二期的根治手術を行った両側頸動脈小体腫瘍の1例

奥井文子¹⁾ 富田俊樹¹⁾ 今西順久¹⁾
 羽生昇¹⁾ 佐藤陽一郎¹⁾ 大塚邦憲¹⁾
 小川郁¹⁾ 橋口明典²⁾ 杜雯林²⁾

要旨：30歳男性の両側頸動脈小体腫瘍（左 Shamblin I 型，右 Shamblin III 型）に対し，二期的に根治手術を施行した。近医にて CT，MRI により両側頸動脈小体腫瘍が疑われ，当院を紹介受診した。血管造影検査にて確定診断し，balloon Matas test は陰性であった。まず Shamblin I 型と思われた左側の手術を行い，頸動脈を温存し腫瘍を摘出した。5 か月後に行った右側の手術では，頸動脈分岐部を全周性に取り囲む Shamblin III 型であった。頸動脈分岐部を合併切除し，大伏在静脈により血行再建した。いずれも術前に栄養血管塞栓術を行った。血管造影検査と塞栓術を脳神経外科が，頸動脈再建術を血管外科が担当した。3 科による集学的アプローチのもと，二期的に安全に両側腫瘍を摘出し得た症例を経験した。

キーワード：頸動脈小体腫瘍 (Carotid body tumor)，両側性，手術

Summary Bilateral carotid body tumor —A case report:

Ayako Okui¹⁾, Toshiki Tomita¹⁾, Yori-hisa Imanishi¹⁾, Noboru Habu¹⁾, Yo-ichiro Sato¹⁾, Kuninori Otsuka¹⁾, Kaoru Ogawa¹⁾, Akinori Hashiguchi²⁾ and Wenlin Du²⁾. ¹⁾ Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Keio University School of Medicine, ²⁾ Department of Pathology, Keio University School of Medicine

We report a case of bilateral carotid tumor treated by a two-step operation. The patient was a 30-year-old man with a painless swelling in his left neck.

He had received contrast enhanced CT and MRI, and a diagnosis of bilateral carotid body tumor, at another ENT clinic, and was referred to our hospital for operation. We judged that operation was possible because we made a definite diagnosis from carotid angiography and made sure that the balloon Matas test was negative.

First, we resected the left tumor which was suspected of Shamblin's group I. The common and internal carotid arteries on the left side were preserved. Five months later, we operated on the right tumor. The tumor was adhered to the jugular vein, carotid artery and the surrounding structures. The carotid bifurcation was involved with the tumor. The tumor was resected with carotid reconstruction using the great saphenous vein (Shamblin's group III). Preoperative angiography and embolization were performed by neurosurgery, and carotid reconstruction was done by vascular surgery. We recognized the importance of a multidisciplinary approach involving the fields of otolaryngology, neurosurgery and vascular surgery. The two-step operation and multidisciplinary approach made safe, curative treatment possible.

Key words: carotid body tumor, bilateral, operation

[Received Aug. 3, 2012, Accepted Nov. 9, 2012]

¹⁾ 慶應義塾大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科

²⁾ 慶應義塾大学医学部病理学教室

[平成 24 年 8 月 3 日受付，平成 24 年 11 月 9 日受理]

はじめに

頸動脈小体腫瘍は頸動脈分岐部外膜に存在する化学受容体から発生するまれな腫瘍である。血流豊富であるうえに周囲の脳神経や頸動脈壁に癒着していることがあり、その摘出術は頭頸部外科において最も難しい手術のひとつである。今回われわれは、両側性頸動脈小体腫瘍に対し二期的根治術を行った症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：30歳、男性。

主訴：右頸部腫瘍。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：4か月前から自覚する無痛性の右頸部腫瘍を主訴に、2010年5月に近医耳鼻咽喉科を受診した。CT、MRI、PET、頸部エコーを施行され両側頸動脈小体腫瘍が疑われ、手術は不可能と判断された。患者本人が根治的治療を希望したため、2010年7月に当院を紹介受診した。

初診時所見：両側頸部に径3cm大の腫瘍を触知した。腫瘍は拍動性であり、表面は平滑であった。頸部伸展位で、腫瘍上端は下顎角より下に触知した。下位脳神経の脱落症状はなく、咽喉頭にも異常所見は認めなかった。

画像所見：頸部造影CT（図1A）では頸動脈分岐部に右34×30mm、左28×20mmの占拠性病変を認め、両側ともに造影効果を認めた。右腫瘍は総頸動脈から内頸・外頸動脈にかけて血管を全周性に

取り囲むように存在した。右腫瘍の上端は下顎角より頭側に軽度進展していた（図1B）。左腫瘍は内頸・外頸動脈に半周性に接していた。脳神経外科施行の頸部血管造影（図2）では、両側ともに頸動脈分岐部上に濃染する楕円状の腫瘍陰影を確認した。また両側ともに上甲状腺動脈、上行咽頭動脈が栄養血管であった。右側では上行咽頭動脈から腫瘍を介して内頸静脈へのシャントを認めた。頸部血管造影時に行ったballoon Matas testでは内頸動脈を15分間閉塞し、頸動脈断端圧（stump pressure）・側副血行・神経学的所見をモニターした。stump pressureは右58mmHg・左55mmHgであり、Willis動脈輪を介したcross flowは良好で、検査中の神経学的所見も認めなかったため陰性と判断した。

治療経過：以上の所見により両側頸動脈小体腫瘍と診断した。右腫瘍では頸動脈合併切除・血行再建術の必要性が予測されたが、頸部伸展位で腫瘍頭側を下顎角より下で触知できたため、腫瘍頭側の血管確保は可能であると判断した。まず、腫瘍径が小さく、頸動脈の温存が期待できる左側の腫瘍摘出術を2011年1月に行った。手術前日に、脳神経外科によって腫瘍塞栓術を施行した。栄養血管と考えられた上甲状腺動脈と上行咽頭動脈を塞栓するも腫瘍への血流は残存した。術中所見では、腫瘍は頸動脈分岐部より頭側にあり、外頸・内頸動脈上に接していた（図3）。腫瘍を血管外膜より剥離し、上甲状腺動脈、上行咽頭動脈、顔面静脈を結紮し摘出した。総頸動脈、内頸・外頸動脈は温存された。迷走神経と舌下神経は温存され、他の脳神経は術野に露出しなかった。

図1 CT所見

A：両側頸動脈分岐部に腫瘍性病変を認める。▽：外頸動脈 ▲：内頸動脈
B：腫瘍頭側は下顎角より頭側まで伸びる。T：腫瘍

図 2 頸部血管造影検査
頸動脈分岐部に騎乗する腫瘍濃染像。

図 3 左側手術所見
頸動脈分岐部上に騎乗する腫瘍は外頸動脈・内頸動脈に癒着。
①：総頸動脈 ②：外頸動脈 ③：内頸動脈 T：腫瘍 △：内頸静脈

手術時間は3時間40分、出血量は40mlで術後合併症は認めず、術後10日で退院した。

5か月後の2011年6月に、右腫瘍に対し同様に手術を施行した。手術前日に腫瘍塞栓術を施行し、栄養血管と考えられる上行咽頭動脈の分枝血管に塞栓したが、上甲状腺動脈は血管の弯曲が高度でありマイクロカテーテルが挿入できず塞栓には至らなかった。

術中所見では腫瘍は頸動脈分岐部にあり、総頸動脈および外頸・内頸動脈は全周性に取り囲まれていた(図4A)。また頭側では顎二腹筋の背側から副咽頭間隙に入り込んでいた。腫瘍の長軸方向に沿って内頸静脈との癒着も認めたため、顎二腹筋と茎突舌骨筋を切断し内頸静脈頭側端を確保し、腫瘍の頭側尾側で内頸静脈を結紮切断した。腫瘍は周囲と強

く癒着しており、出血も多く剥離には困難をきたした。外頸動脈を結紮し、腫瘍の頭側尾側で内頸動脈、総頸動脈を全周性に露出させ、腫瘍と周囲組織を剥離した。下顎骨の離断は要さなかった。内頸動脈、続いて総頸動脈を単純遮断し、腫瘍と頸動脈を合併切除した。血管外科があらかじめ採取しておいた大伏在静脈グラフトを用いて、総頸動脈と内頸動脈間を血行再建した(図4B)。術中、副神経は確認しなかったが、迷走神経・舌下神経・上喉頭神経を温存した。術後に喉頭浮腫が予想されたため、気管切開術を施行し手術終了とした。

手術時間は合計7時間50分であり、腫瘍切除から頸動脈の血行再建までに要した阻血時間は42分であった。出血量は485mlであり、自己血の準備を行ったが輸血は要さなかった。両側頸動脈小体の摘出にともなうBaroreceptor Failure Syndromeは認めなかった。術後、一時的に喉頭浮腫を認めた。また手術直後より右声帯麻痺による嚥声を認めたが、誤嚥や他の下位脳神経麻痺による合併症も認めず、術後18日で退院となった。

現在、血行再建部位は狭窄を認めていない。術後1年を経過した現在でも右声帯固定を認めているが、誤嚥など他の症状は認めていない。右迷走神経は術中温存したが、手術操作による神経の圧迫、熱刺激などの侵襲が声帯固定に影響していると考えられる。局所再発や遠隔転移は認めておらず、外来での経過観察を継続している。

病理診断組織学的には、両腫瘍ともに類円形核と好酸性胞体を有する卵円形ないし多角形細胞が豊富な血管性間質を伴う、paragangliomaに矛盾しない像を認めた(図5)。

図 4 右側手術所見

A：腫瘍は内頸静脈に癒着し、血管テープで内頸静脈を腫瘍の頭側尾側で確保。 外頸動脈・内頸動脈は腫瘍に取り囲まれていた。

B：総頸動脈と内頸動脈を大伏在静脈で血行再建。

① 総頸動脈 ②：内頸動脈 T：腫瘍 △：内頸静脈 ※：大伏在静脈

図 5 病理組織所見 (HE 染色 ×200)

類円形核と好酸性胞体を有する卵円形ないし多角形細胞の胞巣形成の増殖を認める。(Zellballen pattern)

考 察

頸動脈小体腫瘍は約 90% に特発性、約 10% に家族性を認め、両側性の腫瘍は特発性の 5-10%、家族性の 25-33% を占める¹⁾。

頸動脈小体腫瘍は約 5 mm/年程度の増大傾向を示し、下位脳神経障害や頸動脈の圧排浸潤、気道狭窄、咽頭障害をきたすこともある²⁾。また増大する腫瘍は頭蓋底に進展し中枢神経障害をきたすこともあり、未治療での死亡率は 8% という報告もある²⁾。

約 5-7% 程度が悪性とされるが³⁾、病理学的に良悪性の鑑別は困難であり、臨床経過から判断されることが多い。転移率は 5% に及ぶとも言われ⁴⁾、肝・骨・肺・リンパ節に転移を認める⁵⁾。転移のリスクは摘出術の合併症リスクを上回ることもあり、

条件を考慮した上で手術を検討すべきである⁶⁾。

頸動脈小体腫瘍摘出術における脳梗塞を含む血管合併症は 1960 年以降には 30% とされていたが、昨今の報告では 1% に満たない⁷⁾。1986 年以降の手術死亡率は 1% 未満と低下を認めている⁸⁾。しかし、総頸動脈を結紮した症例においては、死亡率が 25%、脳梗塞が 30% に及んだという報告⁹⁾ もあり、手術適応や術式の選択には慎重な検討が求められる。

Shamblin らは腫瘍と頸動脈との関係から、group I：腫瘍が頸動脈壁から容易に剥離できるもの、group II：部分的に頸動脈を取り囲み外膜と固着しているもの、group III：頸動脈分岐部に全周性に固着しており、血管の合併切除が必要なものと分類した¹⁰⁾。

術前の画像診断では, Shamblin 分類をある程度予測することは可能だが, 頸動脈の温存の可否は判断できない。頸動脈小体腫瘍摘出術において頸動脈の血管修復は 23-29% の症例に必要とされるため^{11, 12)}, 血管外科の協力が欠かせない。

術前準備として, 頸部血管造影時に並行して行う balloon Matas test は手術適応や術式の検討に必要不可欠な検査である。Matas test 陰性の症例においては, 血管修復や血行再建時に頸動脈を一時遮断しても, 頭蓋内の血流は対側からの cross flow によって補われる。一方, Matas test 陽性例では頸動脈遮断は不可能であり, 血行再建時には内シヤントを必要とする。

また術前栄養血管塞栓術は, 血流豊富な頸動脈小体腫瘍の摘出において有意に出血量を減少させ, 手術時間の短縮が期待できる^{5, 8)}。しかし, 塞栓術による腫瘍の浮腫や炎症により術中の剥離操作を困難にすることもあるため, 塞栓術後 48 時間以内の手術が望ましいとされている⁸⁾。自験例では両側とも手術の前日に塞栓術を施行したところ, 術中の出血コントロールは容易であった。

このように術前の脳神経外科による頸動脈造影, 栄養血管塞栓術, 術中の血管外科による血行再建術といった集学的アプローチが, より安全な手術に有用であると考えられる。

われわれが渉猟した限りでは, 本邦において両側頸動脈小体腫瘍は 16 例報告されている。このうち 6 例は両側の腫瘍摘出術が行われ¹³⁻¹⁸⁾, 5 例は一侧のみの腫瘍摘出術が行われ, 5 例は保存的に経過観察されている。6 例の両側摘出術症例のうち 1 例は一期的に両側の摘出術が施行されている。自験例は健康な若年者であり, balloon Matas test 陰性であったため, 本人の希望とインフォームドコンセントを踏まえ両側腫瘍摘出術を行うこととした。

一期的両側摘出術はリスクが大きいと二期的手術の方針としたが, 先行すべき術側の判断に苦慮した。

両側腫瘍摘出術を行うためには, 少なくとも一侧の頸動脈を温存することが絶対条件になる。

腫瘍径が小さい左側腫瘍は Shamblin group I または II と予想され, 頸動脈の温存が期待できた。ただし自験例は右利きで左脳が優位半球である可能性が高く, 脳虚血合併症がより重大な後遺症につながる恐れがあった。

腫瘍径が大きい右側腫瘍は Shamblin group III と予測された。仮に右側腫瘍摘出術を先行させ, 血行再建ができず内頸動脈が結紮された場合には, 左側の手術時に頸動脈の一時遮断は禁忌となる。また頸

動脈が再建できた場合でも, 抗凝固剤内服下に二期手術を迎えることになり, 出血のコントロールがより難しくなる。

以上から総合的に判断し, 血行再建や内頸動脈結紮の可能性の低い左側から先行させた。左側の腫瘍摘出術を施行し, 合併症を認めなかったため二期的に, 右側の腫瘍・頸動脈合併切除および血行再建術を施行した。両側頸動脈小体腫瘍は希な症例であり, 一期的または二期的手術に関する詳細な報告は少ない。一侧手術後の迷走神経麻痺は, 両側迷走神経麻痺による死亡や障害のリスクがあるため対側は保存的に経過観察を推奨する考えがある⁴⁾。下位脳神経や脳虚血合併症, 頸動脈血行再建が両側で必要になった時の致死率を考慮すると二期的手術が推奨される¹⁶⁾とわれわれも考えた。

また両側頸動脈小体腫瘍摘出術では Baroreceptor failure syndrome を合併することがあり¹⁹⁾, 自験例においても注意深く観察した。頸動脈小体の化学受容体と頸動脈の圧受容体の欠落によるものであり, 高血圧や頻脈, 感情障害を認める症候群である。術後 48 時間をピークに発症するため両側摘出術後は集中治療室などでのモニター管理が推奨される。急性期ではクロニジンによる薬物治療が有効であるが, 代償機構が働き数か月で改善する¹⁹⁾。

まとめ

- 1) 二期的根治術を行った両側頸動脈小体腫瘍の 1 例を経験した。
- 2) 両側腫瘍摘出術における先行すべき術側の判断に苦慮した。
- 3) 脳神経外科, 血管外科, 頭頸部外科によるチーム医療と集学的アプローチが重要である。

本論文の要旨は, 第 22 回日本頭頸部外科学会学術講演会 (2012 年 1 月福島) にて口演した。

文 献

- 1) 上蘭健一, 安松隆治, 中島寅彦, 他: 両側頸動脈小体腫瘍の 2 例. 耳鼻, 55 : 112-119, 2009.
- 2) Wax MK, Briant TD: Carotid body tumors: A review. Journal of Otolaryngol 21 : 277-285, 1992.
- 3) Knight TT Jr, Gonzalez JA, Rary JM, et al: Current concepts for the surgical management of carotid body tumor. Am J Surg 191 : 104-110, 2006.
- 4) Meyer FB, Sundt TM Jr, Pearson BW: Carotid body tumors: a subject review and suggested surgical approach. J Neurosurg 64 : 377-385, 1986.
- 5) 森田真也, 古田 康, 本間明宏, 他: 頸動脈小体腫瘍における術前栄養血管塞栓術および術後合併症の検討. 日耳鼻, 111 : 69-101, 2008.
- 6) Patetsion P, Gable DR, Garrett WV, et al: Manage-

- ment of carotid body paragangliomas and review of a 30-year experience. *Ann Vasc Surg* 16 : 331-338, 2002.
- 7) Plukker JT, Brongers EP, Vermey A, et al: Outcome of surgical treatment for carotid body paraganglioma. *Br J Surg* 88 : 1382-1386, 2001.
- 8) Muhm M, Polterauer P, Gstottner W, et al: Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors. Review of 24 patients. *Arch Surg* 132 : 279-284, 1997.
- 9) Rush BF Jr : Current concept in the treatment of carotid body tumors. *Surgery* 52 : 679-684.
- 10) Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, et al: Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 122 : 732-739, 1971.
- 11) Gardner P, Dalsing M, Weisberger E, et al: Carotid body tumors, inheritance, and a high incidence of associated cervical paragangliomas. *Am J Surg* 172 : 196-199, 1996.
- 12) Smith JJ, Passman MA, Dattilo JB, et al: Carotid body tumor resection: does the need for vascular reconstruction worsen outcome? *Ann Vasc Surg* 20 : 435-439, 2006.
- 13) 鎮西邦彦, 岸本誠司, 斎藤春雄, 他: 両側頸動脈小体腫瘍例. *耳鼻臨床*, 82 : 265-270, 1989.
- 14) 長谷川泰久, 佐藤和則, 松浦秀博, 他: 術前の腫瘍血管塞栓術と顕微鏡下手術が有効であった両側頸動脈小体腫瘍例. *頭頸部腫瘍*, 18 : 89-93, 1992.
- 15) 北原伸郎, 寶迫 雪, 早勢晶子, 他: カテコールアミン分泌性両側悪性頸動脈小体腫瘍の一例. *耳鼻臨床 補*, 67 : 105-106, 1993.
- 16) 久貝忠男, 知花幹雄: 頸動脈再建を要したカテコールアミン分泌型両側頸動脈小体腫瘍の1例. *日血外会誌*, 8 : 67-71, 1999.
- 17) 高野 篤, 高崎賢治, 野田哲也, 他: 両側頸動脈小体腫瘍に内頸動脈偽動脈瘤および放射線皮膚潰瘍を合併した1症例. *耳鼻頭頸*, 73 : 903-907, 2001.
- 18) 上藺健一, 安松隆治, 中島寅彦, 他: 両側頸動脈小体腫瘍の2例. *耳鼻*, 55 : 112-119, 2009.
- 19) Gur I, Katz S: Baroreceptor failure syndrome after bilateral carotid body tumor surgery. *Ann Vasc Surg* 24 : 1138.e1-3, 2010.