初回術後 14 か月で再増大し，2 回目の摘出術で制御できた 巨大顎下部動静脈奇形の 1 例

鈴木久美子 峯崎晃光 倉富勇一郎

要旨：動静脈奇形（AVM）は経時的に増大し，進行例ではしばしば治療抵抗性となる。今回われわれは，初回手術後に再発し，再手術後に良好な経過を得た巨大顎下部 AVM の 1 例を経験したので報告する。

症例は 28 歳，男性。顎下部に 8 cm の AVM を認めた。術前血管塞栓術を行い，2 日後に摘出術を行った。舌骨上面から多量出血があり，総出血量は 1,458ml だった。術後 14 か月で AVM は再発し，再手術を行った。血管塞栓術は行わず，栄養血管を遠位部で結紮切断しながら舌骨とその下部の流入動脈を含めて AVM を摘出した。総出血量は 1,039ml だった。術後 3 年 9 か月を経過した現在，再発は認めていない。AVM を再発なく摘出するには，流入動脈のすべてを適切に切断することが重要と思われた。

キーワード：動静脈奇形，頭頸部，血管塞栓術，手術，再増大

Summary Regrowth of a large arteriovenous malformation in the submandibular region 14 months after the initial surgery, successfully controlled by a second surgery: A case report:

Kumiko Suzuki, Akimichi Minesaki and Yuichiro Kuratomi. Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine, Saga University

Arteriovenous malformation (AVM) often progresses and recurs after treatment. The management of advanced AVM is frequently difficult. We herein report a case of a large AVM in the submandibular region that regrew 14 months after the initial surgery, controlled by a second surgery.

The patient was a 28-year-old man who was referred to our hospital with complaints of swelling in the submandibular region. A pulsating lesion measuring approximately 8 cm in diameter was found, and was diagnosed as AVM. The patient underwent surgical resection two days after arterial embolization. During the surgery, the feeding vessels of the AVM were ligated and cut at the distal position; however, diffuse bleeding from the surface of the AVM occurred. The AVM was attached to the hyoid bone, and profuse arterial bleeding from the hyoid bone occurred when the AVM was separated from the bone. The intraoperative blood loss was 1,458ml. The AVM regrew 14 months after the initial surgery, so we performed a second surgery without preoperative embolization. During the second surgery, the hyoid bone and feeding artery under the hyoid bone penetrating the hyoid bone were resected along with the AVM. The intraoperative blood loss this time was 1,039ml. No recurrence of the AVM was observed at three years and nine months after the second surgery. The present case suggests that the accurate ligation of all feeding vessels is important in order to resect AVM without recurrence.

Key words: arteriovenous malformation (AVM), head and neck, embolization, surgery, regrowth

[Received Sep. 11, 2018, Accepted Apr. 2, 2019]

はじめに

動静脈奇形 (arteriovenous malformation, 以下 AVM) は胎生期における脈管形成の異常であり、毛細血管床を介さない高流速型の動静脈シャントの集簇から成る。病変では拡張・蛇行した異常血管が網状に絡み、しばしば nidus と表現される。自然退縮はまれで、増大により出血や心不全といった合併症をきたす。進行例では根治が困難となり再発しやすい傾向がある¹⁾。

治療法は AVM の部位や症状に応じて保存療法、血管内治療、外科的治療などが選択される²⁾。根治性が最も高いのは完全切除であり、不完全切除では急速増大をきたすことがある。しかし病変サイズが大きい場合は手術による機能障害を残すおそれもあり、適応には慎重を期する必要がある。今回われわれは、初回手術の 14 か月後に再増大をきたし、再手術後に良好な経過を得た巨大頭頸部 AVM の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：28 歳、男性。

主訴：顎下部腫脹。

既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：20XX 年 2 月に顎下部腫脹を自覚し、近医を受診した。精査加療目的に当科を紹介され受診した。

初診時所見：左顎下部に直径 8 cm の弾性硬、拍動性の腫瘍を触知した (図 1)。

頸部造影 CT 所見：左顎下部から正中にかけて腫瘍を認めた。腫瘍は舌骨に接しており、造影早期相で強く濃染された (図 2)。

CT アンギオグラフィ (以下、CTA) 所見：屈曲蛇

行した異常血管網像を呈する動静脈シャント (Nidus) を認めた (図 3)。

診断：High-flow-type の AVM。

治療方針：摘出可能と判断し、手術の方針とした。

初回入院後経過：手術の 2 日前に、放射線科にて血管造影を施行した。腫瘍は両顔面動脈、両舌動脈、右上甲状腺動脈から栄養されていた。術中の出血量を減らすため、左顔面動脈、舌動脈からの栄養血管を塞栓し、異常血管は造影されなくなった。塞栓物質にはゼラチンスポンジを用いた。腫瘍の拍動は消失したが、塞栓翌日には拍動の再開を認めた。

初回手術所見 (図 4)：腫瘍は左顎舌骨筋の深部に存在し、舌骨に接していた。左顎舌骨筋は切断した。腫瘍はきわめて易出血性で、剥離に伴い出血を反復した。腫瘍への流入血管は複数あり、腫瘍近位部で結紮切断した。腫瘍を舌骨から剥離したところ

図 1 初診時所見
顎下部に直径 8 cm の拍動性の腫瘍 (矢頭) を触知した。

図 2 頭頸部造影 CT 早期相 (初回術前)
顎下部正中から左側にかけて、強く増強される腫瘍を認める。
舌骨左側に接している (矢印)。a：軸位断、b：冠状断。

図3 CTアンギオグラフィ(CTA), 初回術前顎下部に、屈曲蛇行した異常血管網像を呈する動静脈シャント(Nidus)を認める(矢頭)。フェーズと顔の向きで、すべての流入・流出血管が描出されていない。
a: 左顔面動脈, b: 左舌動脈, c: 左外頸静脈, d: 左総頸動脈, e: 左内頸静脈, f: 右総頸動脈。

図4 術中所見(1回目手術)
腫瘍(矢印)は顎舌骨筋(MHM)の深部に存在し、舌骨(矢頭)に接している。顎舌骨筋は切断されている。

舌骨上面から高度の動脈出血を認めた。電気メスでは止血困難であり、アルゴンビームコアギュレーターを用いて止血した。手術時間は7時間25分、出血量は1,458mlだった。血液検査にて術前14.6g/dlだったヘモグロビン値は手術終了後に10.5g/dlまで低下したが、輸血は行わなかった。

初回病理診断: AVM。病理所見では、動脈内に塞栓物質を認めたが、塞栓物質を含まない血管も存在した(図5)。

初回術後経過: 術後2日目に経口摂取可能となり、同12日目に退院となった。外来経過観察を行っ

図5 病理所見(×40)
a: 動脈内に塞栓物質(*)を認める。
b: 内部に塞栓物質を含まない動脈、血液を認める(矢印)。

ていたが、術後1年2か月後の再来時に、AVMの再発を認めた。患者はAVMの術後再発率が高いことなどを理由に経過観察を希望されていたが、腫瘍が徐々に増大したため、最終的に手術を承諾され、20XX+2年10月に入院となった。

2回目術前所見: 左顎下部からオトガイ下部に直径11cmの腫瘍を認めた。腫瘍は弾性硬で、拍動を触知した。

頸部造影CT所見: 前回と同じく左顎下部から正中にかけて腫瘍を認め、舌骨に接していた。腫瘍は造影動脈相で強く濃染され、High-flow typeのAVMの再発と診断した(図6)。

CTA所見: 前回術前と同様に、屈曲蛇行した血管網像を呈する動静脈シャントを認めた。動脈相と静脈相を色分けして描出したフェーズラグCTAを示す(図7)。流入血管は左顔面動脈、両側舌動脈で、流出血管は左外頸静脈、両側内頸静脈、両側前頸静脈と考えられた。

前回手術では出血量が多く術前塞栓術が無効だったと考えられたことから、今回は術前塞栓を行わず手術を行う方針とした。

2回目手術所見(図8): 腫瘍は顎舌骨筋の深部に存在し、左右のオトガイ舌骨筋の間隙から口腔底付

近まで進展していた。右顎舌骨筋，両顎二腹筋，両茎突舌骨筋を舌骨付着部で切断し，腫瘤への流入動静脈を腫瘤の直前で切断しながら手術をすすめた。腫瘤は被膜に包まれており，舌骨以外の周囲組織との癒着は認めなかったが，初回手術時に多量の出血をきたした舌骨上面に癒着しており，舌骨下部に上

図 6 頭頸部造影 CT (2 回目術前)
顎下部正中から左側にかけて，強く増強される腫瘤を認める。舌骨左側に接している (矢印)。

甲状腺動脈由来の流入動脈がみられた。同部が AVM 再発の原因と判断し，舌骨下部の流入動脈を結紮切断したところ，腫瘤の緊満感が低下し動脈血の流入が大きく低下したと判断できた。腫瘤は舌下

図 7 フェーズラグ CTA, 2 回目手術前
動脈相 (白色) と静脈相 (灰色) を分けて描出している。Nidus への流入動脈，流出静脈，シャントを構成する比較的口径の細い血管が描出されている。フェーズと顔の向きで，すべての流入・流出血管が描出されていない。a: 左顔面動脈，b: 左舌動脈，c: 左外頸静脈，d: 左内頸静脈，e: 右前頸静脈，f: 右内頸静脈，g: 右舌動脈。

図 8 2 回目手術所見
a: 右頸部。腫瘤は 1 回目手術時と同様に舌骨 (矢頭) に接していた。
b: 左頸部。
c: 左頸部。腫瘤を切開・展開し舌下神経 (破線矢印) を保存したところ。
d: 摘出組織。11.5 × 6 cm。
M: 腫瘤，SG: 右顎下腺。矢印が頭側方向。

神経を全周性に取り囲んでいたが、腫瘍を切開し舌下神経は保存した。舌骨正中部を含めて腫瘍を摘出した。喉頭挙上術および気管切開術を行い、手術を終了した。手術時間は9時間10分、出血量は1,039mlだった。血液検査にて術前 15.3g/dl だったヘモグロビン値は手術終了後に 11.1g/dl まで低下したが、輸血は行わなかった。

2 回目病理診断：AVM。

2 回目術後経過：術後に喉頭浮腫と嚥下障害が生じたが、徐々に改善した。術後 13 日で気管孔閉鎖を開始、同 15 日で経口摂取可能となり、同 28 日目に退院となった。術後 3 年 9 か月経過した現在、再発を認めていない。

考 察

AVM は胎生期における脈管形成の異常であり、nidus と呼ばれる毛細血管床を介さない動静脈シャントの集簇から成る。血管腫や静脈奇形に比し、頭頸部とくに頸部での AVM の発症は稀である。20 年間で 81 例の頭頸部 AVM を集計した Kohout らの報告³⁾では、その局在は頰部 31%，耳 16%，鼻 11%，前額部 10%，頸部は 5%であった。

AVM は時間経過とともに血管新生が続き、増大していく。自然退縮はまれで、多くは 20 から 30 歳台に増大し進行性に症状を呈する。最終的には局所浸潤をきたし、出血や心不全のような合併症で時に致命的となる。AVM の主な治療方法には保存療法、血管内治療、外科的治療などがある。外科的摘出や血管内治療といった侵襲的治療の適応や時期には一定の見解がないが、進行例では根治が困難となり再発しやすい傾向があるため¹⁾、各治療法の長所・短所を理解しながら、色々な治療を組み合わせる集学的に治療を進めることが重要であるとされている²⁾。

硬化療法や塞栓療法といった血管内治療は侵襲が少ない利点があるが、血管の近位や中枢での塞栓では nidus の完全消失を得ることは難しく、さらに高率に側副血行路の発達を助長する⁴⁾。硬化療法は比較的小さな病変や動静脈シャント部位が特定できる場合に用いられる⁵⁾。大きな病変や動静脈シャント部位が特定できない場合は合併症が多くなるため用いられない⁵⁾。

最も根治の可能性が高いのは完全切除である。塞栓術単独や不完全切除での再発率は 80% 以上と報告されている⁶⁾。残存した AVM は急激に増大することから、切除困難な巨大病変を有する患者は、機能障害や審美的問題を抱えたまましばしば無治療で経過観察されることがある⁷⁾。

AVM は豊富な血流を有する。このため術中出血

のコントロール目的で、切除にあたってはしばしば術前に血管内塞栓術が施行される。術前塞栓術のタイミングとしては、手術前日⁸⁾、72 時間以内⁴⁾、などとする報告がある。本邦における血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドラインでは 72 時間以内を推奨している²⁾。側副路の増生により塞栓術後に急速増大することがあるため、Kohout らは塞栓術後の 24 から 48 時間以内の摘出術が望ましいと述べている³⁾。本症例では、初回手術の 2 日前にゼラチンスポンジを用いて塞栓術を行ったが、塞栓の翌日には腫瘍の拍動は再開していた。術中出血も 1,458ml と多量であり、塞栓術は無効と評価した。2 回目の手術に際し、塞栓術から手術までの時間を短縮することも検討したが、前回手術では塞栓翌日にはすでに血管拍動が再開していたことから、本症例の場合は手術前日に塞栓術を行っても効果は低いと推察された。また日程上、塞栓当日に手術を行うのも困難であった。このため 2 回目の手術では塞栓術は行わなかったが、腫瘍サイズは前回と同等以上であったにも関わらず、術中出血量は 1,039ml と初回より少ない出血量だった。手術時に Nidus への流入血管を末梢側 (Nidus 直前) で次々に結紮していくことにより、塞栓術を行わなくとも良好な結果を得ることができたと言える。とはいえ、出血量は 1,000ml を超えており、患者の状態によっては手術の継続が困難となった可能性がある。

術前塞栓が無効であった理由として、1) 塞栓時に造影されない微小シャントが存在し塞栓物質が注入されなかった可能性⁹⁾、2) 一旦塞栓されたものの手術までに一部が再開した可能性、3) 塞栓後に新生された血管から出血した可能性、が考えられる。初回手術時の病理標本では塞栓物質を含む動脈と含まない動脈がみられたが、塞栓部より末梢の血管に塞栓物質は到達しないため、病理所見から 1) ~ 3) を判別することは困難である。塞栓術直後に触知されなくなった拍動が翌日に再開したことから、2) および 3) の可能性が考えられる。

ゼラチンスポンジは一時的塞栓物質のため、主に術前塞栓物質として用いられる⁵⁾。しかし近年は AVM の術前塞栓物質として永久塞栓物質を用いた報告も増えてきている¹⁰⁻¹²⁾。塞栓物質の違いによる止血効果について、AVM を対象とした比較研究はなされていないが、急性動脈性出血に対するゼラチンスポンジ、マイクロコイル、n-butyl-2-cyanoacrylate monomer (NBCA) での治療成績を Yonemitsu らが比較報告している¹³⁾。一次止血率、再出血率はゼラチンスポンジ群で 67%、23%であるのに対し、NBCA ではそれぞれ 100%、0%であった。

加地らは血管奇形に対する塞栓硬化療法において、硬化療法に先立って行う塞栓物質の種類を血管奇形の血流分類により決定している¹⁴⁾。具体的には Intermediate type へは一過性塞栓物質であるゼラチンスポンジを用いて栄養動脈そのものを選択的に塞栓しているが、High flow type へは NBCA などの永久塞栓物質を用い、超選択的血管造影によって栄養動脈の末梢までカテーテルを進め、病変内の血管を鋳型に塞栓する方法で行われている。この理由について文献中では言及されていないが、High flow type の血管奇形では塞栓効果が不十分となりやすいため、より止血効果の高い NBCA が選択されていることが推察される。

NBCA は胸腹部等の多領域における血管塞栓術に関して国内外で臨床使用されており¹⁵⁾、脳動静脈奇形の治療における塞栓物質としてもガイドライン上で推奨されている¹⁶⁾。しかしながらわが国において血管塞栓物質として承認されているものは金属コイルと一部のゼラチンスポンジ製品など限られており、血管内投与が承認されていない NBCA をはじめとするその他の物質の使用は医師の裁量に委ねられているのが現状である¹⁵⁾。NBCA は液状塞栓物質のため塞栓範囲が予測しにくく、また永久塞栓物質のため想定外の塞栓になった場合には回収ができないことがある。このため頭蓋内が近い頭頸部への使用はさらに慎重を期する必要がある。当科では術前血管塞栓は主に放射線科に依頼しており、塞栓物質の適応は放射線科の判断となるが、リスクを評価したうえで今後は NBCA の使用も検討していきたいと考えている。

本症例の初回手術では肉眼的には AVM を全摘出できており、完全切除と考えていたが、術後 1 年 2 か月後に再増大をきたした。Uller らは、適切な術前動脈塞栓術は早期の再発をコントロールできる可能性があるが、そのためには創傷治療が完了するまで塞栓が維持されなければならない⁶⁾と述べている。しかしながら永久塞栓物質を用いた塞栓術後の摘出術においても術中出血量は 500ml 以上との報告もあり^{8, 11)}、巨大病変の場合は塞栓術単独で血流を完全に遮断することは現実的には困難と思われる。本症例の初回手術時の術中所見では、舌骨を貫く動脈から高度の出血を認め、アルゴンビームコアグレーターで焼灼し止血を得た。2 回目の手術では舌骨を中心に再発腫瘍を認めており、舌骨下部の流入動脈を切断し舌骨の AVM との癒着部分を含めて摘出した。その後再発は認めなかった。初回手術での舌骨の出血点から血管新生をきたしたと考えられる所見であり、初回手術時に舌骨と流入動脈を含め

て摘出を行っていれば再発を防ぐことができた可能性がある。AVM の術後再発を防ぐためには、効果の高い血管塞栓術に加え、AVM への流入動脈のすべてを適切に切断することが重要と考える。

ま と め

初回手術後 14 か月で再発し、再手術を行った顎下部 AVM の 1 例を報告した。

初回手術では塞栓術の 2 日後に流入動脈を切断しながら摘出術を行ったが止血に難渋し、特に舌骨上面から多量の出血がみられた。AVM は 1 年後に再発し、2 回目手術では塞栓術を行わずに摘出術を行った。1 回目手術で多量に出血した舌骨部を流入動脈とともに切除したところ、2 回目手術後は AVM の再発はみられなかった。

AVM を再発なく摘出するには、すべての腫瘍な流入動脈の切断が必要である。また術前塞栓術を行う場合には、塞栓物質として永久塞栓物質の使用も検討する必要がある。

謝 辞

本論文の執筆にあたり御助言をいただきました、佐賀大学医学部臨床病態病理学講座青木茂久准教授に深く御礼を申し上げます。

著者らは申告すべき利益相反を有しない。

文 献

- 1) Liu AS, Mulliken JB, Zurakowski D, et al: Extracranial Arteriovenous Malformations: Natural Progression and Recurrence after Treatment. *Plast Reconstr Surg* 125 : 1185-1194, 2010.
- 2) 「難治性血管腫・血管奇形・リンパ管腫・リンパ管腫症および関連疾患についての調査研究」班：血管腫・血管奇形・リンパ管奇形診療ガイドライン 2017. <http://www.marianna-u.ac.jp/va/files/vascular%20anomalies%20practice%20guideline%202017.pdf#view=FitV> (accessed 2018-8-15)
- 3) Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al: Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 102 : 642-654, 1998.
- 4) 王丸陽光, 橋口晋一郎, 山内大輔, 他：【頭頸部動静脈奇形の最新治療】当科における頭頸部動静脈奇形に対する治療戦略. *形成外科*, 60 : 668-676, 2017.
- 5) 志賀清人：【頸部腫瘍を見極める】血管性腫瘍. *耳鼻・頭頸外科*, 88 : 665-669, 2016.
- 6) Uller W, Alomari AI, Richter GT, et al: Arteriovenous malformations. *Semin Pediatr Surg* 23 : 203-207, 2014.
- 7) Colletti G, Dalmonte P, Moneghini L, et al: Adjuvant role of anti-angiogenic drugs in the management of head and neck arteriovenous malforma-

- tions. Med Hypotheses 85 : 298-302, 2015.
- 8) 石浦良平, 成島三長, 光嶋 勲 : 当科における動静脈奇形に対する治療戦略. 形成外科, 60 : 661-667, 2017.
- 9) 光嶋 勲, 高橋義雄, 難波祐三郎 : 動静脈奇形の部位別治療. 形成外科, 44 : 665-673, 2001.
- 10) 新垣香太, 長谷川昌宏, 新濱明彦, 他 : 当科で経験した頭頸部血管奇形の3治療例. 日耳鼻, 117 : 532, 2014.
- 11) 富樫孝文, 佐藤克郎, 富田雅彦, 他 : 頸部動静脈奇形の3症例. 頭頸部外科, 19 : 135-140, 2009.
- 12) 野村 正, 江尻浩隆, 櫻井 敦, 他 : 【頭頸部動静脈奇形の最新治療】動静脈奇形に対する手術療法nidusを見極めるわれわれの試み. 形成外科, 60 : 649-660, 2017.
- 13) Yonemitsu T, Kawai N, Sato M, et al: Evaluation of Transcatheter Arterial Embolization with Gelatin Sponge Particles, Microcoils, and N-butyl Cyanoacrylate for Acute Arterial Bleeding in a Coagulopathic Condition. J Vasc Interv Radiol 20 : 1176-1187, 2009.
- 14) 加地展之, 波利井清紀 : 頭頸部領域の血管奇形に対する塞栓硬化療法的确立とMRIを用いた術後縮小率の評価. 杏林医会誌, 37 : 43-54, 2006.
- 15) 日本IVR学会編 : 血管塞栓術に用いるNBCAのガイドライン2012. http://www.jsir.or.jp/docs/nbca/130107_NBCA (accessed 2018-8-15)
- 16) 日本脳卒中学会 脳卒中ガイドライン [追補2017] 委員会 : 脳卒中治療ガイドライン2015 [追補2017], 6-1. 脳動静脈奇形 : 160-162, 2017. http://www.jsts.gr.jp/img/guideline2015_tuiho2017.pdf (accessed 2018-8-15)