造影されず、血管腫、血管奇形とも造影されるが、血管奇形であれば内部の血流速度はさまざまであると考えられるので、不均一に造影され、静脈奇形に比べ動静脈奇形はより血流速度が早いので、不均一性は増すものと推察される。本例で隔壁にみえたのは、内部の蛇行した流入血管で、血流速度が早かったため flow voids 所見としてとらえられたものではないかと推察された。穿刺吸引にて内容液の確認を行うのも有用と思われるが、穿刺後の急速増大の報告⁷⁾もあり賛否両論あると考える。血管造影は、本症例が幼小児に好発することより、サイ

ズの小さい腫瘍に施行するのはためらわれる。MR angio や超音波カラー Doppler は非侵襲的に行え、細い血管の同定には不向きである⁸⁾ものの、脈管原性腫瘍の診断という観点では施行する価値がある検査と考えられる。

以上のことより、今後は幼小児の軟らかい頸部腫瘍の精査には、造影 MRI をルーチンに施行し、この所見や視触診所見、臨床経過等を参考に、血管腫、血管奇形の鑑別を行う必要があり、また、血管奇形の可能性が高ければ、無症状で小さい腫瘍においても手術適応があると考えた。また MRI で脈管原性腫瘍が疑われるが喘息等で造影ができない場合のみ、穿刺吸引を行い内容液の性状を確かめるのがよいのではと考えた。ただし穿刺吸引施行にあたっては、頸部限局性症例に限り、急速増大時への対応の準備を常に心がける必要があると思われる。

ま と め

頸部動静脈奇形の 4 歳男児例を経験した。術前には、造影 MRI を施行すべきであったと反省した。血管奇形は、無症状で小さい腫瘍においても手術適応があると考えた。

参考文献

- 1) Bizakis JG, Prassopoulos P, Papadakis CE, et al.: Arteriovenous malformation of the neck presented during delivery. *Auris Nasus Larynx* 29: 203 ~ 207, 2002.
- 2) Mulliken JB: Vascular birthmarks. *Hemangiomas and Malformations* (ed by Mulliken JB and Young AE). pp 320, Saunders, Philadelphia, 1988.
- 3) Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, et al.: Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations; classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 91: 1216 ~ 1230, 1993.
- 4) Mulliken JB and Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children; a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69: 412 ~ 420, 1982.
- 5) Hurwitz DJ and Futrell JW: Congenital vascular malformations and hemangiomas. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* (ed by Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al.). pp 261 ~ 278, Mosby, St Louis, 1986.
- 6) Shikhani AH and Shehadi SI: Surgical treatment of giant hemangiomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 94: 113 ~ 122, 1986.
- 7) 梅原 毅, 西野裕仁, 大橋 徹, 他: 穿刺後に急速増大した口腔底海綿状血管腫例. *耳喉頭頸* 74: 228 ~ 231, 2002.
- 8) 友田幸一, 岩井 大, 山下敏夫, 他: 口腔・咽頭・唾液腺血管腫の診断と治療. *JHONS* 11: 724 ~ 728, 1995.

原稿受付: 平成15年 2 月13日
原稿採択: 平成15年 3 月19日
別刷請求先: 寺尾恭一
〒589-8511 大阪狭山市大野東377-2
近畿大学医学部耳鼻咽喉科学教室