

難治性の口腔内出血に対し直接穿刺による塞栓が有効であった上顎動静脈奇形の1例

秋山武紀¹⁾ 柴尾俊輔¹⁾ 富尾亮介¹⁾ 小野塚聡²⁾ 筋生田整治³⁾ 吉田一成¹⁾

Glue embolization by direct puncture technique for maxillary AVM presenting with oral hemorrhage

Takenori AKIYAMA¹⁾ Shunsuke SHIBAO¹⁾ Ryosuke TOMIO¹⁾
Satoshi ONOZUKA²⁾ Seiji ASODA³⁾ Kazunari YOSHIDA¹⁾

- 1) Department of Neurosurgery, Keio University
2) Department of Neurosurgery, Kawasaki Ida Municipal hospital
3) Department of Dental and oral Surgery, Keio University

●Abstract●

Objective: We report a case of maxillary arterio-venous malformation (AVM) with recurrent palatal hemorrhages successfully treated with direct puncture and injection of n-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA).

Case presentation: A 47-year-old female had been followed up for multiple craniofacial AVMs. Endovascular treatment was planned because of exacerbation of recurrent bleeding from dilated abnormal vessels on the palate surface. Pre-treatment angiography revealed an intramaxillary AVM, part of which bulged into oral cavity suggesting a bleeding point. Direct puncture embolization was selected inasmuch as effective transarterial embolization might be made difficult by the presence of narrow and tortuous feeders. Diluted NBCA was directly injected into the lesion and complete hemostasis was achieved without any complications.

Conclusion: NBCA injection directly into a bleeding point of an AVM on the palate surface can be performed safely and effectively and therefore should be considered a primary treatment option.

●Key Words●

direct puncture, facial AVM, NBCA

1) 慶應義塾大学医学部 脳神経外科

2) 川崎市立井田病院 脳神経外科

3) 慶應義塾大学医学部 歯科口腔外科

<連絡先: 秋山武紀 〒160-8382 東京都新宿区信濃町 35 E-mail: akiyamanor@a2.keio.jp>

(Received August 15, 2012 : Accepted February 18, 2013)

緒言

上顎・下顎に局在する動静脈奇形 (arteriovenous malformation: AVM) は時に難治性の鼻出血, 口腔内出血を呈し, 止血困難な際には致命的な状況に陥ることもある。一方でその進展の程度により, 根治的な治療は困難なことが多く, 臨床症状を悪化させずに長期に安定した状態を維持することが望まれる。今回我々は, 繰り返す口腔内出血を生じた上顎 AVM (maxillary AVM) に対し, 出血点となっている部位に NBCA を直接穿刺

によって注入, 良好な止血を得た一例を経験したので, その有用性と問題点につき, 文献的考察とともに報告する。

症例呈示

患者: 47 歳, 女性。

家族歴・既往歴: 特記事項なし。

現病歴: 17 歳時に歯肉出血にて発症, 顔面の動静脈奇形の診断で, 30 年の間に 8 回の血管内治療 (主に経動脈的な流入血管塞栓術) が行われている (初期の治療は

詳細不明であり、いずれも今回の出血部位とは直接の関連が無い部位であるため記載は省略する)。左眼窩内の視神経近傍から頭蓋内の視交叉上面まで連続するAVMも指摘されており、左眼の上鼻側の視野欠損を認めているが、変化がないため経過観察されていた。Cerebrofacial arteriovenous metamerism syndrome (CAMS) の一種と考えられ、その分布より、すべての病巣に対する根治術は困難と判断、症候性かつ進行性の部位を治療する方針としていた。

46歳時より口蓋表面に露出、拡張した血管より繰り返し口腔内出血が起きようになった。上顎AVMの一部が突出したものと思われ、口腔外科にて止血用の口蓋プレートを作成し、これで圧迫することにより止血することができていた。治療3ヵ月前より口腔内出血の頻度が増え、圧迫止血に約1時間程度を要するようになってきた。出血の程度が徐々に増悪していること、今後止血不能な状況が起きる可能性があり、その際は致命的になることもあること、本人が治療を強く希望したことより、止血目的の塞栓術を検討することとした。塞栓物質にはNBCAを使用することとし、事前にその意義、治療効果、リスクにつき患者本人および家族に対し、十分な説明を行ったうえで、同意を得た。

入院時現症：意識清明で、左眼の右上1/4盲を認めた。左V2領域に軽度の痛みがあり、左頬部は右と比べると全体的に軽度腫脹していた。硬口蓋の歯根部付近の正中のいわゆる切歯乳頭部とその左側に赤みの強い3mm程度の膨隆を2ヵ所認めた (Fig. 5A)。

1. 血管撮影

左内頸動脈撮影にて左眼窩内から視交叉にかけてのintracranial AVMとfacial AVMを認めた (Fig. 1A, B)。Facial AVMは左頬部、硬口蓋左後方、硬口蓋右から正中の3つのcompartmentに分かれており、左頬部の部分には左facial artery、その他左外頸動脈の枝が (Fig. 1C, D)、硬口蓋左後方には左vidian arteryからdescending palatine artery、および左顎動脈から (Fig. 1A-D)、硬口蓋正中から右の部位は右外頸動脈の分枝が (facial, sphenopalatine, greater palatine artery) 流入していた (Fig. 2A, C)。出血点は硬口蓋正中から右側のcompartmentのnidus後半部分の拡張部であることが血管撮影上確認された。硬口蓋内の2つのcompartmentはnidus内での互いの連絡ははっきりしなかったが、流出静脈はsuperior alveolar veinで共通していた (Fig.

2B, D)。

2. 塞栓術

確実な止血を今回の治療の目的とし、AVM内血流の流量を減らすのみでは不十分で、出血点である拡張血管を完全閉塞させる必要があると考えた。経動脈的アプローチではfacialおよびdescending palatine arteryの途中まではカテーテルを挿入できるものの、出血点はnidusの後半部分ないし静脈側と考えられ、距離が遠く近位閉塞になり、止血効果は不十分と考えられた。したがって、口腔内に露出している拡張血管に直接穿刺を行い、ここから拡張血管およびその近傍のnidusをNBCAで閉塞し、止血効果を得ることを目的とした。

口蓋に突出する拡張血管は、2ヵ所とも同じAVMのcompartmentに含まれると考え、どちらに対しても塞栓が可能となるような準備を行った。

全身麻酔を導入、鼻内もAVMが露出している可能性があったため、経鼻挿管ではなく、経口挿管を選択した。気管内チューブは口角部分で曲がっているため安定性が良く、術野を妨げにくいレイチューブを使用し、右の口角固定を行った (Fig. 3A) が、この時の軽度の口腔内操作だけで、AVMより動脈性の出血が認められた。瞬時に口腔内が血液で充満し、鼻腔より血液が噴出するほどの多量の出血であり、輸血を要した。出血点をガーゼで用手圧迫することにより止血が得られ、準備を継続した。2ヵ所の拡張血管のうち、正中側の露出血管からの出血であることが判明した。体位は仰臥位とし、肩枕を入れ、できるだけ頭頂部を下げ、開口時に硬口蓋が見やすいようにした。ピン固定は行わず、咽頭ガーゼを置き、できるだけ大きく開口させた (Fig. 3B)。

両側の大腿動脈を穿刺し、右大腿動脈からは全身ヘパリン化の上、5Frのバルーン付カテーテルを右総頸から外頸動脈に留置。左大腿動脈からは4Frカテーテルを挿入、右外頸動脈および総頸動脈のバルーン閉塞時のfacial AVM nidusの血行動態の変化を確認するのに利用した。右外頸動脈起始部または総頸動脈をバルーン閉塞することにより十分にAVMの流量が落ちることが判明。さらに左superior alveolar veinと思われるnidusの流出静脈を左頬骨の下部で用手圧迫するとnidusのflowが停滞に近くなることを確かめた。しかし用手圧迫のためmotion artifactで画像が乱れることも判明した。

ここで硬口蓋の圧迫ガーゼを外したところ、一時的に止血されていた。圧迫時と非圧迫時で撮影を行うと、

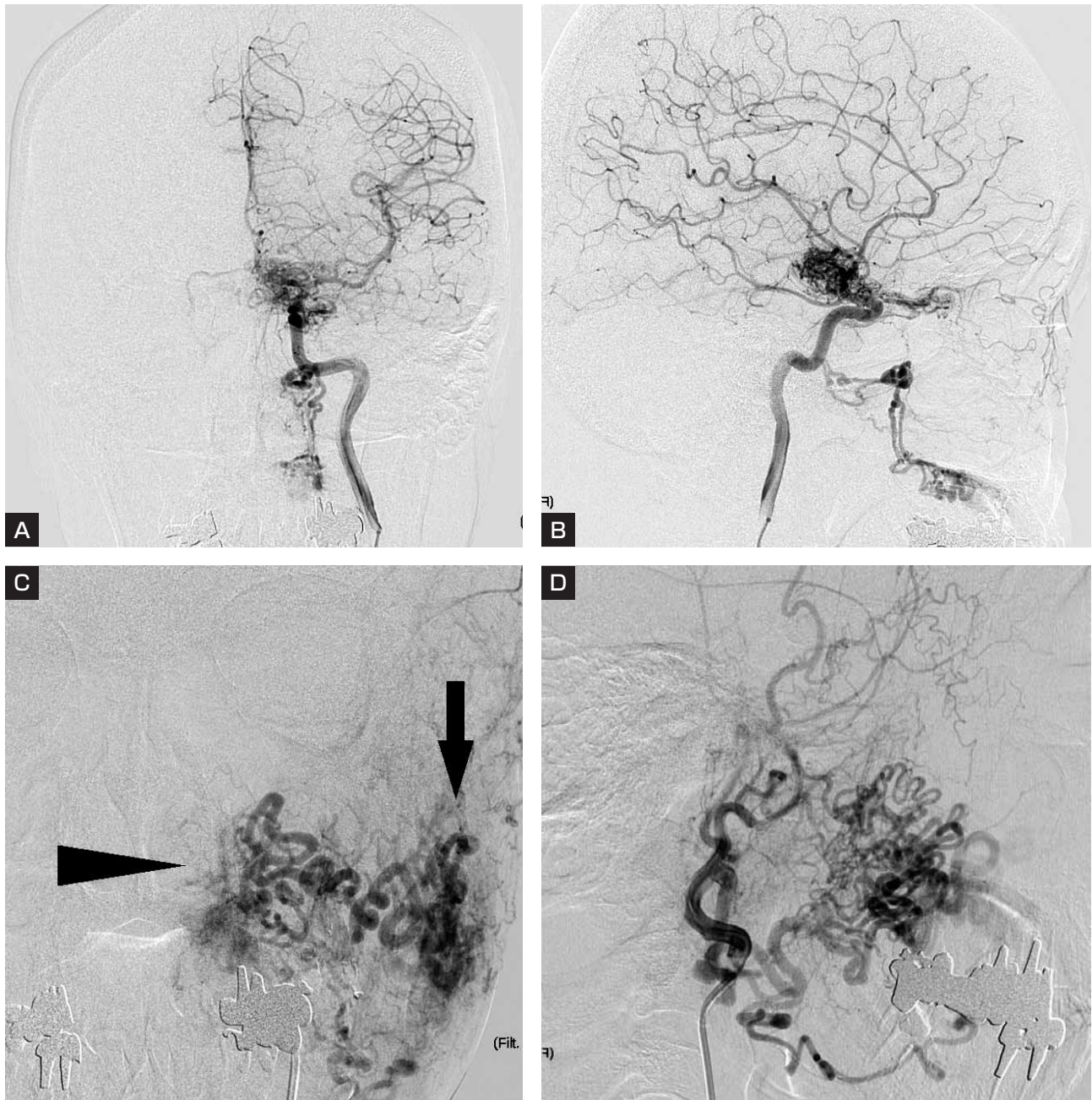


Fig. 1 Pre-treatment angiogram

A, B : Left internal carotid angiograms. Anterior posterior (AP) view (A) and lateral view (B) show an intracranial arterio-venous malformation (AVM) extending from the orbital apex to the suprachiasmatic cistern and a maxillary AVM supplied by the vidian and descending palatine arteries.

C, D : Left external carotid angiogram. AP view (C) and lateral view (D) show two AVM niduses, one in the left cheek (arrow) and the other in the left palate (arrowhead).

nidus 全体の血流も変化することから、露出した拡張血管は nidus の一部である可能性が示唆された。

マーカーと造影画像から出血点を再確認し (Fig. 3B), 23G の翼状針で今回の出血点である正中側の拡張血管を直接穿刺した。針からの逆流は見られるが、小さ

な膨隆部であり、用手的な針の固定のため、微妙に針の位置が動くとも逆血も止まり、微妙な修正を要した。ここで造影すると、nidus から drainer が造影され、また時によっては出血点の針穴から造影剤の漏出が認められることもあった。右総頸動脈をバルーンを閉塞し、流出静

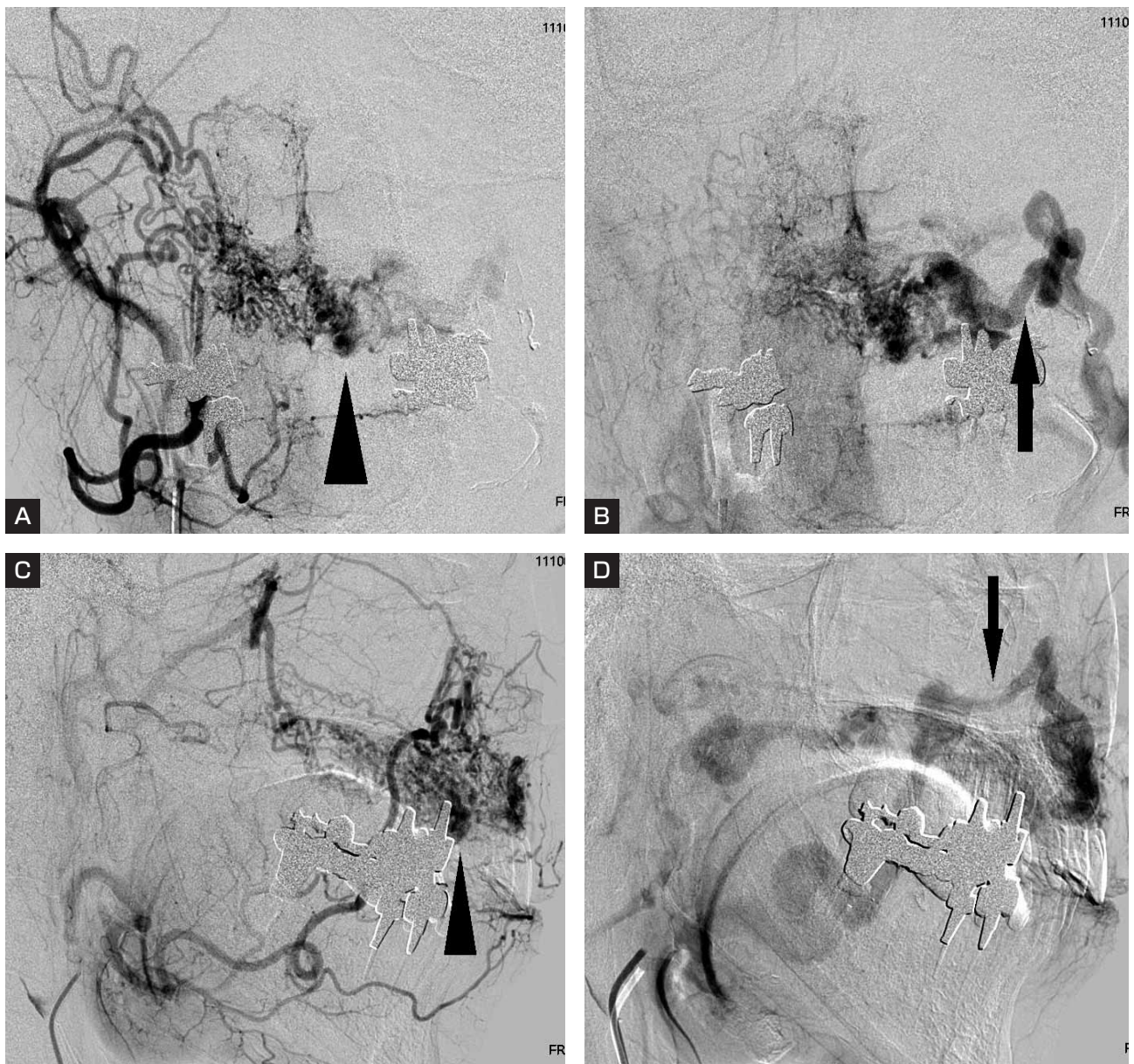


Fig. 2

Right external carotid angiograms show a right maxillary AVM. The nidus is fed by the right facial, sphenopalatine, and greater palatine arteries and a bulging sac (arrowhead) is seen in the AVM, suggesting an oral bleeding point. The draining vein is the superior alveolar vein (arrow).

A, B : A-P view in the arterial phase (A) and venous phase (B).

C, D : Lateral view in the arterial phase (C) and venous phase (D).

脈の圧迫は行わず、針先の位置を調整し、33%NBCAの注入を開始した。NBCAはあまり静脈側には流れず、はじめは口蓋中央、その後nidusを逆流し、右側の口蓋内、正中のsphenopalatine artery、さらに硬口蓋の左側などを充填し、眼窩方面には進まなかった (Fig. 4A)。33%NBCAを総量にして2.5cc弱、約2分程度かけて注入したところで、穿刺部近傍の出血点からNBCAが逆

流して口腔内に漏出した。これで露出した拡張血管およびその近傍が閉塞したと考え、翼状針を抜去した。

術後の撮影では、今回対象とした硬口蓋中央から右側にかけてのAVMの描出はほぼ消失した (Fig. 4B)。他のcompartmentからの血流も受ける流出静脈は残存、その他大きな問題なく、治療を終了。ドップラーで2カ所の膨隆部の血流消失を確認、ヘパリンはリバースした。

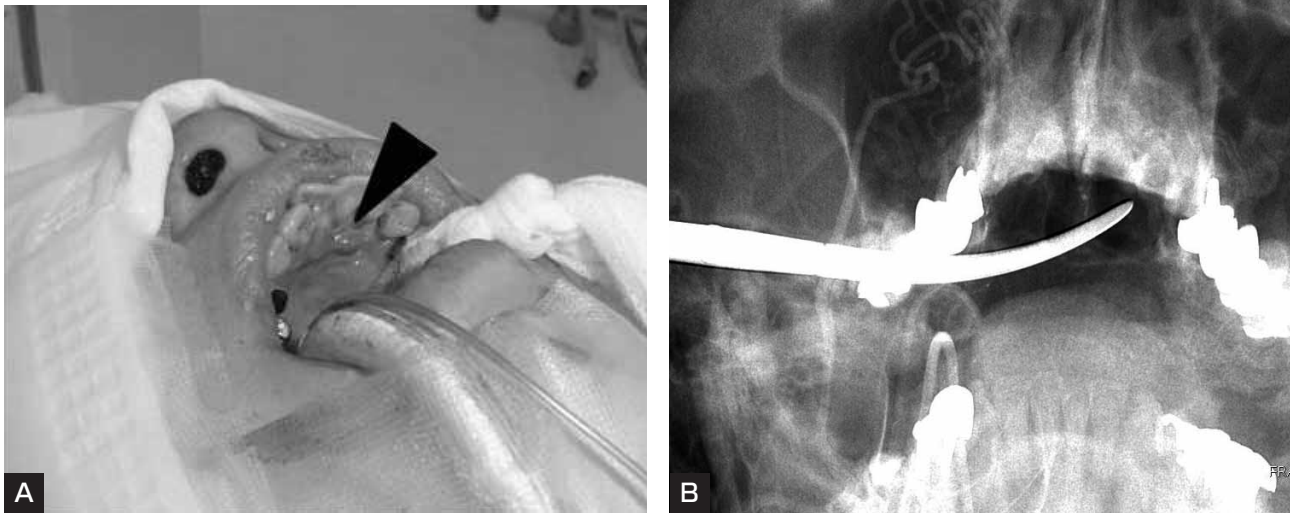


Fig. 3

Treatment settings: The patient was placed in the supine position with the head flexed to bring her vertex up, and her mouth was opened widely (A). Bleeding point (A: arrow) was reconfirmed by the tip of the forceps and angiogram (B).

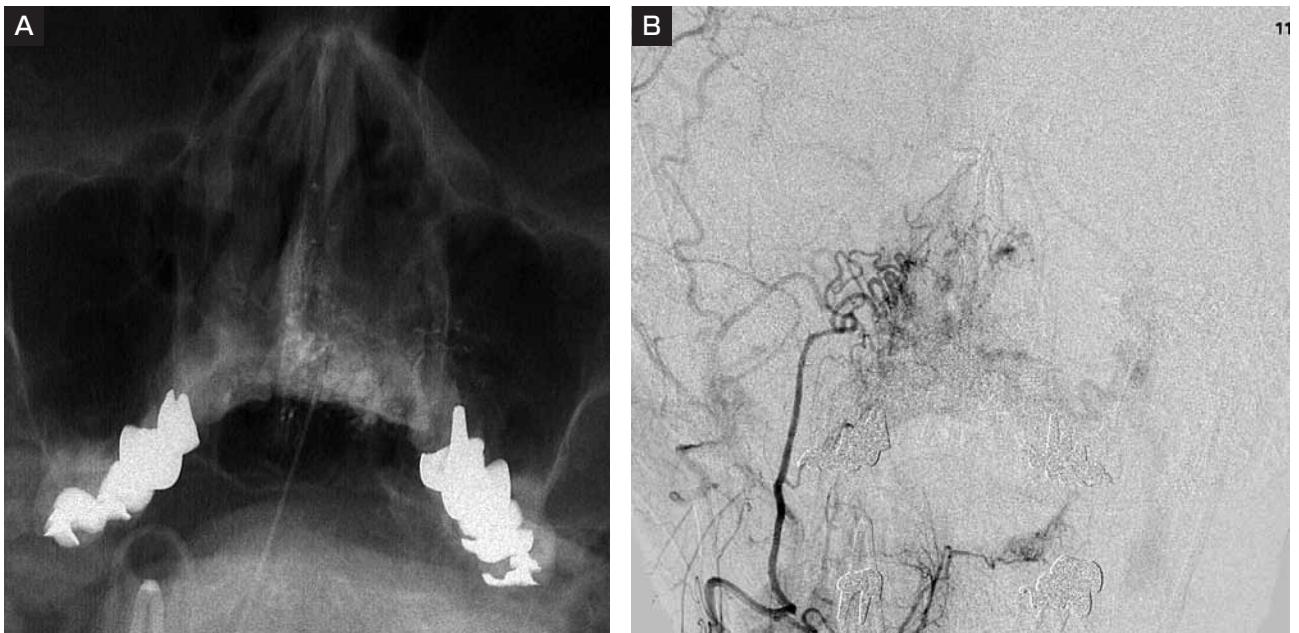


Fig. 4

Cast of NBCA injected with a needle (A) and post-treatment angiogram showing complete disappearance of the bulging sac and nearly complete obliteration of the right maxillary compartment of the AVM (B).

3. 術後経過

塞栓術直後より口腔出血は認められなくなり、術後7ヵ月経過しても、再出血は一切認められていない。術後穿刺部を中心とした局所の疼痛は認められたが、鎮痛薬

の内服にてコントロール可能であり、自然に消失した。穿刺部は当初は漏出したNBCAが固形化して露出していた (Fig. 5B) が、後に消失した。口腔内へ露出した拡張血管およびその周囲組織は白色化した (Fig. 5C) が、

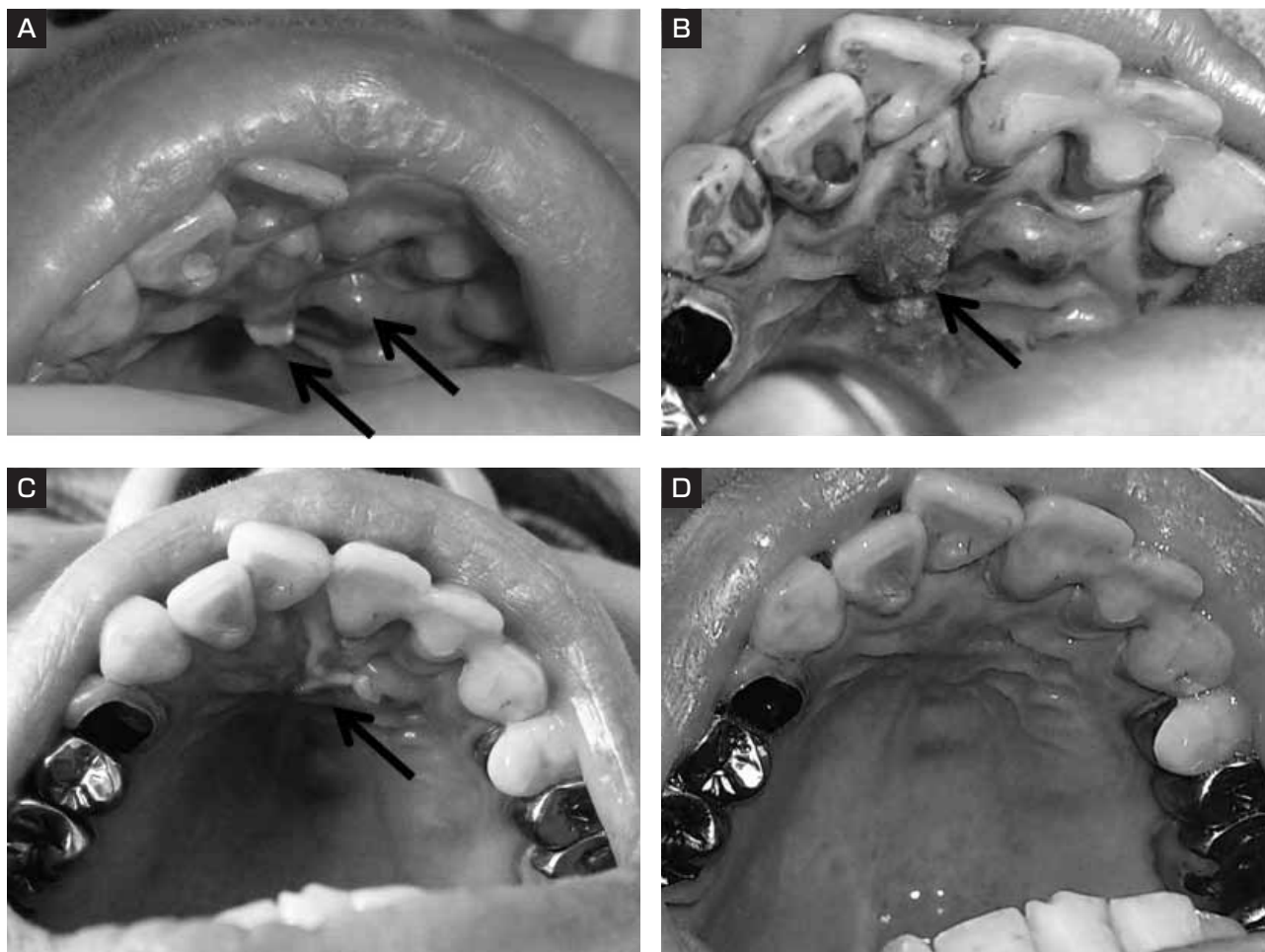


Fig. 5

Pre-operative macroscopic photograph shows two bulging abnormal vessels in the anterior portion of the hard palate (A, arrow).

Post-operative macroscopic photograph shows attachment of the injected and leaked NBCA to the palate membrane (B), disappearance of the NBCA with the white and pale colored membrane (C), and restoration of normal mucosa three months after the treatment without any bleeding events (D).

清潔を保つよう指導し、感染は生じず、自然に上皮化し、術後3ヵ月の時点で粘膜は正常化した (Fig. 5D)。

考 察

本症例では網膜病変は認めないが、中枢神経内の視覚路および多発性の顔面血管奇形を有しており、いわゆる CAMS と考えられた。CAMS は3つに分類されているが、このうち視覚路や上顎に病変を認める CAMS-2²⁾ ないし歴史的には Wyburn-Mason syndrome と呼ばれる疾患群の一部と思われた¹¹⁾。

本疾患群の症状としては、脳病変では出血が最も多く⁴⁾、さらにけいれん、盗血現象など、視覚路では、視野障害、視力低下・視覚障害が認められる。したがって、

頭蓋内の AVM に対しては他の一般の頭蓋内 AVM に対する場合と同様、無症候の場合は出血リスクと治療効果・リスクを勘案したうえで判断すべきであろう。

上顎・下顎の AVM では難治性の鼻出血、口腔内出血 (歯肉出血、口蓋からの出血) を呈したり、皮膚病変が認められる場合もある¹⁰⁾。顔面 AVM の臨床病期は Schobinger 分類⁷⁾ によれば、I : cutaneous blush/warmth, II : bruit, audible pulsations, expanding lesion, III : Pain, ulceration, bleeding, infection, IV : cardiac failure の4期に分けられ、I 期では長期に安定した状態が続くこともあるが、III 期になり出血、潰瘍形成をするようになると、進行性の経過をたどり、自然寛解は難しいとされる。止血困難な鼻出血、口腔出血は致命的になること

もある。顔面 AVM に対する治療としては多くの場合その進展範囲は広く、根治は困難となるため、適応としては、生命予後に関与するもの、ADL 低下の原因となる持続性のある症候性病変が対象となり、具体的には鼻出血、口腔出血、皮膚潰瘍などであろう。

治療法については一部の症例、特に下顎 AVM では頸静脈的塞栓術も有用である場合もある⁶⁾が、通常は nidus に対する経動脈的塞栓術により合併症を避けつつ、出血予防効果を得ようとする手段を第一に考えることが多いと思われる。本症例では有効な動脈アプローチルートが存在しないという理由で、直接穿刺を選択した。しかし出血点に対し直接的にアプローチした方が病変のコントロールに有利と判断される際には、直接穿刺による閉塞術は有効な手段である^{5,8)}という報告もあり、初期から検討対象の一つに入れてもよいもの³⁾と思われる。

塞栓物質については、顔面血管奇形で多数を占める venous malformation に対する硬化療法の報告では、主にアルコール、プレオマイシンなどの注入が有効であるとされている¹³⁾。これらの薬物は血管内皮へのダメージによる閉塞機転がはたらくが、近傍組織や体循環系への影響を避ける必要があり、low flow の病変に対して十分に流れに留意しながら利用される。顔面 AVM のような high flow の病変に対してこれらは使用しづらく、極めて短時間で重合する NBCA を利用するという報告が多い。また、近年では Onyx の使用も報告されている¹⁹⁾。直接穿刺では NBCA によるカテーテルの接着という合併症は考えなくてよいため、その他の要素を検討して他の塞栓物質と比べた有効性を考えるべきであろう。今回の治療では、直接穿刺部が口腔内に突出した小病巣であり、穿刺針の先を手動的に安定して保持することが重要であり、注入時間がより短いことがのぞまれた。したがって、使用に慣れていること、高い閉塞率、極めて低い再開通率に加え、重合時間が短いことも NBCA を選択する一つの要素となった。

本症例では露出した拡張血管は nidus の下流にあり、静脈側に近いと考えていた。そのため NBCA が流入血管を逆流し、infraorbital, ethmoidal artery などへ飛散するリスクより、静脈側に NBCA が流れ、他の compartment を灌流して合流した後の drainer に流出障害が起きることを懸念していた。これを予防するには適切な NBCA の濃度、流入動脈の十分な flow control、流出静脈を一時的に閉塞させることによる血流うっ滞など

が、理論的には有用であると思われる。流入動脈の flow control は頭蓋内の AVM などに対して行うのと同様に、バルーンの併用¹⁾で十分な効果を得ることができた。流出静脈の一時的閉塞は体表の AVM であれば手動的に可能なことも多く⁵⁾、また特殊なデバイスを用いるとより有用であるという報告もある¹²⁾。本症例でも塞栓物質の注入中には使用しなかったが、用手圧迫により nidus 血流の停滞を再現することができた。経静脈的にアプローチできれば流出静脈を一時的にバルーンで閉塞するという選択肢もあげられる。

本治療を可能にさせたもう一つの要素としては、治療中に AVM からの出血があったとしても、用手圧迫ないし口蓋プレートにより一時的な止血を得られるという確信があった点である。有効な塞栓のために流出静脈を一時的にでも止める際には、止めた瞬間から出血を生じる可能性があるし、本症例のように気管内挿管などの口腔内操作だけでも大量出血を認めることもある。また、直接穿刺して NBCA を穿刺部より漏出させるくらい十分注入できる場合はよいが、そうでない場合は術後出血のリスクも高い。出血を生じた場合には本症例では硬口蓋から病変が突出していたために、口蓋を直接圧迫することにより一時的な止血を得ることができたが、圧迫困難な場所や鼻腔内の場合には同様の手段は使えない。このため、あらかじめ出血時の対応をどうするか入念に検討しておく必要はあるであろう。

他の注意点としては、顔面骨を透過した撮影で病巣を十分に描出するために X 線量は頭蓋内の撮影時よりも高くなる。患者の水晶体、皮膚への影響を配慮し、被爆量を必要最低限とするような工夫も必要である。

結 語

CAMS の一病態として、難治性の口腔内出血を呈した上顎 AVM に対する治療を経験した。生命予後に関与する病態であるため、確実に止血効果を得るための戦略を立てることが重要と思われた。NBCA の止血効果は高く、適した症例ではこれを利用し、入念な準備を行ったうえで、時には直接穿刺を行ってでも確実な塞栓をすべきと考えられる。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態は存在しない。

文 献

- 1) Arat A, Cil BE, Vargel I, et al: Embolization of high-flow craniofacial vascular malformations with onyx. *AJNR* **28**:1409-1414, 2007.
- 2) Bhattacharya JJ, Luo CB, Suh et al: Wyburn-Mason or Bonnet-Dechaume-Blanc as Cerebrofacial Arteriovenous Metameric Syndromes (CAMS). A New Concept and a New Classification. *Interv Neuroradiol* **7**:5-17 2001.
- 3) Churojana A, Khumtong R, Songsaeng D, et al: Life-threatening arteriovenous malformation of the maxillomandibular region and treatment outcomes. *Interv Neuroradiol* **18**:49-59, 2012.
- 4) Dayani PN, Sadun AA: A case report of Wyburn-Mason syndrome and review of the literature. *Neuroradiology* **49**:445-456, 2007.
- 5) Han MH, Seong SO, Kim HD, et al: Craniofacial arteriovenous malformation: preoperative embolization with direct puncture and injection of n-butyl cyanoacrylate. *Radiology* **211**:661-666, 1999.
- 6) Kiyosue H, Mori H, Hori Y, et al: Treatment of mandibular arteriovenous malformation by transvenous embolization: A case report. *Head Neck* **21**:574-577, 1999.
- 7) Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al: Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg* **102**:643-654, 1998.
- 8) Liu D, Ma X, Zhao F, et al: Intraosseous embolotherapy of central arteriovenous malformations in the jaw: long-term experience with 8 cases. *J Oral Maxillofac Surg* **67**:2380-2387, 2009.
- 9) Ou CH, Wong HF, Yang MS, et al: Percutaneous direct puncture embolization for superficial craniofacial arteriovenous malformation. *Interv Neuroradiol* **14 Suppl** **2**:19-22, 2008.
- 10) Persky MS, Yoo HJ, Berenstein A, et al: Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. *Laryngoscope* **113**:1885-1892, 2003.
- 11) Ponce FA, Han PP, Spetzler RF, et al: Associated arteriovenous malformation of the orbit and brain: a case of Wyburn-Mason syndrome without retinal involvement. Case report. *J Neurosurg* **95**:346-349, 2001.
- 12) Ryu CW, Whang SM, Suh DC, et al: Percutaneous direct puncture glue embolization of high-flow craniofacial arteriovenous lesions: a new circular ring compression device with a beveled edge. *AJNR* **28**:528-530, 2007.
- 13) Spence J, Krings T, TerBrugge KG, et al: Percutaneous treatment of facial venous malformations: a matched comparison of alcohol and bleomycin sclerotherapy. *Head Neck* **33**:125-130, 2011.

JNET 7:32-39, 2013

要 旨

【目的】繰り返す口腔内出血を生じる上顎動静脈奇形に対し、n-butyl 2-cyanoacrylate (NBCA) を用いた直接穿刺による塞栓術が有効であった1例を経験したので報告する。【症例】47歳、女性。視交叉近傍および上顎の複数の動静脈奇形をフォローされていた。口蓋表面に動静脈奇形の一部と思われる血管が露出、繰り返す口腔内出血が起き、圧迫止血が困難になってきたため、治療を行った。経動脈的な治療では効果不十分と判断され、出血点となっている部位にNBCAを直接穿刺によって注入した。塞栓により出血点は完全に閉塞し、以後再出血を生じなかった。【結論】経動脈的にアプローチ困難な上顎の動静脈奇形で口蓋側に突出している病変に対しては、直接穿刺の治療効果は十分である。