

も使用例が増加しつつあり、即効性のみられた症例も含まれた。プロプラノロールの正確な機序は未だ解明されないが、血管新生因子を介するものとされる。低血圧などの副作用があり、新生児においては慎重な使用が必要である。

外科的な治療として、interventional radiologyによる血管塞栓、開腹による肝動脈結紮術などの報告がみられるが、これら血管アプローチの効果は調査の範囲では限定的であった³⁾。さらに病変部の切除や肝移植を受けた症例もみられた。海外では低年齢児において凝固障害や呼吸循環障害などの急性期の症状に対して肝移植を行って救命した報告がみられる¹⁰⁾が、我が国の調査では経過の慢性期に移植を受けた症例が2例検索されたに過ぎない。急性期症状に対して緊急肝移植を行う場合、時間的な制約から我が国の現状では脳死肝移植のドナーが間に合うことは極めて考えにくく、グラフトの扱いなど多くの新たな問題を抱えることになる。

4. 予後予測因子と重症度

上記調査の死亡例と生存例を比較すると、死亡例において血小板数の低下やプロトロンビン時間の延長が有意であった³⁾。心不全徴候よりも制御できない凝固異常が予後と密接に関連することが示唆される。初期治療に対して血小板数やプロトロンビン時間の反応のみられない症例は、新たな治療の導入を検討すべきものと考えられる。

新たな治療の展開と周産期管理

以上を踏まえて周産期における肝血管腫管理の新たな展開について触れる。出生前診断例において腫瘍内出血や胎児水腫の有無は重要な観察項目である。これらの胎児異常徴候に対して、より治療の選択肢の広がる帝王切開を行うべきか、胎児に対する治療的介入を行うか、在胎週数も勘案して判断しなければならない。胎児に対する確立された治療はないが、同様に高拍出性心不全を呈する仙尾部奇形腫に対してはラジオ波焼灼などの実験的治療の試みの成功も経験しており、将来的に有用な選択肢と成り得るかもしれない。出生後治療のfirst lineはステロイドと考えられるが、今後

は循環動態に注意しつつ低体重の新生児や乳児においてもプロプラノロールの使用を考慮してよいのではないと思われる。低体重の新生児に対するinterventional radiology手技は非常に難易度が高く、限定された施設における治療選択肢と思われるが、一定の効果は期待し得るものと思われる。近年、頸部血管へのアクセスの有用性も指摘されている。周産期管理では、これらの治療を組み合わせることで危機を回避する必要がある。

おわりに

近年の諸技術の進歩により、難治性肝血管腫に対する周産期治療の選択肢は薬物療法から肝移植まで広がっているが、それだけに生命の危機の切迫した中で有効な治療の選択は困難になっている。有効なガイドラインの策定に向けて努力が必要と考えられる。

文献

- 1) Drolet BA, Esterly NB, Friden IJ : hemangiomas in children. *New Engl J Med* **341** : 173-181, 1999
- 2) Al-Adnani M, Williams S, Rampling D, et al : Histopathological reporting of pediatric cutaneous vascular anomalies in relation to proposed multidisciplinary classification system. *J Clin Pathol* **59** : 1287-1282, 2006
- 3) Kuroda T, Kumagai M, Nosaka S, et al : Critical infantile hepatic hemangioma : results of a nationwide survey by the Japanese Infantile Hepatic Hemangioma Study Group. *J Pediatr Surg* **46** (12) : 2239-2243, 2011
- 4) Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, et al : Hepatic hemangiomas : subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg* **42** : 62-68, 2007
- 5) Kulungowski AM, Alomari AI, Chawla A, et al : Lessons from a liver hemangioma registry : subtype classification. *J Pediatr Surg* **47** : 165-170, 2012
- 6) Hu B, Lachman R, Phillips J, et al : Kasabach-Merritt syndrome associated kaposiform hemangio-endothelioma successfully treated with cyclophosphamide, vincristine, and actinomycin D. *J Pediatr Hematol Oncol* **20** : 567-569, 1998
- 7) Fuchimoto Y, Morikawa N, Kuroda T, et al : Vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide chemotherapy resolves Kasabach-Merritt syndrome resistant to conventional therapies. *Pediatr Int* **54** (2) : 285-287, 2012
- 8) Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al : Propranolol for severe hemangioma of infancy. *N Engl J Med* **358** : 2649-2651, 2008

- 9) Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, et al : Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis. J Pediatr 157 : 340-342, 2010
- 10) Rodriguez J, Becker N, O'Mahony C, et al : Long-

term outcome following liver transplantation for hepatic hemangioendothelioma : the UNOS experience from 1987 to 2005. J Gastrointest Surg 12 : 110-116, 2008

* * *

雑誌『小児内科』46巻9号(2014年9月増大号) 定価(5,400円+税)

特集 けいれん・意識障害

【けいれん・意識障害の治療と管理】

けいれん・意識障害への救急対応
家族、救急隊からの連絡があったとき何を聞くか
救急室への連絡と準備すること
けいれん重積・意識障害を起こす疾患は何を考
えるか
患児が到着した。さあ何から始めるか
けいれん・意識障害の診断・治療の進め方
診察・問診のポイント
検体検査の選択と解釈
画像検査の選択と解釈
生理検査の選択と解釈
抗けいれん薬投与の選択と手順
ジアゼパムの使い方と注意点
ミダゾラムの使い方と注意点
フェニトイン、ホスフェニトインの使い方と注意点
静注用フェニバルビタールの使い方と注意点
リドカインの使い方と注意点
抱水クロラールの使い方と注意点
チアミラール、チオペンタールの使い方と注意点
けいれん抑制のための全身麻酔薬の使い方
脳浮腫、頭蓋内圧亢進症の治療法は
入院の適応はどのように判断するか
入院後のモニタリングはどうするか
けいれん停止後の再発予防はどうするか
来院時、けいれん・意識障害が消失していると
きにはどう対処するか
けいれんに関する知識
けいれんの定義と種類
けいれんの機序と原因

てんかん重積(けいれん重積)状態とけいれん群発
けいれんと間違えやすい生理的運動・異常行動
けいれんを起こす疾患の鑑別診断
抗てんかん薬の作用機序と副作用
抗てんかん薬の薬物動態・薬剤相互作用
抗てんかん薬と他の薬剤、食事との相互作用
けいれん重積の治療ガイドライン
家庭、学校でのけいれんへの対応
意識障害に関する知識
意識・意識障害の定義
意識障害の機序と病態
意識障害の種類と意識レベルの判定
意識障害と脳幹反応
意識障害とバイタルサイン
脳浮腫、頭蓋内圧の評価
意識障害を起こす疾患の鑑別診断
浸透圧脳圧降下薬の作用機序と使用上の注意点
脳循環・代謝改善薬の有用性
遷延性意識障害とその治療・管理
【けいれん・意識障害を起こす疾患の治療管理の
ポイント】

脳炎・脳症、髄膜炎
急性脳炎・急性脳症 / 細菌性髄膜炎
脳血管障害、外傷、腫瘍
脳血管性疾患 / 頭部外傷 / 脳腫瘍
変性脱髄性疾患
多発性硬化症、急性散在性脳脊髄炎
てんかん、脳の機能的疾患
けいれんを主症状とするてんかん / 意識障害を主
症状とするてんかん / 熱性けいれん / 憤怒けいれ
ん / 良性乳児けいれん / 胃腸炎関連けいれん

他臓器疾患、代謝障害による二次的脳障害
失神発作 / 心・肺疾患によるけいれん・意識障
害 / 電解質異常によるけいれん・意識障害 / 糖
尿病性昏睡 / 先天代謝異常によるけいれん・意
識障害 / ミトコンドリア病 / 腎疾患に伴うけい
れん・意識障害

薬剤・中毒・事故
治療用薬剤によるけいれん・意識障害 / 向精神薬・
睡眠薬・抗てんかん薬の中毒 / 農薬、エタノール、
ニコチンの中毒 / 銀杏中毒 / 鉛中毒 / 低酸素脳
症 / 熱中症 / 虐待による乳幼児頭部外傷
精神心理疾患
転換性障害
【トピック】
インフルエンザ脳症の最近の話題



東京医学社

〒101-0051 東京都千代田区神田神保町2-20-13 Y's コーラルビル TEL 03-3265-3551 FAX 03-3265-2750
E-mail : hanbai@tokyo-igakusha.co.jp URL : http://www.tokyo-igakusha.co.jp/

周産期学シンポジウム抄録集 No.32

〔別刷〕

日本周産期・新生児医学会

第32回周産期学シンポジウム
平成26年2月7, 8日（於 福岡）
会長：田口智章

メジカルビュー社

新生児の難治性良性腫瘍の現状と展望

難治性肝血管腫

慶應義塾大学医学部小児外科

黒田 達夫

はじめに

去る2014年2月7日に福岡で田口智章教授（九州大学小児外科）を会長に開催された本学会の第32回周産期学シンポジウムでは、難治性良性腫瘍をテーマとして、出生前診断から分娩、生後治療まで診療科の領域を越えて活発な討議が行われた。この中で肝血管腫は時に周産期に致死的な病態を示す重要な疾患であり、厚生労働省難治性疾患克服研究事業のなかで研究班が立ち上がりこれまでに全国調査が行われてきた。それらの結果は色々な形で報告されているが¹⁾、本稿では周産期学の視点を加えてあらためて概説したい。

血管腫について

“血管腫”は表在性のものから深部臓器のものまで多様な部位に発生し、自然退縮のみられるイチゴ状血管腫から悪性腫瘍に近いものまで病理組織学的にも多くの疾患を包括している。やや古い論文では“血管腫”を“血管内皮の腫瘍性増殖による良性腫瘍”と定義しているが²⁾、臨床的にはこの定義に合わない特性をもったものもあり、腫瘍と血管形成異常の二つの異なる特性をもつ疾患が混在していることが、皮膚科や形成外科など体表の病変を扱う診療科領域では古くより指摘されていた³⁾。

これに基づいて提唱されたInternational Society for the Study of Vasucular Anomalies (ISSVA) 分類（表1）が今日、多くの人に支持され、普及しつつある^{4~6)}。

ISSVA分類では血管性病変を血管腫瘍と血管奇形に大別し、血管腫瘍のなかにはよくみられる乳児血管腫や、消費性凝固障害を併発することで知られるKaposi型血管内皮腫などが含まれる。一方の血管奇形は、静脈性や末梢血管など血流速度の低い血管の形成異常と、動脈に関連した流速の速い血管の形成異常と、その双方を含む群に分類されている。腫瘍性のは薬物療法の効果や自然退縮の可能性が期待できる。一方で血管奇形ではこれらの効果は乏しいと考えられ、塞栓療法や外科治療を考慮しなければならない。しかしながら深部臓器の“血管腫”に関しては、病理組織学的診断確定の機会は限定的であり、まだまだ未解明の問題が多い。

肝血管腫の臨床像

肝血管腫は、偶然発見される無症状のものも含めると、小児の肝の腫瘍性病変のなかで最も頻度が高いとされる。新生児や乳児期早期に診断される一部の肝血管腫のなかに、腫瘍による血管床の増大から高拍出性心不全や、血管内凝固による消費性凝固障害を呈して、時に致死的な経過をとる症例があることが以前より知られていた。2007年にChristison-Lagayら⁷⁾はこのような重篤な臨床経過をとった症例をまとめて、特に肝にびまん性に病変の広がった血管腫がハイリスクであり、肝血管腫のなかでも臨床的に独立した一群であることを提唱した。彼らはその後も病理学的にびまん性ないし多発性肝血管腫の特異な特性と病態を報告している⁸⁾。

近年の出生前診断技術の進歩により、胎児肝の大きな

表 1 血管腫 ISSVA 分類の概要

血管腫瘍	血管奇形
乳児血管腫	低血流速度型
先天性血管腫	毛細血管奇形
房状血管腫	例. ポートワイン母斑
カポジ型血管内皮腫	毛細血管拡張、など
紡錘細胞血管内皮腫	静脈奇形
その他の稀少血管内皮腫	リンパ管奇形
皮膚科的後天性血管腫瘍	高流速型
	動脈奇形
	動静脈瘻
	動静脈奇形
	複合型

(文献 6 より改変)

血管腫が出生前に診断される頻度が増え、日常の臨床において周産期の問題として肝血管腫に遭遇する機会は増加している。しかしながら本邦におけるこうした症例の臨床像や治療の実態は必ずしも明らかではなかった。

本邦における調査結果

こうした背景で厚生労働省難治性疾患克服研究事業の研究班として、平成21年度以降、数回にわたって日本小児外科学会認定施設を対象に疾患の調査が行われた。調査結果の詳細は別稿に報告したが¹⁾、第一次、第二次詳細調査では過去5年間に肝血管腫で治療を受けた19例が全国で同定された。さらに第三次調査では過去10年間に26例が同定された。これらの調査で同定された症例の一部には重複のある可能性があるが、こうした臨床的に有症状の肝血管腫の頻度は全国でおおむね年間に5～10件程度と考えられる。

診断時年齢の中央値は生後1カ月で、多くの症例が生後間もない時期に発症していた。性別には偏りはなく、在胎週数や出生時体重はばらつきはあるものの中央値は正常範囲内にあった。Christison-Lagayら⁷⁾の報告とは異なり、多発性・びまん性のものは全体の4割強に留まり、過半数は孤立性の腫瘍であった。第二次調査で転帰の調べられた19例中3例が死亡しており、2例が孤立性、1例が多発性であった。死亡例の孤立性血管腫の大きさは直径80mm以上であり、孤立性肝血管腫でも直径が50～60mmを超えるような大きなものは、致死的な経過を取りうるものとして注意を要すべきことが示唆され

た。また皮膚血管腫を合併する症例が少なからずみられることは、われわれの調査でも文献的⁹⁾にも指摘されている。

代表的な臨床症状・徴候は腹部膨満、肝腫大といった血管腫のmass effectに起因する症状と呼吸・循環障害、凝固障害であり、これらの症状は全体の40～45%の症例でみられた。腫大した肝は横隔膜を圧排して呼吸運動を障害し、また腹腔内圧の上昇により下半身からの静脈還流は低下する。一方、血管腫内の増大した血管床は心後負荷を増大させ、高拍出性心不全を惹起する。さらに上記のように増大した血管床における血小板、凝固因子の凝固亢進から消費性凝固障害を呈する。

古くから房状血管腫やKaposi型血管内皮腫でKasabach-Merrit症候群の頻度が高いことはよく知られている。凝固障害を背景に腫瘍内に出血し、著明な貧血を呈する症例もみられた。これらの主要な症状のほか、甲状腺機能低下症や肝機能不全、高ガラクトース・高アンモニア血症なども10～15%の症例でみられる。高ガラクトース・高アンモニア血症は、門脈系と大循環系のシャント血行の存在を示唆する症状であり興味深い。こうした症状・徴候は単発でみられる訳ではなく、同一症例に複数の症状・徴候がみられ、それらが互いに影響して重篤な病態を形成している。死亡例の検討では、これらのうち生命予後と最も関連が深い徴候は凝固障害であり、死亡症例では治療開始後も血小板数が10,000/mm³前後から改善がみられず、プロトロンビン時間も20秒以上に延長していた。リスク評価を考えるうえで重要な基準となるデータである。

肝血管腫の多くは薬物治療で管理されるために病理組織所見が明らかにされている症例は少ないが、調査症例中で病理診断の得られた8例はCavernous hemangiomaとhemangioendotheliomaで、すべてISSVA分類でいう血管腫瘍の範疇であった。しかしながらこのうち免疫染色が調べられた6例中、血管腫瘍と血管形成異常の鑑別に有用とされるGLUT-1¹⁰⁾陽性例は2例に留まった。また、高ガラクトース・高アンモニア血症がみられる症例が存在することから、肝血管腫において門脈系と大循環系の異常なシャントが何らかの重要な役割を果たしていることが示唆された。こうした血管形成異常が一部の肝血管腫の本体であるか、二次性に形成されたものであるのかの解明は、今後の研究の課題である。

新たな治療の展開

ISSVA分類でいう血管腫瘍に属する範疇の疾患に対しては薬剤治療の有効性が期待される。一方で血管奇形に対しては、血管内皮の増殖を抑制する薬剤は効果がないと考えられる。上記のように肝血管腫のような深部臓器の血管性病変についてこれらを厳密に分けることは困難な場合もあるが、これまでの調査で多くの肝血管腫が腫瘍性要素をもつ可能性が示唆されており、薬剤治療の対象と成り得るものと思われる。

薬剤治療のなかでgold standardはステロイドであり、本邦の調査でも7割以上の症例はステロイドの投与を受けていた。しかしながらそのなかでステロイドのみで血管腫の退縮が得られた著効症例は20～25%程度で、逆に20～25%程度の症例はステロイドにまったく感受性がなかった。ほぼ半数の症例ではステロイドのみでは臨床症状の十分な改善に至らず、他の治療の追加を要した。以前に使用されることが多かったインターフェロンで効果の得られた症例は調査ではみられなかった。一方、2008年のLeaute-Labrezeら¹¹⁾の報告を皮切りに、近年、βブロッカーであるプロプラノロールの血管腫に対する効果が注目されている¹²⁾。数回にわたるわれわれの調査でも、プロプラノロール使用例は徐々に増えており、投与後短時間に退縮傾向の観察された症例もみられている。肝血管腫に対する薬物治療として、大きな期待がかかる。このほかビンクリスチンやさらにアクチノマイシンやサイクロフォスファミドを組み合わせた抗がん剤治療の報告も散見される^{13, 14)}。副作用や晩期

への影響からファーストラインの治療とはなりにくいですが、難治症例のセカンドライン以降の治療法としては選択肢の一つになっている。

全国調査では血管腫の外科的切除例の成績が良好であった。薬剤感受性のない症例に対しては積極的に外科治療も考慮すべきものと思われるが、一方で外科治療の適応になる症例はもとより全身状態が安定していることも考えられる。外科治療の一つとして肝動脈結紮も行なわれていたが、interventional radiologyの肝動脈塞栓とでも、調査症例中では効果は限定的であった。このほか放射線照射も選択肢になるが、晩期の合併症に対する考慮が必要となろう。また急性期の症状や慢性期の肝機能低下に対する肝移植も治療の選択肢になっており^{15, 16)}、本邦でも移植例が散見された。

おわりに—肝血管腫に対する周産期管理

上述の本邦の調査結果や文献的報告を踏まえて周産期における肝血管腫の管理のポイントをまとめる(図1)。

出生前診断例において腫瘍内出血や胎児水腫の有無は重要な観察項目であり、在胎週数によって、より治療の選択肢の広がる帝王切開か、胎児治療かの選択を判断する。胎児に対する確立された治療はないが、同様に高拍出性心不全を呈する仙尾部奇形腫に対してはラジオ波焼灼などの実験的な試みの成功も経験しており、今後の研究課題と思われる。

出生後の治療としてはステロイドが第一選択となるが、プロプラノロールも低体重の新生児や乳児で循環動態に注意しつつ使用可能と思われる。薬物治療に感受性の少ない症例では、いたずらに効果のない治療を継続せずに、早期に外科的治療も考慮すべきものと思われる。肝動脈塞栓による一時的な危機回避も選択肢になる。今後、これらを組み合わせたより体系的な治療指針を策定していく必要がある。

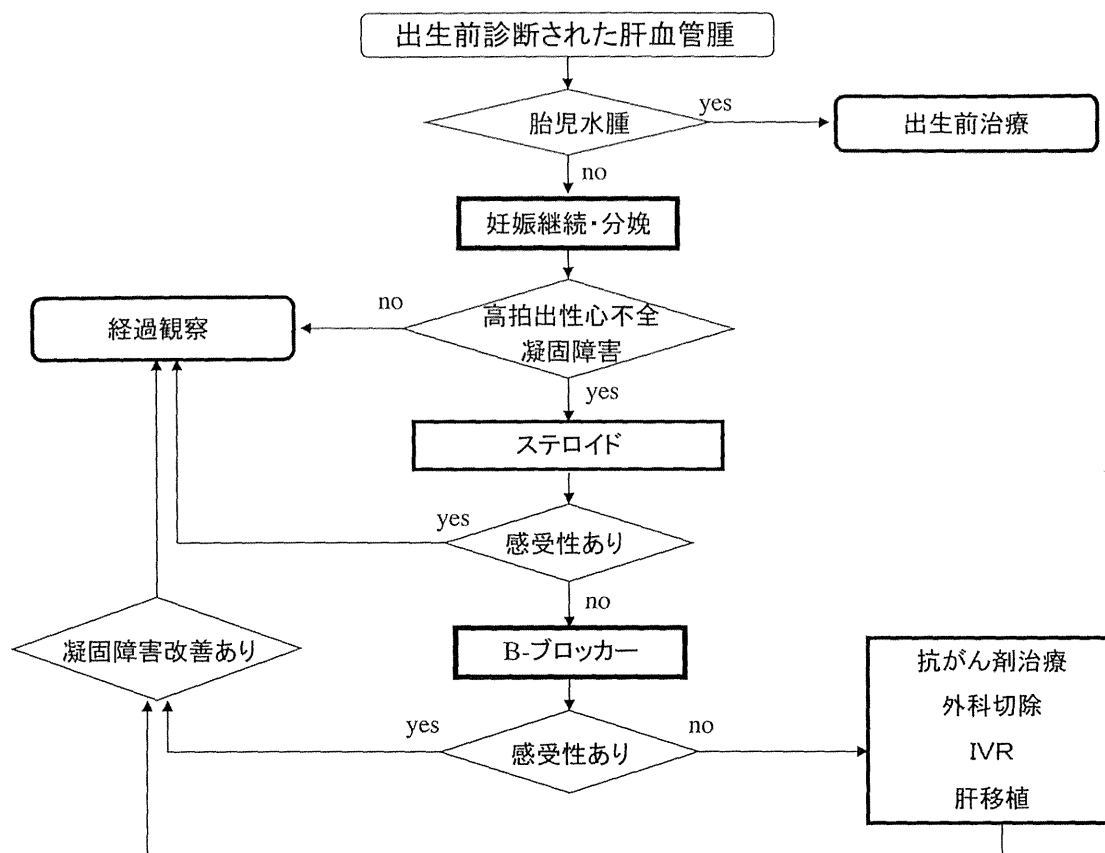
[共同研究者]

慶應義塾大学医学部小児外科¹⁾、国立成育医療研究センター 小児腫瘍科²⁾、同 放射線科³⁾、同 病理診断部⁴⁾、同 臨床研究推進室⁵⁾ 星野 健¹⁾、塩田 曜子²⁾、野坂 俊介³⁾、中澤 温子⁴⁾、瀧本 哲也⁵⁾

利益相反について

・今回の論文に関連して、開示すべき利益相反状態はありません。

図1 出生前診断された肝血管腫の周産期管理アルゴリズム



文献

- 1) Kuroda T, Kumagai M, Nosaka S, et al: Critical infantile hepatic hemangioma: results of a nationwide survey by the Japanese Infantile Hepatic Hemangioma Study Group. J Pediatr Surg 2011; 46: 2239-43.
- 2) Drolet BA, Esterly NB, Friden IJ: hemangiomas in children. New Engl J Med 1999; 341: 173-81.
- 3) Enjolras O: Classification and management of the various superficial vascular anomalies: hemangiomas and vascular malformations. J Dermatol 1997; 24: 701-10.
- 4) Al-Adnani M, Williams S, Rampling D, et al: Histopathological reporting of pediatric cutaneous vascular anomalies in relation to proposed multidisciplinary classification system. J Clin Pathol 2006; 59: 1287-2.
- 5) Kollipara R, Odhav A, Rentas KE, et al: Vascular anomalies in pediatric patients, updated classification, imaging, and therapy. Radiol Clin N Am 2013; 51: 659-72.
- 6) Nozaki T, Matumoto M, Mimura H, et al: Imaging of vascular tumors with an emphasis on ISSVA classification. Jpn J Radiol 2013; 31: 775-85.
- 7) Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, et al: Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg 2007; 42: 62-8.
- 8) Kulungowski AM, Alomari AI, Chawla A, et al: Lessons from a liver hemangioma registry: subtype classification. J Pediatr Surg 2012; 47: 165-70.
- 9) Dickie B, Dasgupta R, Nair R, et al: Spectrum of hepatic hemangiomas; management and outcome. J Pediatr Surg 2009; 44: 125-33.
- 10) Mo JQ, Dimashkieh HH, Bove KE: GLUT1 endothelial reactivity distinguishes hepatic infantile hemangioma from congenital hepatic vascular malformation with associated capillary proliferation. Hum Pathol 2004; 35: 200-9.
- 11) Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al: Propranolol for severe hemangioma of infancy. N Engl J Med 2008; 358: 2649-51.
- 12) Mazereeuw-Hautier J, Hoeger PH, Benlahrech S, et al: Efficacy of propranolol in hepatic infantile hemangiomas with diffuse neonatal hemangiomatosis. J Pediatr 2010; 157: 340-2.
- 13) Hu B, Lachman R, Phillips J, et al: Kasabach-Merritt syndrome associated kaposiform hemangio-endothelioma successfully treated with cyclophosphamide, vincristine, and actinomycin D. J Pediatr Hematol Oncol 1998; 20: 567-9.
- 14) Fuchimoto Y, Morikawa N, Kuroda T, et al: Vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide chemotherapy resolves Kasabach-Merritt syndrome resistant to conventional therapies. Pediatr Int 2012; 54: 285-7.
- 15) Rodriguez J, Becker N, O' Mahony C, et al: Long-term outcome following liver transplantation for hepatic hemangioendothelioma: the UNOS experience from 1987 to 2005. J Gastrointest Surg 2008; 12: 110-6.
- 16) Markiewicz-Kijewska M, Kapsrzyk W, Broniszczak D, et al: Hemodynamic failure as an indication to urgent liver transplantation in infants with giant hepatic hemangiomas or vascular malformations; report of four cases. Pediatr Transplant 2009; 13: 906-12.

IVR各論①

軟部動静脈奇形の塞栓術

三村秀文¹ 芝本健太郎¹ 宗田由子¹ 児島克英¹ 松井裕輔²
藤原寛康² 平木隆夫² 郷原英夫² 金澤 右²

軟部動静脈奇形(AVM)に対しては、経動脈的、直接穿刺あるいは経静脈的な塞栓術が行われる。Samsung Medical Centerが提唱するAVMの動脈造影による塞栓術のストラテジーを基に、AVMの塞栓術について述べる。

軟部血管奇形のうち、動静脈奇形(arteriovenous malformation: AVM)に対しては経動脈的、直接穿刺あるいは経静脈的な塞栓術、静脈奇形に対しては硬化療法が行われる。静脈奇形の硬化療法に関するわれわれの過去の成績と現在の治療方針に関しては他稿をご参照いただきたい^{1,2)}。

AVMに対しては、Do, ChoらSamsung Medical CenterのIVRグループが、四肢・体幹AVMの血管造影を基に塞栓術の治療戦略を述べており、多くの施設が参考にしている(図1)³⁾。詳しくはぜひ原文をご参照いただきたい。しかしなお、施設による治療方法の違いが著しく、また疾患の部位が多岐にわたり、まとまった症例数の論文が少ないため、文献的に治療法の整理をすることは難しい。編集者のご意向により、施設のポリシーを前面に出してよいとのことなので、現時点で十分な科学的検証はできていないが、AVMの塞栓術についての概略を、われわれの方針を基に述べさせていただく。

AVMの一般的な治療

AVMの治療法としては、弾性ストッキングなど保存的治療、あるいは塞栓術・切除術などの積極的な治療が挙げられ、治療方針は施設により異なる。四肢に対しては弾性ストッキングにより、持続的な過度の血管拡張を抑えることは有用と思われる。

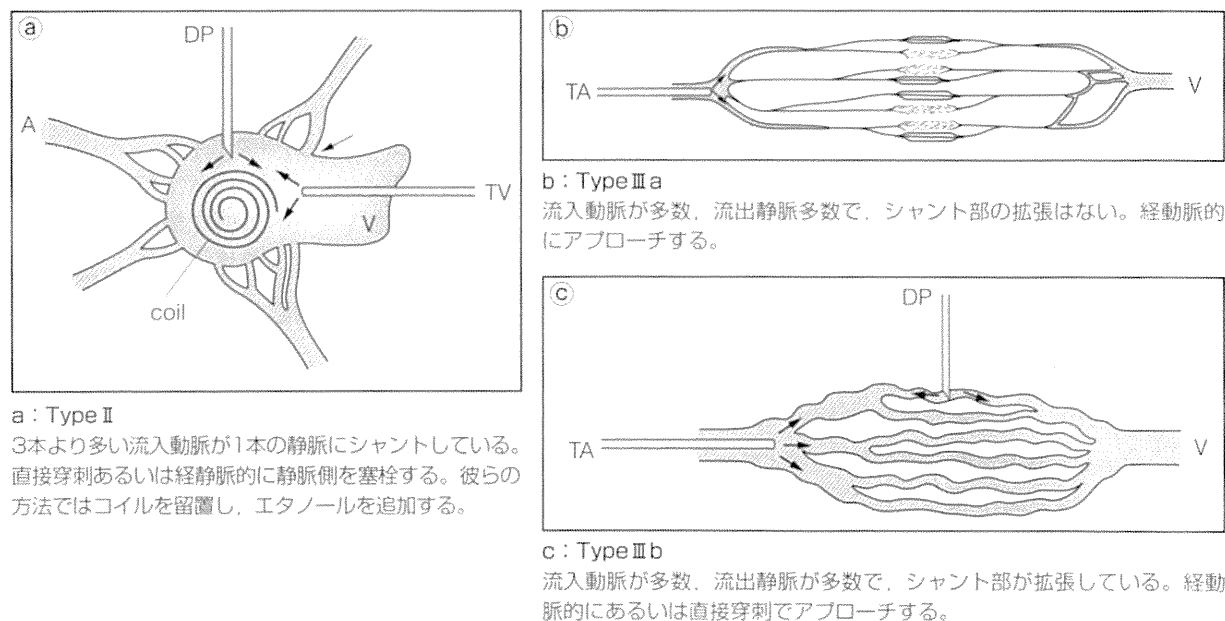
疼痛・腫脹・潰瘍・出血・機能障害などの症状あるいは増大傾向があれば、積極的治療の適応となる。出血は生死にかかわるため、治療方針に特に影響を与えやすい。顔面は口腔・鼻腔など出血しやすい部位が多く、他部位より出血に対するケアが必要である。症状がなく整容目的の場合の積極的治療については、リスクとベネフィットを十分検討する必要がある。

AVMは必ず悪化するため、発見すれば早めに積極的な治療をするべき、との意見はある。しかし、小児期のAVMはほぼ例外なく増大するが、大人になってからは増大しない病変も多い。小

1. Mimura H, Shibamoto K, Soda Y, Kojima K : 川崎医科大学附属川崎病院放射線科

2. Matsui Y, Fujiwara H, Hiraki T, Gohara H, Kanazawa S : 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科放射線医学

図1 血管造影によるAVMの分類と対応する塞栓術のアプローチ方法



●TA : transarterial(経動脈的), DP : direct puncture(直接穿刺), TV : transvenous(経静脈的) (文献3の図を基にイラスト作成)

児ではどのタイミングで治療を開始するか非常に難しい。小児期に根治的な治療ができれば望ましいが、残存すれば思春期にかけて悪化する可能性があり、短期的な根治よりも長期的なコントロールを目標とする。

AVMの塞栓術

■塞栓術中の疼痛対策

術中の疼痛対策としてエタノールを使用する場合は全身麻酔下に施行するが、NBCA(n-butyl-2-cyanoacrylate)、粒状塞栓物質を使用する場合は局所麻酔でも施行可能である。当院では小学生中学年までは基本的に全身麻酔下に施行するが、高学年以降は患者の性格、治療による痛みの程度、治療時間、治療する部位により患者が恐怖を感じやすいか否か、などを考慮して決定している。

■塞栓物質

塞栓物質の主役は液体塞栓物質であり、NBCA・エタノールが使用される。しかしながら、日本において前者は胃静脈瘤の内視鏡的血管塞栓材料としてのみ薬事承認され、また後者

の血管内投与は承認されていない。粒状塞栓物質も使用されることがあるが、多くは補助的である。粒状塞栓物質のうち、永久塞栓物質としては球状塞栓物質(マイクロスフィア)やPolyvinyl alcohol(PVA:日本未認可)、一時的塞栓物質としてゼラチンスポンジも用いられる。マイクロスフィアは、平成25年度に複数の製品がAVMの塞栓剤として認可された。コイルによる動脈の近位塞栓は側副血行路の発達を促し、病変が悪化する可能性があり、術前塞栓の場合など限られた症例で施行するべきである。しかし動静脈瘻(arteriovenous fistula; AVF)や、後述のAVM静脈側の塞栓術では治療の主役とならう。

■塞栓術の手技

◆NBCAを用いた塞栓術

NBCAの取り扱いに関してはIVR学会作成のガイドラインを参照されたい。

[血管塞栓術に用いるNBCAのガイドライン 2012]

<http://www.jsivr.jp/guideline/guidelineNBCA.html>

NBCAはDSA下あるいは透視下に注入する。経カテーテル的なNBCA注入ではNBCAをフリーフローに乗せて注入する方法と、マイクロカテーテルをウエッジさせて注入する方法がある。フリーフロー下に注入する方法にも、マイクロカテーテル先端より中枢側に溢流しないように緩徐に注入する方法、少量のNBCAを5%ブドウ糖液で後押しする方法などがある。

マイクロカテーテルにNBCAが付着することは問題であるが、万が一付着しても回収しやすいように、われわれは頭頸部ではなるべくガイディングカテーテルあるいはガイディングシースを使用し、外頸動脈まで進めている。NBCAとリピオドールの混合比は1:4~1:2(20~33%)を主に用いている。リピオドールの量を増やすと重合時間が延長するが、粘稠となって流れにくくなる可能性があり、リピオドールを温めて粘調度を低下させるなどの工夫が有用かもしれない。

わが国では近年マイクロバルーンカテーテルを用いたNBCA注入も試みられており、マイクロカテーテルをウエッジさせた注入と原理はほぼ同じである。しかしながらマイクロバルーンカテーテルを使用する場合、バルーンにNBCAが付着したり、バルーンが血管壁に固着したりする危険性が高く、また圧入により潜在的な吻合を介して予想外の血管に流入することもある。特に頭頸部で使用するにはまだ問題がある手技と思われる。

直接穿刺では22G以上の径の針に細い延長チューブを接続したものを使用している。一般に超音波ガイド下に穿刺し、造影剤を注入して位置を確認後、DSA下にNBCAを注入している。なお金属針は抜去しやすく、NBCAによる血管壁への固着はほとんど問題とならない。

◆エタノールを用いた塞栓術

エタノールは塞栓物質であり、硬化剤でもある。エタノールを用いた直接穿刺の治療は文献的に塞栓術とも硬化療法ともよばれている。エタノール濃度としては100%の無水エタノールを使用する報告が多いが、透視やDSAで観察するために造影剤と混和して70~80%で使用することも可能である。ただし造影剤によってはエタノールとの混和により混濁する製品もある。無水エタノールの推奨総注入量は文献的には1mL/kg以下との記載が多いが⁴⁾、筆者の意見では日本人の場合0.5mL/kg程度までが望ましく、また1回注入量0.1mL/kg以下、注入間隔は5~10分間以上としている。エタノール硬化療法の重篤な合併症である心血管虚脱を防ぐうえでも1回注入量、注入間隔、総注入量の管理は重要と思われる。十分な補液を行い、利尿を保つ。

エタノールは細く低流速の血管には有用だが、太く高流速の血管には効果が乏しい。AVMの塞栓術でエタノールを使用する場合は基本的にフローコントロールが必要で、バルーンカテーテル、ターニケットを用いるか、手動的な動静脈圧迫を行う。また太く高流速の血管には後述のコイルの併用が有効である。

◆コイルを用いた塞栓術

動脈と静脈が1対1で交通しているAVFに対してコイル塞栓はよい適応である。バルーンカテーテルなどを用いて血流を十分コントロールして、主に離脱式コイルを留置する。血管プラグもよい適応かもしれない。

また、コイルは後述のType II AVMの静脈側の塞栓に際し、重要な役割を担う。コイルの留置後の移動が問題となるため、離脱式コイルが用いられることが多い。静脈側が太い場合、ベア

Pitfall エタノール塞栓術を選択する際の注意

- ・ Samsungの分類では、基本的に血管造影像を基にした四肢・体幹AVMのエタノール塞栓術の方法を解説している。
- ・ しかしながら頭頸部病変では動脈アプローチでエタノールを使用した際の皮膚・軟部の壊死が

四肢・体幹と比較して許容され難く、脳梗塞、脳神経障害、失明などのリスクも危惧され、エタノールを用いた塞栓は症例を選ぶべきであると考えている。

のコイルでは多数を要し、非常に高額となりやすく、手技時間も長くなる。直接穿刺アプローチによる静脈側の塞栓であれば、0.035インチのファイバーコイルも安全に使用可能であることは多い。コイルとNBCA、エタノールの組み合わせも有用である。

◆粒状塞栓物質を用いた塞栓術

粒状塞栓物質単独の塞栓術で対象となるAVMは、後述のSamsungの分類でTypeⅢaと思われる。またAVMではないが、まれな毛細血管成分を伴う静脈奇形にも有用と思われる。粒状塞栓物質はシャントを通過する可能性があり、肺塞栓症や右左シャントによる奇異性脳梗塞をきたす可能性があるが、大きめの粒子を用いると近位塞栓になり、効果が乏しいかもしれず、粒子の選択は難しい。

マイクロスフィアを用いる場合は複数のサイズの製品をそろえ、シャントの径よりも大きめの粒子を使い、すり抜けるようであればより大きい粒子を使う。大きい病変では多量のマイクロスフィアが必要になり、不向きかもしれない。

Tips & Tips 頭蓋内AVMと軟部AVM

- ・Houdart分類^{a)}は、頭蓋内AVM、Samsungの分類は軟部AVMの血管造影所見に基づく分類と塞栓術のアプローチ方法を述べている。
- ・頭蓋内AVMと軟部AVMのアプローチ方法の違いは、後者では直接穿刺の塞栓術が可能であることが多く、選択肢が増える。
- ・Houdart分類のTypeⅢを、Samsungの分類では、シャント部の拡張がないTypeⅢaと拡張があるTypeⅢbに分けている。
- ・TypeⅢaでは経動脈的アプローチが主で直接穿刺による塞栓術は困難だが、TypeⅢbではむしろ主となりやすい。

a) Houdart E, et al : Proposed angiographic classification of intracranial arteriovenous fistulae and malformations. *Neuroradiology*, 35 : 381-385, 1993.

なお、取り扱いには熟練を要し、安易な使用は推奨できない。

ゼラチンスポンジを単独で使用することはまれだが、液体塞栓物質を注入するため流入動脈を1本化する場合や、直接穿刺下で液体塞栓物質を注入する前に動脈血流を低下させる目的、術前塞栓などで使用することがある。ゼラチンスポンジは一時的塞栓物質で、閉塞した血管は2～4週間程度で再開通するが、炎症を惹起し、血栓を伴い、ある程度は血管を閉塞させる。

□血管腫・血管奇形診療ガイドラインのAVM塞栓術に関する記載

「難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班」(平成21～23年度 佐々木班, 平成24～25年度 三村班)は日本形成外科学会、日本IVR学会と共同で2013年に『血管腫・血管奇形診療ガイドライン』を作成した。

[血管腫・血管奇形診療ガイドライン2013]

<http://www.dicomcast.com/va/guidline.html>

これに記載されているAVMの塞栓術の概略は以下のとおりである。

「動静脈奇形に対する血管内治療(硬化療法・塞栓療法)は有効か?」のCQに対して、回答は「限局性の症候性動静脈奇形の症状改善や術前処置に血管内治療は有効である」(推奨グレードC1)。「早期の限局性病変は根治切除が期待できるが、軽症例は必ずしも進行しないため保存的に観察される場合も多い。血管内治療は、疼痛・腫脹・潰瘍・出血・機能障害・醜態などの症状が進行あるいは顕在化した切除困難例において、これらの症状改善を目的として、単独治療あるいは手術と併用して行われる傾向がある。限局性の症候性AVMの症状改善や術前処置に血管内治療は有効と考えられる」と記載されている。

頭頸部、特に顔面病変では整容目的の治療が求められることは少なくない。塞栓術単独ではなく、塞栓術+切除術が選択されることは多い。ガイドラインでは以下のとおり記載されている。「頭頸部病変では血管内治療単独で行う場合と、

手術と併用される場合がある。Kohoutらは、頭頸部AVM61例の治療法別の治癒率を検討し、塞栓術単独0% (0/4)、手術単独69% (9/13例)、両者併用62% (28/45)で、塞栓術単独での症状改善は一時的で数カ月単位だった⁵⁾。Perskyらは、顎骨血管奇形31例(うちAVM 26例)に対して、塞栓術単独で根治42%、改善16%、症状安定23%が得られた⁶⁾。Kohoutらの報告は塞栓術単独が有用ではない根拠として引用されることがあるが、塞栓術単独症例が少なく、1970～90年代に行われた塞栓術の報告であることにも注意が必要である。また顎骨に限局するAVMに対する塞栓術の成績は比較的よいが、顎骨内の拡張した静脈側の塞栓術が奏効しやすいためと考えられる。

四肢・体幹病変では頭頸部と比較して塞栓術の守備範囲は広く、合併症としての壊死が許容されやすいことが関連しているかもしれない。ガイドラインでは以下のとおり記載されている。「四肢・体幹AVMでは症状改善を目的として血管内治療が適応となる場合が多い。Whiteらは、四肢AVM20例に対して、主にNBCAによる塞栓術を行い、下肢の限局病変4例は塞栓術単独あるいは皮膚移植併用で症状改善を得たが、膝下3分枝すべてに浸潤が及んだ5例はいずれも膝切断に至った⁷⁾。上肢11例はいずれも塞栓術単独あるいは切除併用で症状改善が得られた。Doらは、四肢・体幹AVM 40例に対してエタノール塞栓術を行い、23例(58%)で症状消失、6例(15%)で改善が得られ、16例(40%)で治癒した⁸⁾」

なお、ガイドラインの合併症についての記載も参照いただきたい。

■AVMのタイプ別の治療戦略

動脈造影により、治療が必要な血管の同定、造影上のAVM形態による動脈塞栓術のアプローチ方法の選択を行う。Choらは、66例の四肢・体幹AVMの塞栓術を検討し、Samsungの分類のTypeⅡで全例に有効、TypeⅢbでは83%に有効であり、TypeⅢaあるいは混合型での有効率は50%以下であったと述べている³⁾。彼らの分類を基に症例を提示して実際の治療を述べる。

TypeⅡでは、直接穿刺あるいは経静脈的なア

プローチが主となる。直接穿刺は超音波ガイド下に行く。シャントの静脈側を塞栓することにより、シャントを閉鎖することが可能である(図2, 3)。静脈側が細ければエタノールやNBCA単独で塞栓可能だが、太く血流が速ければ困難であり、コイルを使用し必要があればエタノールやNBCAを追加する。

TypeⅢaでは、経動脈的なアプローチが主となり、一般に治療は難しい。Choらはエタノールを使用しており、症例数が限られているが十分な成績ではないと思われる。NBCAは選択的に注入してもシャントを貫通させることが難しい。マイクロバルーンカテーテル使用下のNBCA注入は期待できるが、前述のとおり安全性に問題があるかもしれない。疼痛などの症状の緩和を目指すのであれば、効果は短期的であるかもしれないが、マイクロスフィアやPVAなどの粒状塞栓物質が有効かもしれない(図4)⁹⁾。

TypeⅢbでは経動脈的あるいは直接穿刺の手技が主となる(図5)。どちらを優先するかは施設や術者の方針により異なる。塞栓物質はエタノール、NBCAが使用される。動脈をNBCAで塞栓した後、シャント部を直接穿刺しエタノラミンオレイトで硬化療法を施行し、よい成績であった報告もみられる¹⁰⁾。

TypeⅢa、Ⅲbではシャントが多く、一度の手技で大部分を塞栓することは概して難しい。部分的であってもシャント部を閉鎖すれば術後側副血行路が直ちに発達することは少なく、数回に分けて治療することは一般に可能であり、合併症の予防のためにも段階的な塞栓術が推奨されるべきと思われる。

■動静脈奇形塞栓術の合併症

手技による合併症として水疱、びらん、壊死、潰瘍、二次感染、神経障害、横紋筋融解、筋拘縮、筋コンパートメント、血栓性静脈炎、深部静脈血栓症/肺塞栓症、播種性血管内凝固症候群(disseminated intravascular coagulation; DIC)が挙げられる。

塞栓物質と関連した合併症としては、NBCAによる血管壁へのカテーテル固着、NBCAのカ

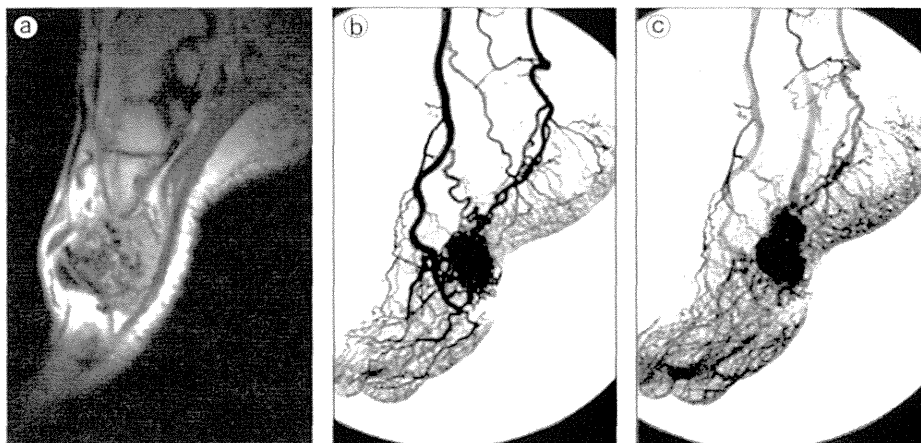
図2 足AVM (Type II)

40歳代、女性。症状はないが、出血の危険性があり治療を希望した。

a: T1強調矢状断像

病変のうち血流の速い部分はflow voidを呈する。

b, c: 下肢動脈造影
AVMはType IIと考えられる。



d: 22G針でAVMを直接穿刺し、流出静脈をガーゼを装着した鉗子で圧迫し、NBCA (NBCA+リピオドール混合比=1:1)を注入して塞栓した。

e: 塞栓術後の下肢動脈造影
シャントは消失し、足底動脈などの流入動脈は塞栓前より細くなっている。

f: 塞栓術後1カ月のMRI
AVMは血栓化している。

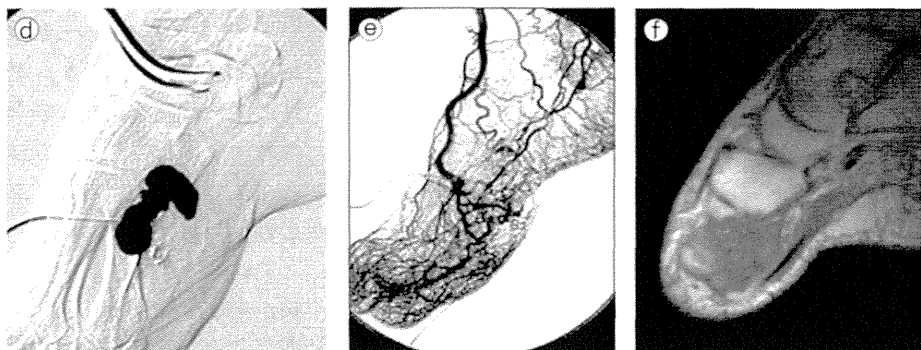


図3 膝AVM (Type II)

10歳代、女性。主訴は疼痛。

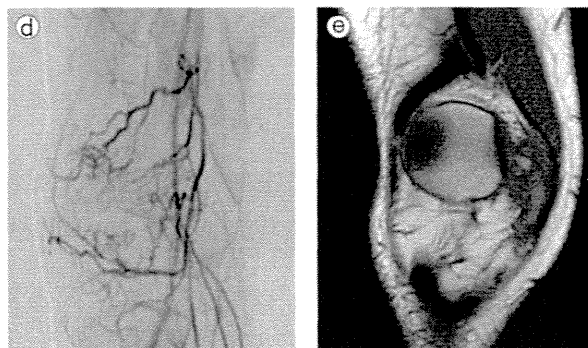
a: T1強調冠状断像

血流の速い部分はflow voidを呈する。

b: 下行膝動脈造影

AVMは一見Type IIIbに見えるが、シャント部は細く、分岐した一連の静脈にシャントしているとみられ、Type IIと判断した。この形態は珍しくない。

c: 22G針で直接穿刺し、NBCA (NBCA+リピオドール混合比=1:2~1:3)を数カ所から注入して塞栓した。



d: 塞栓術後造影
シャントはほぼ消失した。

e: 栓術後3カ月のMRI
AVMは血栓化している。

●治療後約2年半の間、疼痛は消失している。

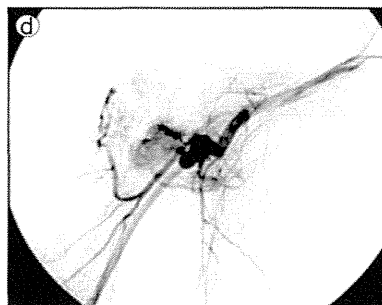
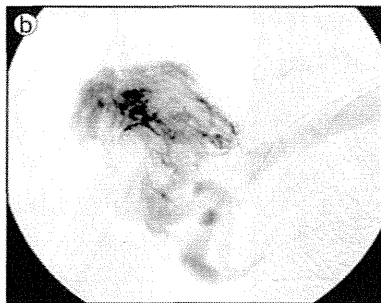


図4 肩AVM (Type IIIa)

20歳代，女性。主訴は疼痛。

a：鎖骨下動脈造影

AVMはType IIIaと考えられる。シャント部は細く，経動脈的アプローチが主たる治療と考えられる。血流は非常に速いため，ゼラチンスポンジ(2mm)で塞栓し血流を低下させ，後日エタノール塞栓術を施行する予定とした。

b，c：マイクロカテーテルを用いて流入動脈を複数選択し，ゼラチンスポンジを用いて塞栓した。

d：塞栓術後AVMへの血流は低下した。

●治療後疼痛が消失したため，本人の希望により経過観察した。4年後疼痛が再発したが，マイクロスフィア (Embozene® 900 μ m)，ゼラチンスポンジ(2mm)を用いて再度塞栓し，以後3年間ほぼ疼痛はない。

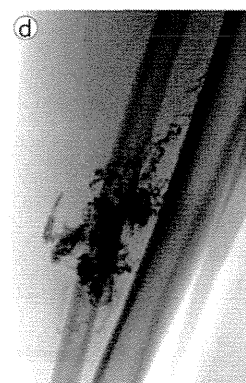
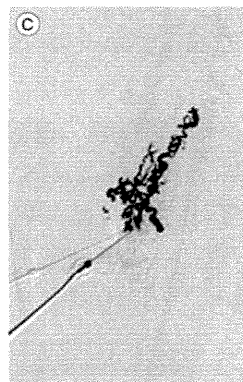
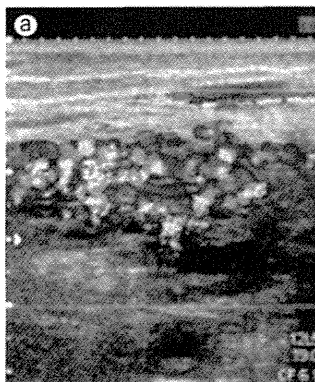


図5 下腿AVM (Type IIIb)

30歳代，男性。主訴は疼痛。

a：治療前超音波検査

AVM内に乱流が見られる。

b：下肢動脈造影

Type IIIbのAVMと考えられる。

c，d：経動脈的に流入動脈を選択し，エタノールで塞栓したが，効果が不十分であったため，後日22G針で直接穿刺し，数力所からNBCA(NBCA+リピオドール混合比=1：2～1：3)を注入して塞栓した。

e：塞栓術後動脈造影

AVMの血流は著明に減少した。

f：治療後5日超音波検査

AVMの内腔は血栓化が見られ，血流は減少した。

●塞栓術後2年で疼痛は改善しており，以後の治療は希望していない。

図6 下腿AVM

70歳代、女性。
NBCA塞栓術後6カ月で
NBCAが感染し、皮膚か
ら排出された。治療とし
ては病変部を切除し皮弁
で再建した。



テーテルへの付着や断片の飛散、シャントを通
過した肺動脈への流入、NBCAそのものによる
硬い腫瘍の形成、皮膚・粘膜からのNBCAの排
出が挙げられる(図6)。皮下への多量のNBCA注
入は避けるべきである。

エタノールは皮膚壊死、神経障害の危険性が
高いといわれている。エタノール塞栓術の重篤
な合併症として心血管虚脱が報告されているが、
原因は明らかではない。Mitchellらによれば、
2006年の報告時までに血管奇形塞栓術による7例
の心血管虚脱が報告され、7例とも0.8mL/kg以下
(0.3~0.8mL/kg、平均0.5mL/kg)の無水エタノー

ルが使用され、4例で蘇生し、3例で死亡した⁴⁾。
全例で明らかな肺塞栓症は認められなかった。
心血管虚脱は肺動脈攣縮が関連しているとの推
論があり、Swan-Ganzカテーテルによる肺動脈
圧測定が有用かもしれない。また、特に日本人
では急性アルコール中毒にも注意が必要である。

おわりに：これから血管奇形を 担当されるIVR医へ

軟部のAVMに対する塞栓術の役割は医療関係
者・患者への認知がいまだ不十分であり、啓発
が必要である。AVM患者の半数以上は塞栓術で
症状のコントロールが可能と思われる。しかし
IVR医の誰もが施行すべき手技ではない。軟
部AVMの塞栓術では直接穿刺のアプローチのウ
エイトが高いことから、静脈奇形の硬化療法の
技術と知識を身に付けることが望ましい。欧
米・韓国などでは血管奇形センターが存在し、
血管奇形治療の専門家が集学的に治療している。
専門家であるためにはIVR医も他科から塞栓術
を依頼されたときのみで診療に携わるのではな
く、患者をフォローアップする必要がある。ど
のタイミングでこういった治療が必要であるか
の判断が必要であると同時に、患者・医師の
信頼関係は重要で、患者の人生を長期的にケア
する覚悟は必要である。

文献

- 1) Minura H, et al : Polidocanol sclerotherapy for painful venous malformations : evaluation of safety and efficacy in pain relief. *Eur Radiol*, 19 : 2474-2480, 2009.
- 2) 三村秀文ほか：静脈奇形の硬化療法。臨床放射線, in press.
- 3) Cho SK, et al : Arteriovenous malformations of the body and extremities : analysis of therapeutic outcomes and approaches according to a modified angiographic classification. *J Endovasc Ther*, 13 : 527-538, 2006.
- 4) Mitchell SE, et al : Pulmonary artery pressure changes during ethanol embolization procedures to treat vascular malformations : can cardiovascular collapse be predicted? *J Vasc Interv Radiol*, 17 : 253-262, 2006.
- 5) Kohout MP, et al : Arteriovenous malformations of the head and neck : natural history and management. *Plast Reconstr Surg*, 102 : 643-654, 1998.
- 6) Persky MS, et al : Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. *The Laryngoscope*, 113 : 1885-1892, 2003.
- 7) White RI Jr, et al : Long-term outcome of embolotherapy and surgery for high-flow extremity arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol*, 11 : 1285-1295, 2000.
- 8) Do YS, et al : Ethanol embolization of arteriovenous malformations : interim results. *Radiology*, 235 : 674-682, 2005.
- 9) Osuga K, et al : Embolization of high flow arteriovenous malformations : experience with use of superabsorbent polymer microspheres. *J Vasc Interv Radiol*, 13 : 1125-1133, 2002.
- 10) Kitagawa A, et al : Ethanolamine oleate sclerotherapy combined with transarterial embolization using n-butyl cyanoacrylate for extracranial arteriovenous malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2013 Jun 5. [Epub ahead of print]

静脈奇形の硬化療法

三村秀文*¹ 芝本健太郎*¹ 宗田由子*¹ 児島克英*¹ 松井裕輔*²
藤原寛康*² 平木隆夫*² 郷原英夫*² 金澤 右*²

■ はじめに

従来軟部組織・皮膚の「血管腫」と呼ばれてきた病変の中には血管奇形、乳児血管腫その他の血管性腫瘍が含まれ、治療方法が違ってもかわらず、同一の病名で呼ばれてきたため、診断に混乱を来し誤った治療が行われることも少なくなかった。

成人の軟部組織の血管腫と呼ばれてきた病変の多くは、ISSVA 分類では静脈奇形である。静脈奇形の積極的な治療は手術であったが、近年機能、形態の温存が可能な硬化療法が広く行われている。本稿では静脈奇形の硬化療法、および静脈奇形の疾患概念、診断について述べる。

① 静脈奇形の疾患概念、診断、治療

1) 血管奇形の ISSVA 分類

ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) は血管腫・血管奇形の国際的な学会であり、1996 年の学術会議で血管腫・血管奇形の ISSVA 分類が採択された。ISSVA 分類は Mulliken と Glowacki の病理学的研究に基づき作成されたものであり、血管性腫瘍と血管奇形の両者を明確に分類している (表 1)¹⁻³⁾。腫瘍には乳児血管腫およびその他の血管性腫瘍が含まれる。血

管奇形には毛細血管奇形、リンパ管奇形、静脈奇形、動静脈奇形およびそれらの混合型が含まれる。静脈奇形は従来海綿状血管腫、静脈性血管腫、筋肉内血管腫、滑膜血管腫と呼ばれてきた病変である。なお、毛細血管奇形は皮膚病変であり、単純性血管腫あるいはポートワイン斑と呼ばれ、リンパ管奇形はリンパ管腫やヒグローマと呼ばれてきた (表 2)⁴⁾。

2) 静脈奇形の症状、症候

静脈奇形の症状としては、疼痛、腫脹、機能障害、整容的問題等が挙げられる。疼痛には主に病変周囲・内部の組織の圧迫によるものと血栓性静脈炎によるものがあり、前者では腫脹と関連して様々な頻度・程度の疼痛が出現するが、後者による疼痛は数日～数週間続く傾向にある。

3) 静脈奇形の形態と画像診断

静脈奇形には分葉状の病変と静脈瘤状の病変がある (図 1～3)。画像診断としては MRI、超音波検査が特に有用である。一般に病変は MRI T1 強調像で血液と同程度の低信号を呈する。病変の全体像の描出には STIR あるいは脂肪抑制 T2 強調像が有用で、病変は著明な高信号を呈し、病変の大きさ・進展範囲の客観的な評価が可能である⁵⁾。超音波検査では病変は分葉状 (多くは多房性) あるいは静脈瘤状の低エコー病変として描出され、低エコー内の緩徐な血流も観察できる。さらにドプラ検査により、

*1 H. Mimura, K. Shibamoto, Y. Soda, K. Kojima 川崎医科大学附属川崎病院 放射線科 *2 Y. Matsui, H. Fujiwara, T. Hiraki, H. Gobara, S. Kanazawa 岡山大学医学部 放射線科
〔索引用語: 静脈奇形, 硬化療法〕

表 1 血管腫・血管奇形の ISSVA 分類 (Enjolras らによる改訂版)

Vascular tumors	Vascular malformations
Infantile hemangiomas Congenital hemangiomas (RICH and NICH) Tufted angioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome) Kaposiform hemangioendothelioma (With or without Kasabach-Merritt syndrome) Spindle cell hemangioendothelioma Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.) Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)	Slow-flow vascular malformations : Capillary malformation (CM) Port-wine stain Telangiectasia Angiokeratome Venous malformation (VM) Common sporadic VM Bean syndrome Familial cutaneous and mucosal venous malformation (VMCM) Glomuvenous malformation (GVM) (glomangioma) Maffucci syndrome Lymphatic malformation (LM) Fast-flow vascular malformations : Arterial malformation (AM) Arteriovenous fistula (AVF) Arteriovenous malformation (AVM) Complex-combined vascular malformations : CVM, CLM, LVM, CLVM AVM-LM, CM-AVM

C : capillary, V : venous, L : lymphatic, AV : arteriovenous, M : malformation, RICH : rapidly involuting congenit hemangioma, NICH : noninvoluting congenital hemangioma

表 2 ISSVA 分類と従来の分類の対比

従来の分類	ISSVA 分類
—	血管性腫瘍 vascular tumor
莓状血管腫 strawberry hemangioma	乳児血管腫 infantile hemangioma
—	血管奇形 vascular malformation
海綿状血管腫 cavernous hemangioma 静脈性血管腫 venous hemangioma 筋肉内血管腫 intramuscular hemangioma 滑膜血管腫 synovial hemangioma	静脈奇形 venous malformation
動静脈血管腫 arteirovenous hemangioma	動静脈奇形 arteriovenous malformation
単純性血管腫 hamangioma simplex 毛細血管拡張症 teleangiectasia ポートワイン斑 portwine stain	毛細血管奇形 capillary malformation
リンパ管腫 lymphangioma cystic hygroma	リンパ管奇形 lymphatic malformation

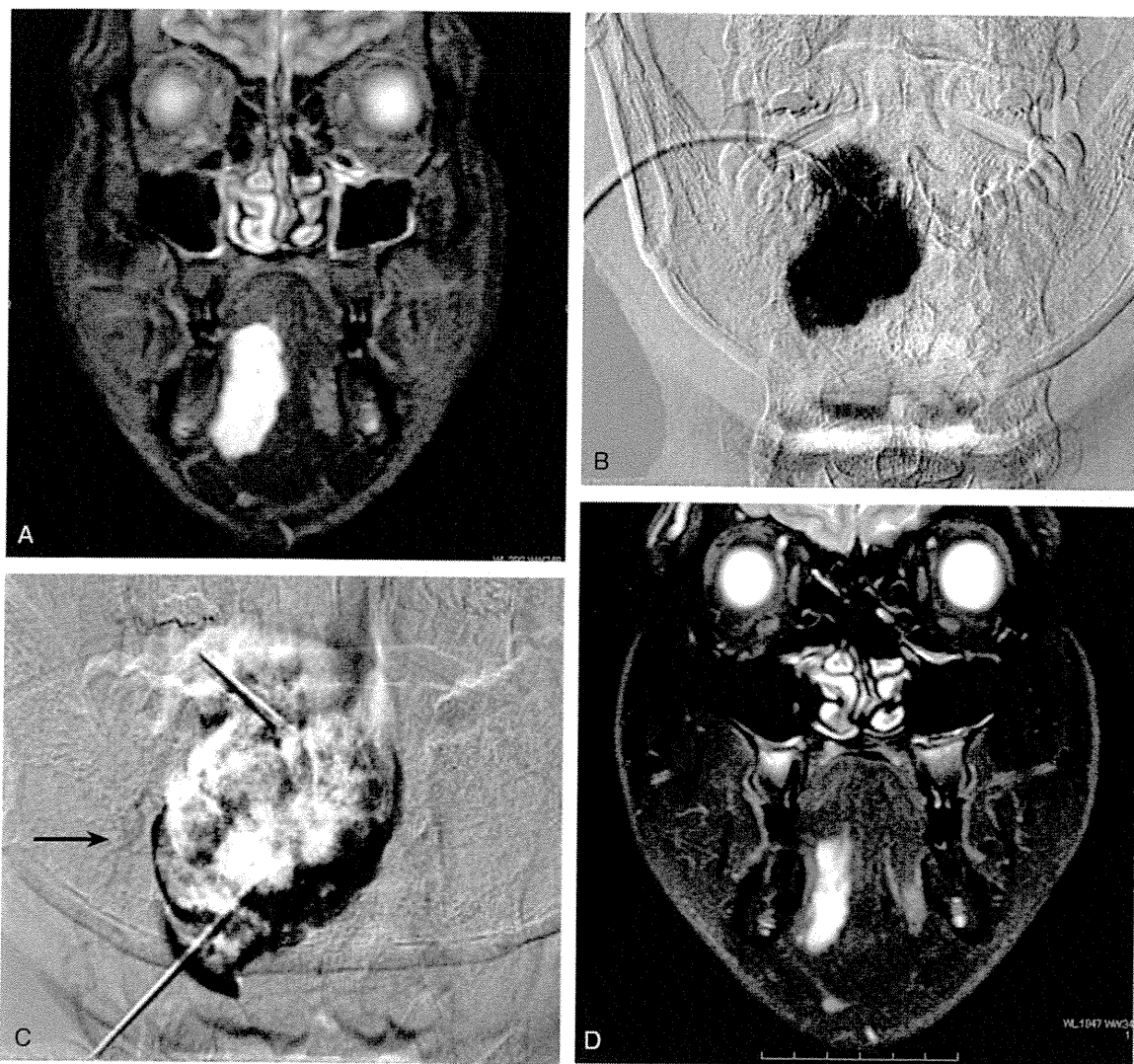


図1 口腔底静脈奇形（分葉状） 主訴：構語障害

A 硬化療法前 MRI STIR 冠状断像 病変は著明な高信号を呈する。B 直接穿刺造影 分葉状の病変が描出されている。C フォーム注入 硬化剤は陰性造影剤として認められる。先行した造影剤により流出静脈（→）が認められれば、硬化剤注入を中止する。D 硬化療法後3カ月 MRI STIR 冠状断像 病変は縮小している。構語障害は改善した。

動脈血流の流入がないことを確認する。

4) 静脈奇形の治療

保存的治療として、弾性ストッキング・弾性包帯などによる病変の圧迫は疼痛緩和に有効である。静脈血栓を繰り返す病変に対しては、ワーファリンを投与することがある。積極的治療としては硬化療法、切除術が挙げられる。

② 静脈奇形の硬化療法

1) 硬化療法の適応・目的

硬化療法の適応は前述の症状あるいは病変の増大であり、症状の緩和あるいは病変の縮小を目的とする。特に疼痛緩和は硬化療法の重要な役割である。

2) 硬化療法術前評価、患者管理

症状のうち、疼痛は疼痛スコア（VAS: visual

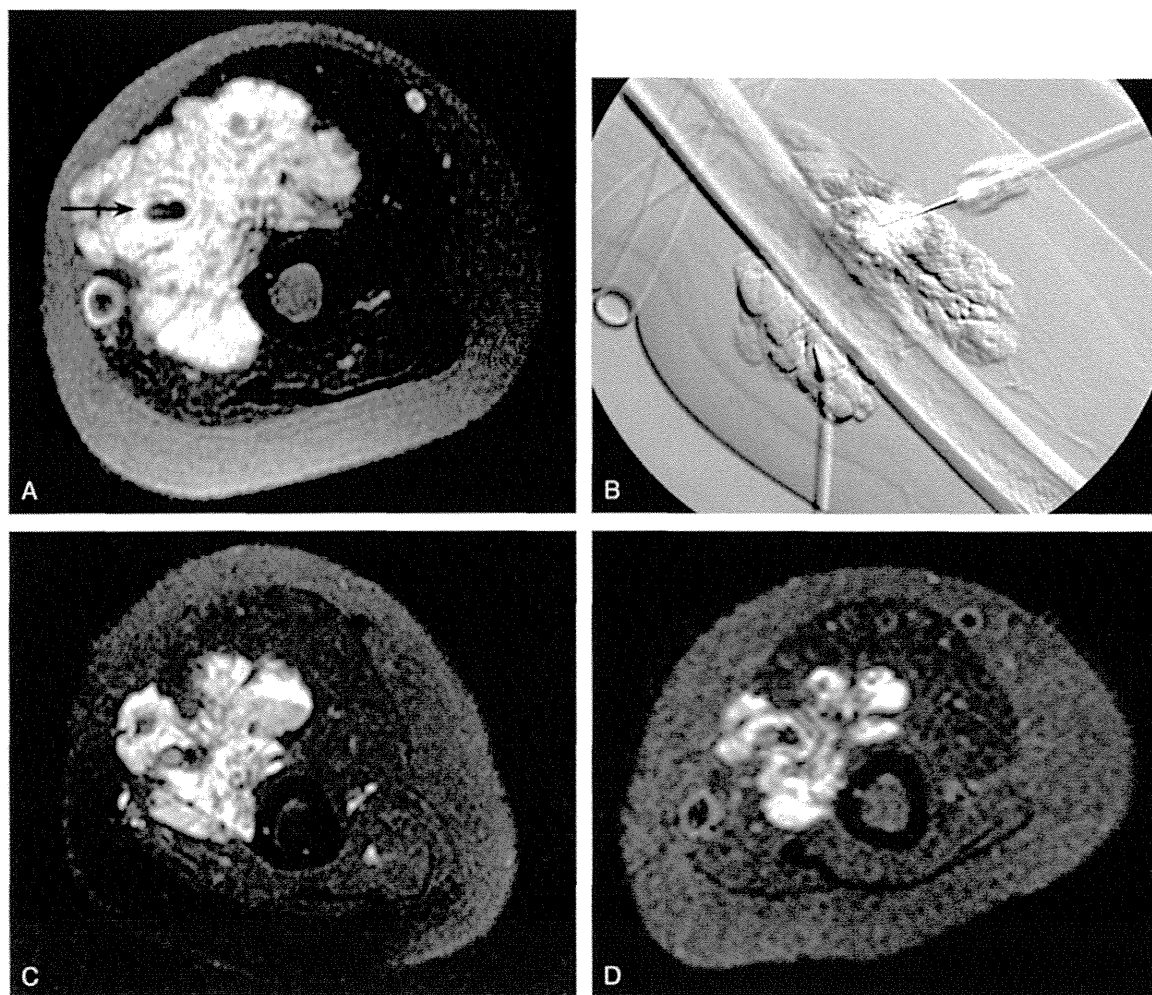


図2 前腕静脈奇形（分葉状）主訴：疼痛
コンパートメント症候群の予防のため、ステロイドを併用し、少量の硬化剤を用いて段階的な硬化療法を施行した。
A 硬化療法前 MRI STIR 横断像 病変は著明な高信号を呈する。病変内を上腕動静脈が貫通している（→）。
B フォーム注入 フォームは陰性造影剤として認められる。C, D 1回目硬化療法後3カ月、5回目硬化療法後3カ月 MRI STIR 横断像 病変は徐々に縮小し、疼痛は著明に改善した。

analog scale, あるいは NRS: numerical rating scale) で評価する。疼痛スコアは疼痛の程度のみを評価するものだが、疼痛の頻度の問診も重要である。整容面の評価は写真で行う。画像診断での評価は前述の通りである。

術後病変部の腫脹によるコンパートメント症候群や、頭頸部病変で気道狭窄の危険性が高い場合はステロイドを投与する。具体的には、デキサメサゾン 0.1mg/kg を8時間ごとに術前より翌日まで静注す

る。その後経口ステロイドを約1週間テーパリングさせて投与する⁶⁾。気道狭窄の危険性がある場合は術前の気管切開も検討する。

3) 硬化剤の比較

日本で使用可能な硬化剤としてはポリドカノール、無水エタノール、エタノラミンオレイト等があり、硬化作用の強さ、注入時の疼痛、推奨最大使用量は表のとおりである（表3）。ポリドカノールやエタノラミンオレイトは洗浄性硬化剤である。硬化剤の選択方法として

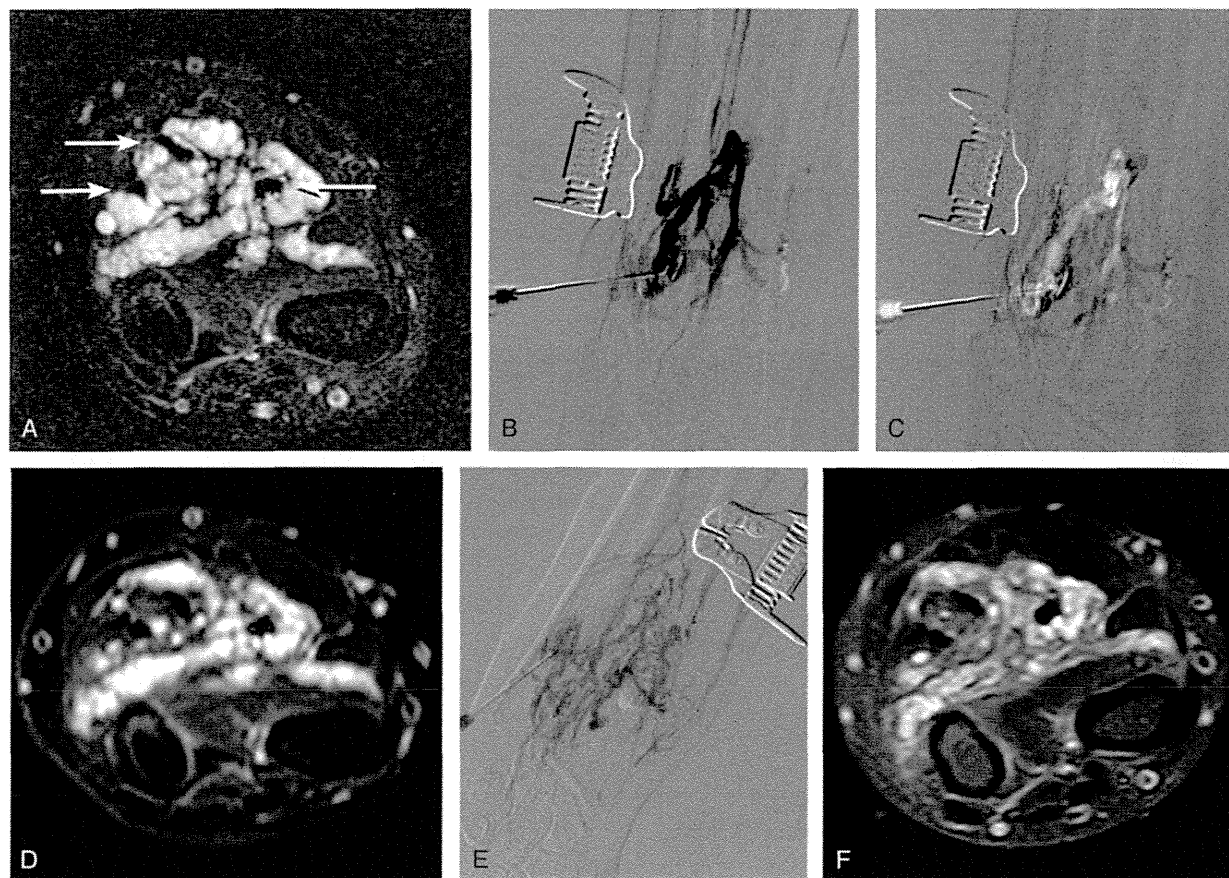


図3 前腕静脈奇形（静脈瘤状）主訴：疼痛

図2症例同様、段階的な硬化療法を施行した。

A 硬化療法前 MRI STIR 横断像 病変は著明な高信号を呈する。病変内を筋腱が走行している（→）。B 直接穿刺造影 静脈瘤状の病変が描出される。C フォーム注入 フォームは陰性造影剤として認められる。D 1回目治療後3カ月 病変は縮小傾向である。E 4回目硬化療法時の造影 病変内の血管腔は狭小化している。F 5回目硬化療法後3カ月 MRI STIR 横断像 病変は縮小し、疼痛は消失した。

は様々な意見があるが、大きくて硬化剤が多量に必要な病変や、皮膚、神経から離れている病変に対しては、無水エタノールが適切かもしれない。小さく皮膚や神経に近い病変に対してはポリドカノール、エタノールオレイトおよびそれらを用いたフォームが適切と思われる。我々はポリドカノールフォームを等一選択として使用している。

4) 硬化療法の方法

エタノールを使用する場合は全身麻酔、他の硬化剤では局所麻酔を選択する。我々は小学校中学年までの小児では、いずれでも全身麻酔としている。超音波ガイド下に22ゲージ程度の細径針で病変を直

接穿刺し、逆血を確認し硬化剤を注入する。大きい病変や硬化療法後の病変の腫大等による合併症が問題となる場合、数回に分けて段階的な硬化療法を施行する（図2、3）。我々は硬化療法の間隔を基本的に3カ月以上としているが、大きい病変に対しては当初より1カ月程度の間隔で施行することもある。術前に長期的な治療方針をある程度患者と相談しておくことが望ましい。

(1) エタノール硬化療法

エタノール濃度としては100%（無水エタノール）を使用する報告が多いが、透視やDSAで観察するために造影剤と混和して70～80%で使用するこ