

顔面脈管形奇形に対する直接穿刺治療

Direct Puncture Treatment for Facial Vascular Malformations.

大内邦枝

Kunie Ouchi

さいたま赤十字病院 形成外科

Department of Plastic Surgery, Saitama Red Cross Hospital

Keywords: direct puncture treatment, arteriovenous malformation, venous malformation

注釈1 ISSVA 分類における vascular malformation の訳語として「脈管形成異常」と「脈管奇形」があるが本稿においては 2020 年長濱先生に準じ、「脈管奇形」として表現することとする。

注釈2 本稿では ISSVA 分類における単純性脈管奇形について述べることにする。

はじめに

ISSVA における脈管奇形分類の最も基本的な考え方としては、その病変を構成する脈管の主たるもので分類を行う。動静脈シャントが多いものを動静脈奇形 (arteriovenous malformation, 以下 AVM)、静脈成分が多いものを静脈奇形 (venous malformation, 以下 VM)、リンパ管成分が多いものをリンパ管奇形 (lymphatic malformation, 以下 LM)、毛細血管成分が多いものを毛細血管奇形 (capillary malformation, 以下 CM) とする¹。本稿において直接穿刺治療の良い適応とならないことが多い CM については触れない。わが国では直接穿刺による脈管内治療(以下直接穿刺治療)は LM に対し小児外科を中心に広く行われ、AVM, VM に対しては一部の放射線科、形成外科で行われている。LM に対する OK432 を用いた直接穿刺治療以外は保険収載されていないこともあり、一般的に行われているとは言い難い現状であるが、国際的には AVM, VM に対し広く行われる治療である。

病変の速度による分類

AVM、AVF などの病変を通過する血流の速さが速いものを高流量型 high flow type、VM、LM など遅いものを低流量型 low flow type とする分類がある。これには厳密な流速の規定ではなく、造影 CT で病変がある程度描出される AV シャントをある程度有するものは高流量型とされ、造影 CT でほとんど描出されないものを低流量型としている印象がある。従来高流量型の直接穿刺治療のためには、動脈塞栓術等の併用による flow control を行わなければ十分な効果が得られないとされているが、高流量型の流速定義がない上、流速低下のための指標もない状態で flow control が行われている。

低流量型として分類される VM、LM においても直接穿刺治療に用いられる薬剤は異なる。前者はエタノール、ポリドカノール、モノエタノールアミンなどが広く用いられるが、後者では OK432 のほか、エタノール、ブレオマイシン、ドキシサイクリン (国内では注射剤はない) などが用いられている。流速による分類は治療法を厳密に決めるといふよりカテーテルを用いた治療となる可能性があるか、否かを大まかに決めるものである。

LM に対する直接穿刺治療

LM は大嚢胞型 macrocystic と小嚢胞型 microcystic とに分類されるが、これも嚢胞サイズによる厳密な分類ではない。前者は直接穿刺治療の非常に良い適応であり OK432 による治療が効果的なものこのタイプである。嚢胞液を吸引したのち 0.1KE/ml に調整した OK432 を病変内にトータル 0.5~2KE ほど注入する²。保険請求は処置名「リンパ管腫硬化療法」であるが、本手技において注入直後に硬化が得られることはない。病変内に注入されていることを確認するのみで十分である。治療半日後から翌日にかけて高熱が認められることが多い。反応後の腫脹は翌日以降緩徐に進行性に認められるものが多く、気道周囲の病変治療の際には治療翌日以降にも十分な注意が必要となる。エタノールによる治療、ブレオマイシンによる治療については諸家の報告を参照されたい。図 1 に他院で OK432 による治療を複数回受けたが全く改善せず当院に紹介となった症例を示す。OK432 のほかエタノール 70%エタノールを用いた治療を 3 回行い良好な結果が得られている。

VM に対する直接穿刺治療

全脈管奇形のうち最も頻度が多いのは VM であり、発生部位は頭頸部 40%、四肢 40%、その他 20%であるため、顔面 VM は最も多く遭遇するものである³。頭頸部では静脈圧が上がる息止め、啼泣などの際に病変が増大するほか、寝起きに増大していることが多い。また時々腫れて疼痛が起こることが多いことも特徴であるほか、静脈石を認めることも特徴である。単純 MRI のみの情報では LM との鑑別が困難な場合であっても、これらの臨床所見により鑑別が可能となるものが多い。

VM の注意すべき合併症として局所性凝固障害 (localized intravascular coagulopathy ; LIC) がある⁴。VM の部分切除は LIC から容易に DIC に移行しうるイベントとして知られているが、直接穿刺治療も一時的には病変内に血栓を作ることによって凝固障害を悪化させ得ることに留意する必要がある。また病変内の溶血によるヘモグロビン尿をきたすこともあり、治療後の尿の色調の観察は重要である。

治療に用いられる薬剤はわが国ではポリドカノール、エタノール、モノエタノールアミンなどであり、当院では 1~2%ポリドカノールを主としてフォームで用いるほか、70%~80%エタノールを用いている。ポリドカノールをフォームにする場合は Tessari 法を用い、液体とガスの比率は 1:4 を選択することが多い。ガスは空気を用いる施設も多いが、空気塞栓のリスクを減らし、より大量のガスを使用するために二酸化炭素ガスを用いている。ポリドカノールは濃度依存性の効果を有するとされる一方で、局所麻酔作用による心抑制作用を有し、術中心停止の報告もある^{5,6}。現在国内では 0.5%、1%、3%のポリドカノール製剤 (すべて 2ml アンプル) が入手可能であるが、添付文書上の極量は 2 mg/kg までであることに留意し、高濃度製剤の過剰投与を避ける必要がある。国内外の報告では 90%以上の高濃度エタノール、無水エタノールを用いた治療が多く報告されているが、当院で VM に用いる濃度は造影剤で希釈し 70~80%程度である。エタノールの性質として速やかなタンパク質凝固を起こすことを考慮し、1カ所の穿刺から一度に大量の薬液を注入せずに、穿刺部位や注入回数をわけるようにしている。エタノールを希釈することのメリットとして注入された薬液が可視化されること、治療薬剤の量が増えること、神経障害のリスクを軽減できることなどがある。図 2 に 1%ポリドカノールを二酸化炭素ガスを用いてフォームとして治療に用いた症例を示す。病変が大きいものであっても高濃度ポリドカノールではなく、1%製剤で十分な効果が得られている。

穿刺は盲目的穿刺のほか、エコーガイド穿刺が多く用いられている。深部病変の穿刺には Siemens 社 syngo Needle Guidance を用いることで穿刺の確実性が上がるほか、治療部位の把握が可能となる。本システムを用いる際には治療時と同じ体位で MRI を撮像することでより正確に治療部位を把握することが可能となる。図 3 に四肢病変であるが本システムを用いた症例を示す。元の病変の中で注入された薬液がどこに分布しているかを容易に把握することが可能となったため、今後大きな病変での治療部位の治療効果の評価が可能となる可能性がある。

AVM に対する直接穿刺治療

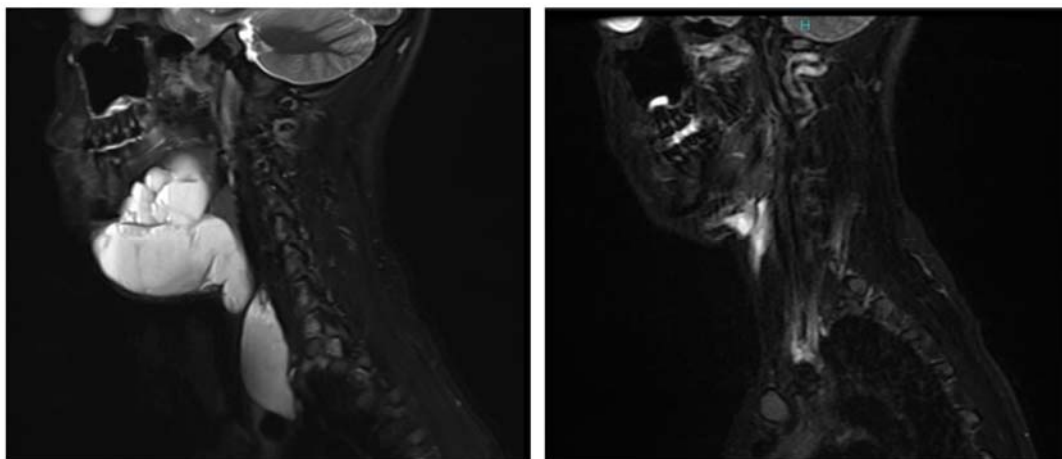
表在性 AVM は限局性病変に対し完全切除が行われた場合の治療成績は良いが、部分切除では再増大を繰り返す、外科的治療に難渋することが多いものであった。顔面の場合完全切除に伴う整容的損失が大きい場合には、動脈塞栓術を施行されることも多いが、近位塞栓となっている場合にはこれも再増大を繰り返すこととなる。直接穿刺治療が AVM に対して行われる中で、安全性と治療確実性のために塞栓術を併用し flow control を行うことも広く行われている⁷。顔面 AVM 治療において外科的治療と血管内治療のどちらが優先されるべきという明確なルールは確立されていないものの、2006 年神経血管領域における病変分類を応用した血管撮影による四肢・体幹 AVM 分類が Cho らにより報告されて以来、dominant outflow vein(以下 DOV)を有する type2AVM については、適切な部位に確実な塞栓術が行われることで良好な成績が得られるとされている^{8,9}。直接穿刺は DOV にアプローチする方法の一つとして非常に有用である。図 4 に後方視的に type2AVM の DOV に直接穿刺し同部に 5%モノエタノールアミンを注入したことで良好な結果が得られたと考えられる症例を示す。

Cho らの分類における type3a および type3bAVM に対し、当院では主として直接穿刺による治療を行っている。使用する薬剤は 80%エタノールと 1~2%ポリドカノールで、ポリドカノールは前述のように二酸化炭素ガスを用いたフォームで用いる。直接穿刺のための flow control を行うか否か、直接穿刺治療のエンドポイント設定の目安としては、Siemens 社 syngo iFlow というカラーコーディング DSA システムを用いている。本システムはピクセル上の造影剤のピークをカラー表示するもので、通常の DSA 画像では把握が困難な病変より末梢側の虚血、病変への血流到達の速さなどを容易に把握することが可能となる。図 5 に syngo iFlow を用いて頭頸部 AVM の治療エンドポイント把握の実際を示す。治療部位の末梢の血流が回復したことを確認しその回の治療を終了としている。

顔面 AVM は主として外頸動脈系からの栄養血管を有するが、内頸動脈系や椎骨動脈からの栄養血管が認められることがある。また外頸動脈系と内頸動脈系がもともと交通を持つ部位も顔面にはいくつかあるため、頭頸部 AVM 治療を行う場合には穿刺にエコーを用いるとしても穿刺後の薬液注入のモニタリングに DSA は必須である。

治療後の合併症として神経障害、皮膚壊死が起こることがある。神経障害は多くのものは保存的治療で回復する。皮膚壊死は壊死組織の debridement が必要となるものが多いが、軟膏などによる保存的治療で対応可能なものが多い。

下顎～上縦郭LM

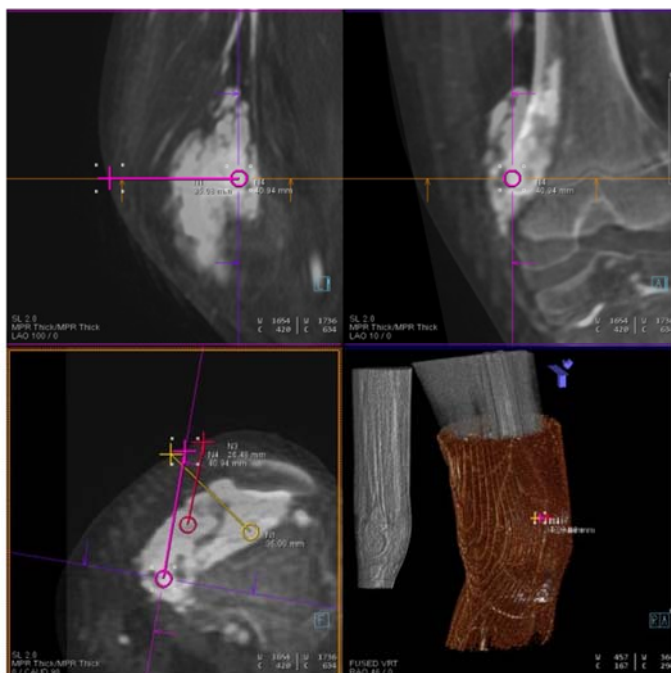


他院複数回治療後、当院治療前

当院3回治療後（OK432,エタノール）

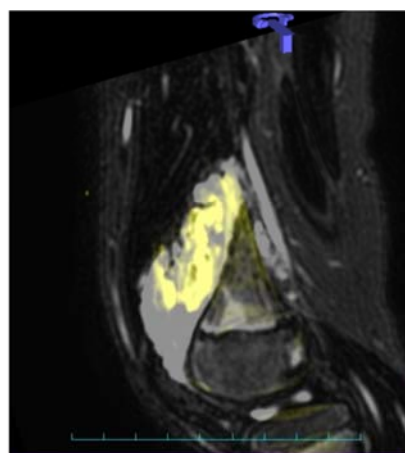
図1 10代女性、下顎部から上縦郭に及ぶ大嚢胞性 LM に対し他院で OK432 による治療を複数回受けているが縮小が得られないこと、下顎部は腫脹した際に気道閉塞をきたすと言われ治療不可能と説明をされ、当院を受診。病変は巨大であったが気道の圧排が全く認められなかったため、治療を施行し、良好な結果が得られている。

図2 (顔写真は削除) 50代女性、右頬部 VM に対し、他院にて3回切除術を施行されたが再増大を繰り返している。右顔面神経麻痺が認められる。当院にて1%ポリドカノールフォームによる治療を1回施行。著明な縮小効果が得られている。



8歳女兒；大腿VM

←CTにMRI画像を合成し、穿刺部位を決定



↑合成した病変内に薬液が認められる

図3 8歳女兒、大腿中間広筋を首座とする大腿四頭筋遠位 VM。体重が少なく薬液の量に制限があるため確実な注入を目指して穿刺ガイドシステムを使用した。

Ouchi K

図 4 (顔写真は削除) 60 代女性、2 回部分切除後治療法はないと言われ、放置されていた。長年自宅に引きこもっていたが大量の出血をきたすようになり紹介され受診。著明に拡張した内眼角部付近に 5%モノエタールアミンを注入したところ、出血が全く認められなくなった。拡張が目立つ部分に 2 回ポリドカノールによる治療を追加後、病変はほぼ消失。上眼瞼に瘢痕による腫瘤が残ったため同部を切除し、あわせて眼瞼下垂症手術、内眼角靭帯再建術を施行した。

図 5 (顔写真は削除) 20 代男性、複数回の直接穿刺治療後著明な改善が得られず、切除を施行。切除後再増大した症例である。カラーガイド DSA で治療エンドポイント決めた回の術後である。注入に用いた薬剤は 70%エタノールおよび 1%ポリドカノールフォームである。