術前栄養血管塞栓術が著効した頸動脈小体腫瘍の1例

石 田 知 也 島 津 倫 太 郎
山 内 盛 泰 倉 富 勇 一 郎

要旨：頸動脈小体は総頸動脈分岐部に位置する化学受容体であり、頸動脈小体腫瘍はこの部位から発生する比較的稀な傍神経節腫である。今回、術前栄養血管塞栓術により極めて少量の術中出血および短時間で摘出し得た頸動脈小体腫瘍の1例を経験した。症例は42歳女性で、5年前から自覚する左上頸部腫瘍を主訴に受診した。MRI所見と血管造影検査より頸動脈小体腫瘍と診断し、摘出術を施行した。

キーワード：頸動脈小体腫瘍、術前栄養血管塞栓術、傍神経節腫

Summary Resection of carotid body tumor — A case report:

Tomoya Ishida, Rintaro Shimazu, Moriyasu Yamauchi and Yuichiro Kuratomi. Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine, Saga University

We report a case of a carotid body tumor resected with extremely low blood loss and short operation time using preoperative embolization. The patient was a 42-year-old woman with cervical swelling from 5 years earlier. A diagnosis of carotid body tumor was made from MRI imaging and carotid angiography, and surgical resection was performed after preoperative embolization. Surgical resection for carotid body tumor entails an inherent risk of excessive blood loss and cranial nerve injury, and so a careful decision on the therapeutic strategy and sufficient informed consent are imperative. It is necessary to make a certain diagnosis preoperatively of carotid body tumor by MRI imaging and carotid angiography. Moreover, preoperative embolization is useful for reducing blood loss and shortening operation time.

Key words: carotid body tumor, preoperative embolization, paraganglioma

[Received Jun. 9, 2018, Accepted Nov. 28, 2018]

はじめに

頸動脈小体は頸動脈分岐部に存在する化学受容体であり、頸動脈小体腫瘍はこの部位から発生する比較的稀な傍神経節腫である。根治治療には外科的切除による完全摘出が必要であるが、血流豊富な腫瘍のため術中の大量出血や頸動脈損傷、下位脳神経障害などの危険性があるため手術に難渋する症例も多い¹⁾。今回われわれは、術前栄養血管塞栓術が術中出血減少と手術時間短縮において極めて有効であった頸動脈小体腫瘍の1例を経験したので若干の文献的考察を含め報告する。

症 例

症例は42歳女性。5年前から自覚していた左上頸部腫瘍を主訴に精査加療目的に当科受診となった。既往歴に気管支喘息があったが、家族歴に特記事項はなかった。

入院時所見では血圧100/56mmHg、脈拍76/min、左上頸部に4×4cmの弾性軟で無痛性の腫瘍性病変を認めた。頸部リンパ節腫大は触知しなかった。下位脳神経の麻痺症状はなく、咽喉頭に病的所見は認めなかった。血中アドレナリン0.03mg/ml、ノルアドレナリン0.37mg/ml、ドーパミン0.02mg/ml以下ですべて正常範囲であった。

頸部MRI所見において左総頸動脈分岐部に内頸

佐賀大学医学部耳鼻咽喉科・頭頸部外科学講座
[平成30年6月9日受付、平成30年11月28日受理]

および外頸動脈を前後に開排するように位置する $27 \times 18 \times 30\text{mm}$ の腫瘍性病変を認め、T1 強調画像にて筋肉よりわずかに高信号 (図 1A), T2 強調画像では高信号領域と低信号領域が不均一に混在する, いわゆる salt and pepper sign を呈していた (図 1B)。気管支喘息の既往があったため造影検査は施行しなかった。以上の頸部 MRI 所見より術前診断として頸動脈小体腫瘍を考えた。なお腫瘍は内頸および外頸動脈を部分的に取り囲んでいたが, 浸潤傾向は認めなかったため, Shamblin 分類 Type II と診断した。

動脈損傷による出血や下位脳神経障害などの術後合併症について十分に説明をした上で, 摘出術を希望されたため, 気管支喘息の既往があったがその有用性を考慮して術前に頸動脈造影検査と Balloon Matas Test を施行した。頸動脈造影検査では左総頸動脈分岐部に強く造影される腫瘍影を認め, 内頸および外頸動脈は腫瘍に圧排されていた (図 2A)。また腫瘍の栄養血管は上行咽頭動脈と舌動脈と判明した。Balloon Matas Test にて健側からの良好な

血流が確認され, 血流遮断による神経学的変化も認めなかったため術中の血管遮断は可能と判断した。

手術前日に脳神経外科医により上行咽頭動脈および舌動脈に対して NBCA (n-Butyl cyanoacrylate。シアノアクリレート。医療用接着剤の一種。) を用いた栄養血管塞栓術を施行した (図 2B)。また動脈損傷の可能性を考慮し, 血管外科に依頼して頸動脈再建の準備を行った上で, 手術に臨んだ。

摘出術は頸部皮膚に切開を加え, 胸鎖乳突筋を露出し, その深部の総頸動脈分岐部に腫瘍を確認した。総頸動脈分岐部は比較的低位であったため下顎縁からは離れており, 腫瘍は術前の想定よりも萎縮した印象であった。まず副神経および舌下神経, 迷走神経を確認し, 腫瘍との癒着もなく温存可能であった。つづいて総頸動脈および内頸, 外頸動脈を露出し, 腫瘍との剥離を行った。総頸動脈と腫瘍より末梢の内頸動脈の2か所に血管テープをかけて腫瘍の剥離操作を開始した (図 3A)。腫瘍自体が縮小した印象であり, 術前塞栓効果が高いと判断し, 心臓血管外科によるバイパス術の必要性を早めに判

図 1 頸部 MRI 所見

A : T1 強調像, B : T2 強調像。

左総頸動脈分岐部に内頸および外頸動脈を前後に開排する $27 \times 18 \times 30\text{mm}$ の腫瘍性病変を認め, T1 強調画像にて筋肉よりわずかに高信号, T2 強調画像にて不均一な高信号を呈していた。

図 2 血管造影検査所見

A : 血管造影検査, B : 腫瘍栄養血管。

腫瘍は上行咽頭動脈をメインの栄養血管とし, 舌動脈の分枝からも血流を受けていた。

図 3 手術所見 ①腫瘍、②総頸動脈、③内頸動脈、④外頸動脈
A: 総頸動脈分岐部に存在する腫瘍。
B: 総頸動脈および内頸・外頸動脈に血管テープをかけ、摘出を進めた。
C: 摘出後の所見。頸動脈損傷は認めない。

図 4 摘出標本
27×27×15 の赤色、表面平滑、充実性の腫瘍。

図 5 病理組織所見 (HE 染色 200 倍)
類円形の細胞が胞巣状に増殖しており、周囲間質と共に Zellballen 構造を呈していた。

断するためにも内頸動脈の剥離を先行させた。腫瘍は内頸動脈外膜に強く癒着しており、バイポーラおよびハーモニック FOCUS を用いて腫瘍の被膜と内頸動脈の外膜を慎重に剥離した (図 3B)。この剥離操作での出血は微量であった。つづいて外頸動脈から剥離、その際に上甲状腺動脈を確認温存し、腫瘍上部に流入していた上行咽頭動脈および舌動脈からの栄養動脈を切離した。切離の際は全く出血を認めなかった。また、術前の塞栓物質も認めなかった。内頸および外頸動脈ともに血管損傷なく腫瘍を剥離摘出した (図 3C)。手術時間は 2 時間 36 分で出血量は 10ml と極めて少量であった。摘出された腫瘍は 27×27×15mm の表面平滑で赤色の充実性腫瘍であり、塞栓術の効果により術前 MRI 所見より若干の縮小を認めた (図 4)。また病理所見では、類円形の細胞が胞巣状に増殖しており、神経内分泌腫瘍に特徴的な充実性胞巣状配列 Zellballen 構造を呈していた (図 5)。病理学的にも頸動脈小体傍神経

節腫と診断した。

術後に急激な血圧変動や下位脳神経麻痺症状は認めなかった。術後 3 日目に患者が退院を強く希望したため、出血や感染のリスクを説明し、了承した上で同日退院とした。現在術後 1 年 8 か月経過しているが、再発・遠隔転移は認めていない。

考 察

頸動脈小体腫瘍は 100,000 人に 0.6～3 人に発生するとされている比較的稀な疾患であり²⁾、30～40 代が好発年齢で³⁾、女性にやや多いとされている²⁾。ほとんどが良性腫瘍であるが、増大傾向を示すものは臨床的悪性とされ摘出術の対象となる⁴⁾。約 10% で家族性にみられ、約 5～10% で両側性に発生する⁵⁾。家族性症例には遺伝子異常を伴うものが多い⁶⁾、悪性転化する可能性が高い⁷⁾。神経内分泌腫瘍であるが、カテコラミンを産生するのは 1～3% である⁸⁾。自験例に家族歴はなく、一側性であり、血中カテコ

ラミン値も正常範囲であった。現時点では再発、転移を認めず良性腫瘍であると考えているが、長期的な経過観察が必要と言える。

診断には超音波検査、MRI検査と血管造影検査が有用である。また腫瘍の進展度には、腫瘍と頸動脈の関係から Shamblin の分類⁹⁾ が広く用いられており、腫瘍摘出の難易度や術後下位脳神経障害の発生頻度と相関するとされている¹⁰⁾。腫瘍が頸動脈から容易に剥離できそうな Group I、部分的に頸動脈を取り囲み外膜と固着している Group II、頸動脈分岐部全周に固着し、血管合併切除が必要な Group III に分類される。MRI 所見にて高信号域と低信号域が混在する salt and pepper sign が特徴的であり¹¹⁾、自験例でも腫瘍部分は不均一に撮像される典型的な salt and pepper sign を呈しており、また頸動脈を部分的に取り囲み内頸動脈外膜への癒着を認めたことから Shamblin 分類 Group II と診断した。また血管造影検査は侵襲を伴う検査であるが、栄養血管の把握や Balloon Matas Test にて術中に頸動脈損傷をきたした際に健側から脳への血流が十分確保できるかを確認することができ、その有用性は大きい¹²⁾。とくに Shamblin 分類 Group II、III の症例では術中の頸動脈損傷の可能性があるため必須の検査法であるといえる。自験例でも術前の血管造影検査で栄養血管の同定および塞栓が可能となり、Balloon Matas Test 陰性であったため手術適応があると判断した。

治療は完全摘出が必要となるが、大量出血や下位脳神経障害などの危険性があるため、その適応は慎重に考慮すべきである。自験例でも患者およびその家族に重篤な合併症である術中大量出血、頸動脈損傷に伴う脳梗塞、下位脳神経障害について十分にインフォームドコンセントを得た上で手術治療を選択した。術前に説明すべき合併症の発生率として、腫瘍からの致死的な出血が約 1%、下位脳神経麻痺が 20%、永久的脳梗塞 3%、死亡率 1% との報告がある¹⁰⁾。下位脳神経障害では舌下神経麻痺が最も多く、次いで迷走神経麻痺、副神経麻痺、舌咽神経麻痺とされている¹³⁾。舌下神経は腫瘍の表層に近く、剥離や牽引操作にて侵襲が加わりやすいことから、神経麻痺の頻度が高い。またその他の術後合併症として first bite syndrome と baroreflex failure syndrome があり¹²⁾、これらについても術前に説明する必要がある。first bite syndrome は傍咽頭間隙腫瘍の術後合併症としてみられ、食事の際の最初の咀嚼時に下顎部に疼痛が出現する¹⁴⁾。その原因として交感神経叢の障害が考えられており¹⁵⁾、消炎鎮痛剤の投与にて多くの症例が半年程度で寛解するが、難治例も報告されている¹⁶⁾。また baroreflex failure

syndrome は両側頸動脈小体の摘出後において生じる合併症であり、動揺性高血圧、起立性低血圧、頻脈、頭痛、多汗、感情障害などの症状が出現する¹⁷⁾。急性期にはクロニジン、ベンゾジアゼピンの投与にて治療するが、多くは代償機構の作用にて数か月で治癒する¹⁸⁾。

外科的治療以外の治療選択として、放射線治療が報告されている¹⁰⁾。10 年局所制御率は 95% であり¹⁹⁾、外科的治療と有意差はなく、下位脳神経障害などの合併症の出現は有意に少なかったとされている¹⁰⁾。そのため頸動脈再建が必要な摘出困難症例や全身状態に問題のある高齢者症例に適応があると言える。一方ほとんどが良性腫瘍であるため、無症状で進行が緩徐であり無治療のまま経過観察する症例も多い²⁰⁾。

術前栄養血管塞栓術は、術中出血量の減少、手術時間の短縮、腫瘍の縮小効果など有効性が多く報告されている^{21, 22)}。1998 年から 2016 年の間に自験例を含む本邦で報告された頸動脈小体腫瘍摘出術施行症例の 24 例 27 側（表 1）を術前塞栓術施行の有無によって検討したところ、術前塞栓術施行例において手術時間は 2 時間 36 分～7 時間 58 分（中央値 4 時間 42 分）、出血量が 10～1,000ml（中央値 140ml）であり、術前塞栓術非施行例においては手術時間は 4 時間～10 時間 45 分（中央値 6 時間 54 分）、出血量が 485～1,360ml（中央値 642ml）であった^{12, 23-29)}。塞栓施行例において手術時間、出血量ともに少ない傾向がみられた。また自験例は手術時間 2 時間 36 分、術中出血 10ml とこれらの報告の中で最小であった。確実な術前栄養血管塞栓術により術中出血量の減少と、それに伴い剥離操作が容易になったことが手術時間の短縮の要因になったと考える。

一方で、頸動脈小体腫瘍摘出術に関する海外の単施設からの症例報告では術前栄養血管塞栓術の有無で「出血量」「手術時間」などにおいて有意差を認めなかったとするものが多い^{30, 31)}。頸動脈小体腫瘍の術前栄養血管塞栓術の有効性を検討した 2015 年と 2016 年に報告されたメタアナリシス論文 2 報^{32, 33)}のうち、1 報は摘出術前に塞栓術を施行することで「出血量」「手術時間」が有意に減少するという報告³²⁾であったが、もう 1 報は塞栓術の有効性を認めないという報告³³⁾であった。一般的に栄養血管塞栓術は血行再建に伴う浮腫や局所炎症反応の観点から塞栓術から摘出術までの時間は 48 時間以内が望ましい²²⁾とされており、国内でも塞栓術から 48 時間以内に摘出術を行うことが一般的である。有効性を認めなかったとするメタアナリシス論文においては、塞栓術施行後から手術までの時間が 48 時間以内の

表 1 国内報告症例

施設	番号	年齢	性別	患側	塞栓	出血量	時間
森田ら (2008) ¹²⁾	1	42	男	右	×	642	10h45m
	2	66	男	左	×	1,390	9h48m
	3	55	女	右	○	20	5h25m
	4	39	女	右	○	90	4h40m
	5	46	女	右(両) 左(両)	○ ○	340 900	4h34m 6h40m
	6	28	女	右	○	125	5h25m
吉田ら (2002) ²⁴⁾	7	18	男	左	○	280	7h
	8	82	女	右	○	250	3h55m
	9	38	男	右	○	1,000	3h 5m
	10				×	1,360	6h55m
	11				×	500	4h
富田ら (2007) ²³⁾	12	28			×	485	4h42m
	13	56			×	690	7h 6m
	14	58			○	377	7h58m
	15	30	男	左(両) 右(両)	○ ○	40 485	3h40m 7h50m
上藺ら (2009) ²⁷⁾	16	42	男	右(両) 左(両)	○ ○	140 118	記載なし 記載なし
	17	40	男	右(両) 左(両)	○	記載なし 経過観察中	記載なし 記載なし
林ら (2011) ²⁸⁾	18	43	男	左	○	855	5h 5m
荒川ら (2009) ²⁹⁾	19	56	女		○	16	3h 1m
	20	42	男		○	19	3h40m
	21	23	女		○	615	7h15m
	22	33	女		○	38	3h15m
	23	52	男		×	604	4h15m
自験例	24	42	女	左	○	10	2h36m

報告例ではその時間が48時間より長い症例を含む報告例より「出血量」「手術時間」ともに短い傾向がみられていた。栄養血管塞栓術後48時間以降に摘出術を施行した症例を含めて検討しているために、塞栓術の有効性を認めないという結果となっていたことが推察された。

また腫瘍の栄養血管を的確に遮断することが重要である。術前に的確に栄養血管を診断し塞栓術を行うことはもちろん、術中において栄養血管を早期に結紮処理を行うことで高い腫瘍の縮小効果と出血減少効果を期待できる。実際自験例でも的確な栄養血管を施行していたため術中に確認した腫瘍組織は縮小傾向を認め、出血量の著明な減少にもつながったと想定される。

ま と め

術前栄養血管塞栓術により極めて少量の術中出血および短時間で摘出し得た頸動脈小体腫瘍の1例を経験した。術前栄養血管塞栓術により出血量減少と

手術時間短縮が期待できるが、その有用性を期待するためには栄養血管塞栓術施行後に48時間以内に摘出術を行うことが重要と考えられる。

本論文の要旨は第28回日本頭頸部外科学会(2018年1月。宇都宮市)において口演した。

利益相反に該当する事項はなし。

文 献

- 1) 小池雪絵, 四宮弘隆, 大月直樹, 他: 頸動脈小体腫瘍9例の検討. 頭頸部外科, 24: 217-222, 2014.
- 2) Sajid MS, Hamilton G, Baker DM: A multicenter review of carotid body tumor management. Eur J Vasc Endovasc Surg 34: 127-130, 2007.
- 3) 香取秀明, 佃 守, 古川政樹, 他: 頸動脈小体腫瘍の1例—本邦報告132例の検討—. 耳喉頭頸, 68: 214-220, 1996.
- 4) 宮本俊輔, 中山明仁, 岡本牧人: 頸動脈小体腫瘍. JOHNS, 22: 1601-1605, 2006.
- 5) Ünlü Y, Becit N, Ceviz M, et al: Management of carotid body tumors and familial paragangliomas;

- review of 30 years' experience. *Ann Vasc Surg* 23 : 616-620, 2009.
- 6) Ogawa K, Shiga K, Saijo S, et al: A novel G106D alteration of the SDHD gene in a pedigree with familial paraganglioma. *Am J Med Genet A* 140 : 2441-2446, 2006.
- 7) Burnichon N, Abermil N, Buffet A, et al: The Genetics of paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 129 : 315-318, 2012.
- 8) Zeng G, Feng H, Zhao J, et al: Clinical characteristics and strategy for treatment of functional carotid body tumors. *Int J Oral Maxillofac Surg* 42 : 436-439, 2013.
- 9) Shamblyn WR, ReMine WH, Sheps SG, et al: Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 122 : 732-739, 1971.
- 10) Suárez C, Rodrigo JP, Mendenhall WM, et al: Carotid body paragangliomas: a systematic study on management with surgery and radiotherapy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 35 : 186-191, 2014.
- 11) 丹生健一：頸動脈小体腫瘍の診断と治療. *日耳鼻*, 118 : 80-81, 2015.
- 12) 森田真也, 古田 康, 本間明宏, 他：頸動脈小体腫瘍症例における術前栄養血管塞栓術および術後合併術の検討. *日耳鼻*, 11 : 96-101, 2008.
- 13) Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, et al: Carotid body tumors: review of a 20-year experience. *Oral Oncol* 41 : 56-61, 2005.
- 14) Chiu AG, Cohen JL, Bumingham AR, et al: First bite syndrome; A complication of surgery involving the parapharyngeal space. *Head Neck* 24 : 996-999, 2002.
- 15) Nettekville JL, Jackson CG, Miller FR, et al: Vagal paraganglioma; A review of 46 patients treated during a 20 year period. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 124 : 1133-1140, 1998.
- 16) 斎藤杏子, 成田憲彦, 岡本昌之, 他：当科における頸部術後の First bite syndrome についての検討. *頭頸部外科*, 26 : 61-64, 2016.
- 17) Knight TT Jr, Gonzalez JA, Rary JM, et al: Current concept for the surgical management of carotid body tumor. *Am J Surg* 191 : 104-110, 2006.
- 18) Timmers HJ, Karemaker JM, Wieling W, et al: Baroreflex and chemoreflex function after bilateral carotid body tumor resection. *J Hypertension* 21 : 591-599, 2003.
- 19) Künzel J, Koch M, Brase C, et al: Treatment of cervical paragangliomas; Is surgery the only way? *Am Otolaryngol* 35 : 186-191, 2014.
- 20) De Flines J, Jansen J, Elders R, et al: Normal life expectancy for paraganglioma patients; a 50-year-old cohort revisited. *Skull Base* 21 : 385-388, 2011.
- 21) Persky MS, Setton A, Niimi Y, et al: Combined endovascular and surgical treatment of head and neck paragangliomas; A team approach. *Head Neck* 24 : 423-431, 2002.
- 22) Muhm M, Polterauer P, Gstöttner W, et al: Diagnostic and therapeutic approaches to carotid body tumors; Review of 24 patients. *Arch Surg* 132 : 279-284, 1997.
- 23) 富田俊樹, 小澤宏之, 田川崇正, 他：頸動脈小体腫瘍に対する集学的アプローチ 自験例5例の診断と治療. *日耳鼻*, 110 : 743-751, 2007.
- 24) 吉田和秀, 前田一彦, 鈴木正志, 他：頸動脈小体腫瘍の3症例 術前画像診断と栄養血管塞栓術について. *日耳鼻*, 105 : 759-762, 2002.
- 25) 相原勇介, 佐藤宏樹, 岡本伊作, 他：超音波凝固切開装置および血管マイクロクリップを用いて切除した頸動脈小体腫瘍の1例. *口咽科*, 30 : 251-256, 2017.
- 26) 奥井文子, 富田俊樹, 今西順久, 他：二期的根治手術を行った両側頸動脈小体腫瘍の1例. *頭頸部外科*, 23 : 77-82, 2013.
- 27) 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.
- 28) 林 武史, 森 智昭, 嶋根俊和, 他：術中に頸動脈の修復が必要であった頸動脈小体腫瘍の1例. *耳展*, 54 : 24-29, 2011.
- 29) 荒川一弥, 天野雅紀, 小林俊光, 他：頸動脈小体腫瘍摘出術におけるNBCAを用いた術前経皮的直接穿刺法による腫瘍内血管塞栓術の有用性. *頭頸部外科*, 19 : 199-204, 2009.
- 30) Power AH, Bower TC, Kasperbauer J, et al: Impact of preoperative embolization on outcomes of carotid body tumor resection. *J Vasc Surg* 56 : 979-989, 2012.
- 31) Mourad M, Saman M, Stroman D, et al: Evaluating the role of embolization and carotid artery sacrifice and reconstruction in the management of carotid body tumor. *Laryngoscope* 126 : 2282-2287, 2016.
- 32) Jackson RS, Myhill JA, Padhya TA, et al: The effects of preoperative embolization on carotid body paraganglioma surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 153 : 943-950, 2015.
- 33) Abu-Ghanem S, Yehuda M, Camel NN, et al: The impact of preoperative embolization on outcomes of carotid body tumor surgery: A meta-analysis and review of the literature. *Head Neck* 38 : E2386-E2394, 2016.