

呼吸障害で発症した 乳児咽頭部静脈性血管奇形の1例

石黒友也*¹ 小宮山雅樹*¹ 中野友明*² 寺田愛子*³
松阪康弘*³ 坂本博昭*³ 今井啓介*⁴

I はじめに

Venous malformation (VM) は先天性の血管奇形の中で最も頻度が高く、静脈の形成異常によって生じて、体のあらゆる部位に発生し、特に頭頸部領域に多く認められる^{1,2,4~6,8)}。舌、咽頭、気道周囲などに発生したものは mass effect により気道閉塞を来すことがある^{1,4,6,8)}。VM の治療には硬化療法、外科的切除、レーザー療法があり、頭頸部領域ではエタノールなどを用いた硬化療法が行われることが多い^{1~6,8)}。呼吸障害で発症した咽頭部の VM に対して経口的直接穿刺によるエタノール硬化療法を行った乳児例を報告する。

II 症例

患者：1歳9ヵ月、男児

主訴：呼吸障害

家族歴：特記事項なし。

現病歴：出生時に異常はなかったが、生後すぐにいびきを認めるようになった。生後1ヵ月頃には陥没呼吸を呈し、哺乳力も低下した。経皮的動脈血酸素飽和度 (oxygen saturation by pulse oximetry : SpO₂) を測定すると70%台まで低下を認めたため nasal airway を挿入されたが、その際に大量出血を来した。その後の精査で中咽頭後壁に腫瘍性病変を指摘された。Infantile hemangioma

と診断されステロイド療法が行われたが、病変は縮小しなかったため、生後2ヵ月時に気管切開術が行われた。さらに6,9ヵ月時に行われたKTPレーザー療法も効果はなかった。その後は経過観察で自然退縮を待っていたが病変の大きさは変化なく、1歳8ヵ月時のMRIでVMが疑われて当院紹介となった。

入院時所見：気管切開部には内径4.5mmのカフなし気管カニューレが留置されていた。その他に外表上で特記すべき所見はなかった。神経脱落症状はなく、成長や発達は正常であった。

神経放射線学的所見：単純X線検査では中咽頭後壁に腫瘍性病変を認め、内部に静脈石を伴っていた(図1)。また病変により鼻咽腔が閉塞していた。病変はMRIのT1強調画像で等信号、T2強調画像で高信号を呈し、内部に静脈石と考えられるsignal voidを認めた(図2)。咽頭部のVMと診断し、直接穿刺によるエタノール硬化療法を行った。

治療経過：全身麻酔下に開口器を用いて病変を直視し(図3)、21G神経ブロック針で経口的に直接穿刺を行った。静脈血が戻ってくることを確認した後に病変の造影を行い(図4a, b)、引き続き90%エタノールを3.5ml注入した。術中は気管カニューレを内径4.0mmのカフ付きとし、術後から発声しやすいよう内径4.0mmのカフなし

受稿日：2010.1.21

*1 いしぐろ ともや, こみやま まさき：大阪市立総合医療センター脳神経外科

*2 なかの ともあき：大阪市立総合医療センター小児耳鼻咽喉科

*3 てらだ あいこ, まつさか やすひろ, さかもと ひろあき：大阪市立総合医療センター小児脳神経外科

*4 いまい けいすけ：大阪市立総合医療センター形成外科

〔連絡先〕石黒友也：大阪市立総合医療センター脳神経外科 (〒534-0021 大阪市都島区都島本通 2-13-22)

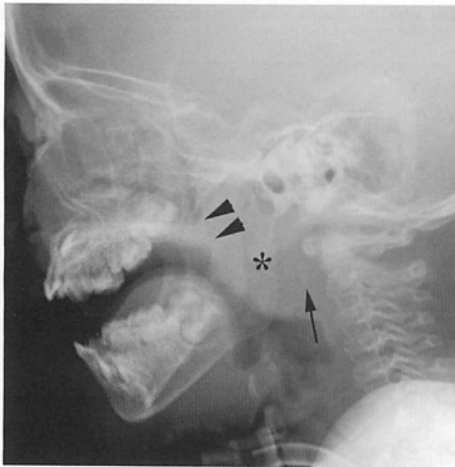


図 1 硬化療法前の頭部単純写(側面像) 中咽頭に腫瘤性病変を認め(星印), 内部に静脈石を伴っていた(矢印)。病変により鼻咽腔は閉塞していた(矢頭)。



図 2 硬化療法前の MRI T2 強調像(矢状断) 中咽頭に高信号を示す病変が認められた。静脈石(矢印)は signal void を呈していた。

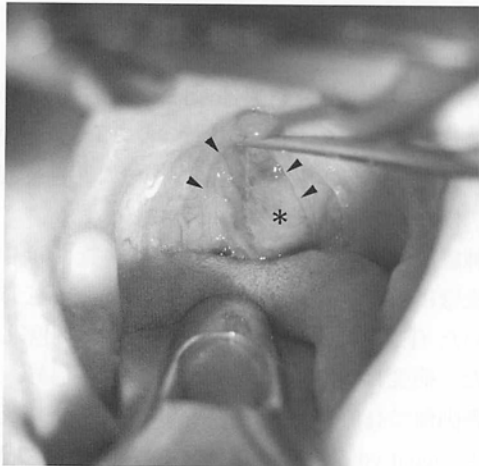


図 3 術中写真 開口器を用いて病変(星印)を直視下に観察した。軟口蓋(矢頭)をプローベで挙上させている。

のものに変更した。また術後にベタメタゾン 1 mg の静脈内投与を 1 回行った。著明な腫脹を来すことはなく、翌朝から経口摂取が可能であった。同様の手技を 2 歳, 2 歳 3 カ月, 2 歳 6 カ月時に行った。計 4 回のエタノール硬化療法により病変は著明に縮小し, 鼻咽腔の開存が得られた(図 5a, b)。気管カニューレを一時的に閉鎖した状態で行った睡眠時ポリグラフで無呼吸はほとんど認めず, SpO₂の低下もなかったため, 2 歳 8 カ月時に気切孔閉鎖術を行った。3 歳 6 カ月時点で症状の

再発なく経過している。

III 考察

VM の病因は明らかでないが, 血管平滑筋の欠如により収縮性を失って異常伸展している静脈腔に血液が貯留している^{1,4,8)}。Infantile hemangioma と異なり VM は血管内皮が正常で, 増殖能はない^{3,5,7,8)}。典型的な例では生下時には気づかれないことが多く, 成長に伴い病変が増大することで発見される^{1~8)}。外傷や感染, ホルモンの影響などにより急速に増大することもあるが, infantile hemangioma と異なり退縮傾向はみられない^{1~5,7,8)}。

VM は非拍動性で軟らかく, 容易に圧縮でき, Valsalva 手技で拡張することが特徴で, 外表所見は表在性の病変は紫赤色を, 深部になるにつれて青色を呈するが, より深部の病変では正常の場合もある^{1,3,6,8)}。症状は美容的な問題だけではなく, 病変内の血液鬱滞が原因で生じる血栓性静脈炎による疼痛や腫脹もある^{1,5,6,8)}。また病変の部位や大きさにより様々な症状を呈し, 特に舌, 咽頭, 気管周囲などに発生した場合は mass effect によって気道閉塞, 発声障害, 嚥下障害を来すことがある^{1,4,6,8)}。多くの場合で診断は病歴聴取と視診のみで十分であり, 血管撮影の必要はない^{1,3,4,6~8)}。単純 X 線検査で静脈石を確認できればより確実に

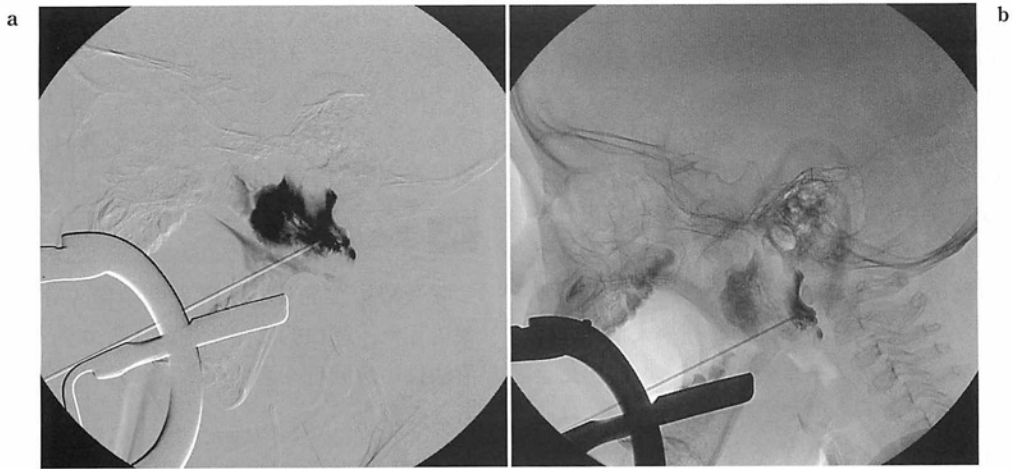


図 4 直接穿刺造影（側面像）と直接穿刺造影後の透視像（側面像）

a：直接穿刺造影（側面像）。病変内の拡張した静脈腔が造影された。b：直接穿刺造影後の透視像（側面像）。経口的に病変を穿刺している。

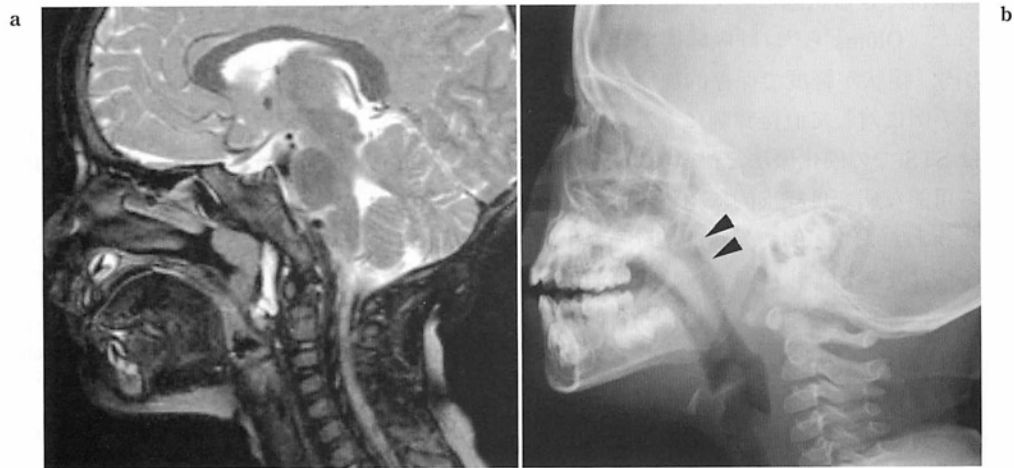


図 5 4 回目の硬化療法 2 か月後

a：MRI T2 強調像（矢状断）。病変は著明に縮小した。b：頭部単純写（側面像）。鼻咽腔の開閉が得られた（矢頭）。

ある^{1,5,8)}。MRI の脂肪抑制 T2 強調画像では高信号を呈し、病変の広がりを見るのに有用である^{1,3,4,6,8)}。

無症候性の小さな病変は経過観察でよいが、症候性の病変や美容的な問題がある病変に対しては治療を考慮する^{1,5,8)}。しかし VM の治療は容易ではないため、治療目標は病変の消失ではなく、病変周囲の正常組織を温存しながら症状のコントロールにならざるを得ない^{4,8)}。多くの場合は硬化療法、外科的切除、レーザー療法を複数回または組み合わせて行う必要がある^{1~6,8)}。治療方法の選

択は病変の部位、深さ、広がりによって決められる^{1,6,8)}。表在性で限局性の病変は外科的切除が可能であるが、それ以外の場合は部分切除にならざるを得ない^{1,2,6,8)}。また表在性で小さな病変に対しては Nd:YAG レーザーや KTP レーザーが行われることもある^{1,2,6,8)}。しかし硬化療法が最も有効な方法であり、血管内皮細胞障害と血栓形成を引き起こして病変の縮小をもたらす^{1,4~6,8)}。硬化剤はエタノールが最も効果が高く、その他に ethanoleamine oleate, sodium tetradecyl sulfate (STS), bleomycin などがある^{1~6,8)}。頭頸部の VM は解剖

学的, 美容的理由から直接穿刺による硬化療法が第1選択となる^{1~4,6,8)}。手技は以下の手順で行われる。病変を直接穿刺し, 静脈血が返ってくることを確認した後に造影して, 病変の範囲, 病変全体の造影に必要とする量, 体循環へのクリアランスをみる。引き続き造影剤でわずかに希釈した無水エタノールを注入する^{1,4,5,8)}。注入するエタノールの極量は1 ml/kgである^{1,5,8)}。エタノール硬化療法の合併症には穿刺部の壊死や末梢神経障害だけでなく, エタノールの体循環への流出による徐脈や心停止があるので, 手技を行う際には心電図, SpO₂を厳重に監視する必要がある^{1,4~6,8)}。またエタノール注入時には強い局所痛があるため, 全身麻酔下で手技を行う方が良い^{1,5,6)}。本症例は病変が咽頭後壁に存在したため, 開口器を用いて病変を直視できる状態にして, 経口的に直接穿刺を行った。Ohlmsら⁸⁾は呼吸障害で発症したVM 8例の内, 症状が軽度で保存的加療を行った1例を除く7例に対して直接穿刺によるエタノールもしくはSTSでの硬化療法を行っている。穿刺は皮膚から可能な病変は経皮的に, 不可能な病変は経口的に行われた。2例で外科的切除を, 3例でレーザー療法を併用し, 6例で複数回の治療を要した。さらに4例で術前に気管切開が行われ, 残りの3例は術後に病変の腫脹が減少するまで気管挿管管理を行っている。7例中6例で治療効果を認め, 2例で気管切開を閉鎖することが出来たが, 1例で治療6か月後に再発を認めたと報告している。またBerenguerら¹⁾は40例の頭頸部VMに対して主にエタノールで硬化療法を行い,

ほとんどの症例で効果が得られたが, 13例で再発を認めている。本症例は4回のエタノール硬化療法で病変の著明な縮小が得られ, 気管切開を閉鎖することが出来た。しかし残存病変の再増大を慎重に経過観察する必要があると考えられた。

IV まとめ

呼吸障害で発症した乳児咽頭部VMの一例を報告した。経口的直接穿刺によるエタノール硬化療法は複数回行う必要があるが, 有効な治療法と考えられた。

文献

- 1) Berenguer B, et al: Sclerotherapy of craniofacial venous malformations: Complications and results. *Plast Reconstr Surg* 104: 1-11, 1999
- 2) Das BK, et al: Treatment of venous malformations with ethanolamine oleate. *Asian J Surg* 31: 220-224, 2008
- 3) Enjolras O: Classification and management of the various superficial vascular anomalies: Hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 24: 701-710, 1997
- 4) Johnson PL, et al: Percutaneous ethanol sclerotherapy of venous malformations of the tongue. *AJNR* 23: 779-782, 2002
- 5) 小宮山雅樹: 頭頸部の血管奇形および血管腫に対する塞栓術. 症例から学ぶ脳血管内手術 改訂2版, 滝和郎・他(編). メディカ出版, 大阪, 2004, pp315-321
- 6) Liu Y, et al: Clinical study of sclerotherapy of maxillofacial venous malformation using absolute ethanol and pingyangmycin. *J Oral Maxillofac Surg* 67: 98-104, 2009
- 7) Mulliken JB, et al: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69: 412-420, 1982
- 8) Ohlms LA, et al: Venous malformation of the pediatric airway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 37: 99-114, 1996

□ Abstract

Venous malformation of the pharynx presenting with respiratory disturbance in infant: case report

Tomoya Ishiguro, MD, et al.
Department of Neurosurgery,
Osaka City General Hospital, Osaka

A one-month old patient developed severe obstructive sleep apnea, and under the diagnosis of infantile hemangioma in the posterior pharynx, he underwent steroid therapy, which resulted in no improvement. Tracheotomy was required at the age of 2 months. Venous malformation was eventually diagnosed at the age of 1 year

and 8 months by MR imaging, which also showed a phlebolith in the lesion. To reduce the size of the lesion, ethanol sclerotherapy by transoral puncture was performed at the age of 1 year and 9 months. Subsequently, sclerotherapy was repeated 3 times in the same fashion. Sufficient patency of the nasopharyngeal airway was obtained owing to marked reduction of the lesion size. Tracheotomy was closed 11 months after the first sclerotherapy.

As conclusion, although multiple sessions may be necessary, ethanol sclerotherapy by transoral direct puncture is an effective treatment for VM of the pharynx.