

## 1 要旨

2 <目的>頭蓋骨から発生した静脈奇形に対し、直接穿刺下で  
3 NBCA を用いた硬化療法を行い、術中出血を有効に制御できた一  
4 例を経験したので報告する。

5 <症例呈示>症例は 76 歳、男性。徐々に進行する右眼球突出、  
6 右側頭部膨隆を自覚し、画像検査で頭蓋内外・眼窩に広がる占  
7 拠性病変を指摘された。診断目的に頭蓋外部分を局所麻酔下  
8 に生検したところ、噴出するような大量の静脈性出血があった。

9 術中所見および病理所見より静脈奇形と診断し、経皮的直接穿  
10 刺下に NBCA を用いた硬化療法を行った。4 日後に摘出術を施行  
11 したが、ほとんど出血することなく全摘出することができた。

12 <結論>静脈奇形に対する NBCA を用いた直接穿刺による硬化療  
13 法は、静脈奇形の術前処置として有用であると言える。

14

15

## 16 I. 緒言

17 静脈奇形は、胎生期における脈管形成の過程において、血管内  
18 皮細胞の低形成などにより静脈成分が拡張し、海綿状又は囊胞状  
19 に拡張した静脈腔を有する slow-flow の血液貯留性病変であるとさ  
20 れる。顔面・躯幹・四肢など全身のどこにでも生じるが、頭頸部に最も  
21 多く、皮膚・軟部組織のみならず骨や腹部臓器にも生じる<sup>1)</sup>。

22 無症候性の小さな静脈奇形は経過観察とされることが多いが、表  
23 在性の大きな症候性病変で、特に内腔に血液が貯留するタイプ(従  
24 来、海綿状血管腫と呼ばれて来た病変)に対しては硬化療法が第

1 一選択とされる 2)3)。一方、頭蓋内病変や眼窩病変など深部病変  
2 や mass effect が問題となる病変では、切除手術も治療の選択肢と  
3 なり得るものの、易出血性の性質のため全摘出が困難なことが稀では  
4 ない 4)。

5 今回我々は、側頭部頭蓋骨板間より発生し、頭蓋外、頭蓋内、  
6 眼窩内へと複雑に伸展した静脈奇形に対し、経動脈的塞栓術によ  
7 り病変内の血流を低下させた後、経皮的直接穿刺による硬化療法  
8 を行うことで、その後の摘出術において良好な結果を得た。以上の経  
9 緯について報告する。

10

## 11 II. 症例呈示

12 <患者>76歳、男性

13 <主訴>右眼球突出、右側頭部膨隆

14 <既往歴>鼻茸(外科的切除後)、両側軽度難聴、腎嚢胞

15 <家族歴>特記事項なし

16 <現病歴>数ヶ月前から右眼球突出・右側頭部膨隆脹を自覚し、  
17 徐々に増悪するため近医を受診した。画像異常を指摘され当科紹  
18 介となった。

19 <神経学のおよび身体的所見>明らかな神経脱落症状なし。複視  
20 なし。側頭隆起部の皮膚に色調変化を認めず。触診及び聴診にて  
21 同部に拍動や血管雑音を認めなかった。膨隆部は弾力に富み、  
22 Valsalva 法により膨隆部のわずかな増大を認めたが、顕著なものでは  
23 なかった。

24 <血液生化学所見>一般的な血液化学検査で異常なし。血液凝

1 固系検査においても異常を認めず。

2 <画像所見>頭部 CT では側頭骨、眼窩上壁が破壊され病変は  
3 頭蓋外・頭蓋内・眼窩内に進展している。内板、外板はそれぞれ板  
4 間から押し広げられたようになり菲薄化し破綻していることより、板間  
5 層から発生した病変と推測される(図 1)。静脈石は認めなかった。

6 頭部 MRI では T1 強調画像でやや低信号、T2 強調画像では不  
7 均一な高信号、ガドリニウム造影にて不均一な造影を受け多房性  
8 の腫瘍として描出された(図 2)。脳血管撮影では、病変は前深側頭  
9 動脈と中硬膜動脈を流入血管として著明な濃染像を示すが、内頸  
10 動脈系からの流入血管は認めなかった(図 3)。全身 FDG-PET では  
11 異常な集積を認めなかった(画像提示なし)。超音波検査は施行し  
12 なかった。

13 <治療経過>

14 生検：組織診断を目的として、局所麻酔下に病変直上の頭皮に  
15 小切開を加えて頭蓋外部分を生検することにした。側頭筋を切開す  
16 ると骨膜を被った暗赤色の病変が露出された。骨膜に到達するまで  
17 の構造物は正常であり、骨膜は病変に押され隆起し肥厚していた。  
18 病変表面を切開すると噴出するような激しい静脈性出血を認めた。  
19 内部は全くの空疎で鉗子にてわずかな組織を採取したのみであった  
20 が、生検後は側頭部の膨隆がわずかに縮小した。術中所見及び病  
21 理所見より静脈奇形と考えた。病変が眼窩に進展し、著明な眼球  
22 突出を呈していることから、外科的摘出の適応と考えた。

23

24 術前硬化療法：生検にて易出血性病変であることを確認したので、

1 術前硬化療法を計画した。流入血管である前深側頭動脈と中硬  
2 膜動脈に順次マイクロカテーテルを挿入し、それぞれを 20%NBCA に  
3 て塞栓を行うと、血管撮影上は病変濃染像が消失した(図 3)。頭皮  
4 上から病変を触れると、腫瘤は変わらず張力を持って隆起しており、  
5 内部まで十分血流が低下しているとは思えなかった。18G 留置針を  
6 用いて経皮的に病変を穿刺し、そこから造影剤を緩徐に注入した。  
7 造影剤は病変内部で広く拡散し、内部の塞栓は不十分であると判  
8 断した。あらかじめ考慮していた追加の硬化療法として、経皮的に穿  
9 刺した留置針から透視下に 12.5%NBCA を極めて緩徐に注入すると、  
10 病変の 3 つのコンパートメント(頭蓋外、頭蓋内、眼窩内)にゆっくり  
11 樹氷様に広く拡散した(図 4)。総量約 13ml を注入した。NBCA 注  
12 入中は頸部静脈の持続的圧迫と断続的 Valsalva 法を併用した。  
13 流出静脈への NBCA 流出は透視では確認されなかった。硬化療法  
14 施行後に、視機能の異常を認めなかった。

15 手術：塞栓術から 4 日後に摘出術を行った。NBCA は穿刺部であ  
16 る頭蓋外部分はもちろん、頭蓋内部分、眼窩内部分の隅々まで拡  
17 散していることが透見され、病変内部が完全に血栓化されていた。生  
18 検時とは異なり病変からの出血はごく少量であった(図 5)。病変全周  
19 に渡って周囲との境界は明瞭で、頭蓋内病変は全て硬膜外に存在  
20 し、眼窩病変は筋円錐外に存在したこともあって、容易に全摘出す  
21 ることができた。

22

23 <病理組織>非常に蛇行し拡張した血管の集簇を認め、内皮細  
24 胞の異常な増殖を認めず、静脈奇形と診断した。病変の隅々まで

1 NBCA が拡散し、内部で強い血栓形成を確認した(図 5)。

2 <術後経過>

3 術後 MRI にて全摘を確認でき(図 6)、眼球突出は消失した。術後  
4 に視野視力障害や複視などの視機能障害は認めなかった。

5

6 III. 考察

7 血管性腫瘍と血管奇形を含めて血管腫と呼ばれてきた病変は、  
8 1982 年 Mulliken と Glowacki によって、血管腫と血管奇形に分類  
9 された 5)。その後、国際血管腫・血管奇形学会が ISSVA (The  
10 International Society for the Study of Vascular Anomalies) 分  
11 類にて血管性腫瘍と血管奇形に分類し、現在の国際的標準的分  
12 類法となっている 6)。従来、血管腫とされてきた海綿状血管腫、静  
13 脈性血管腫、筋肉内血管腫、滑膜血管腫は、ISSVA 分類では静  
14 脈奇形に分類される。今なお用語の混乱が見られるが、過去の海綿  
15 状血管腫に関する文献を、静脈奇形に当てはめて考察すること自  
16 体は無益なことではない。

17 「頭蓋骨発生の海綿状血管腫は骨新生物のうち非常に稀な疾患  
18 ではある」との報告が多数見られるが 1)、その一方で「頭蓋骨原発の  
19 腫瘍性病変に限ると、海綿状血管腫は骨腫に次いで 2 番目の頻  
20 度で見られる」との報告がある 7)8)。すなわち、頭蓋骨原発の腫瘍性  
21 病変は稀ではあるが、これらを鑑別する上で「海綿状血管腫」すなわ  
22 ち静脈奇形の占める割合は稀なものではなく、鑑別診断の中に必ず  
23 含めておくべき疾患であると言える。

24 静脈奇形は表在性のもものでは硬化療法が治療の第一選択である

1 2)3)。一方、頭蓋底や眼窩などの深部に存在する静脈奇形に関し  
2 ては、1923年のCushingの報告以来9)、一括摘出(en bloc  
3 resection)が標準的治療とされてきた歴史もあり、また、硬化療法  
4 のための直接穿刺が困難なこともあって、外科的切除例の報告が多数  
5 ある。特に、眼窩などではmass effectが最大の問題であり、外科的  
6 切除術が優先される所以でもある。静脈奇形は易出血性病変であり、  
7 外科的切除に際しては、発生部位やサイズによっては術中の大量出  
8 血が全摘出の妨げになる。安全で確実な硬化療法と外科的切除  
9 術の併用を必要とする症例が存在する。

10 一般に、静脈奇形に対する血管撮影では病変濃染像や流入動  
11 脈が描出されないとされる。しかし、頭蓋骨から発生する静脈奇形  
12 (原文では「海綿状血管腫」)に関しては、中硬膜動脈や浅側頭動  
13 脈などが流入動脈になりうるとの報告10)11)や、約半数の例で血管  
14 撮影にて病変濃染像を呈するとの報告もある12)。頭蓋骨から発生  
15 する静脈奇形に関しては、その他の部位から発生するものとは異なっ  
16 た性質を有する可能性も考えられる。本症例も頭蓋骨板間から発生  
17 した静脈奇形と考えられ、中硬膜動脈と前深側頭動脈からの流入  
18 動脈を認めた。

19 静脈奇形の内部は薄い壁に仕切られた広い血管腔や単層の上  
20 皮に仕切られた洞類血管腔からなり、内部に血液が充満している  
21 13)14)ため、髄膜腫などの腫瘍と比較して、病変内の血管腔の占め  
22 る割合が圧倒的に高い。この類洞構造は、Kirchhoffら12)が強調  
23 するように、直接穿刺による造影で明瞭に描出される。このことから、  
24 直接穿刺による硬化療法は硬化剤を病変の隅々まで到達させるた

1 めに最適な方法であり、実際に治療の第一選択となっている。本例  
2 ではカテーテル挿入が可能な程度の流入動脈を認めたとはいえ、そこ  
3 から経動脈的に塞栓物質を注入したとしても、広い類洞空間に十分  
4 拡散させるまでに流入動脈が閉塞することになる。静脈奇形に対する  
5 経動脈的塞栓術の有用性の報告<sup>15)</sup>も少数はあるものの、その効  
6 果には疑問が残る。特に、本例のように多房性で複雑な形状をした  
7 病変においては、直接穿刺で注入した硬化剤を如何に確実に病変  
8 の隅々まで拡散させるかが肝要である。静脈奇形に対する硬化療法  
9 には一般的にエタノール、オルダミン、ポリドカノールなどが硬化剤とし  
10 て用いられることが多いが、本症例において我々はリピオドールで希釈  
11 した低濃度NBCAを選択した。その理由としては、視認性が良いこと、  
12 病変内に広く拡散させることが可能と判断したこと、物質特性に習  
13 熟していること、外科的切除術の術前処置であり硬化剤の残存が問  
14 題にならないことなどが挙げられる。

15 手技的には、病変内の血流を落とし、流出静脈への迷入を防ぎ、  
16 緩徐に時間をかけてNBCAを注入する工夫が必要である。低濃度  
17 NBCAを用いることで硬化までの時間を遅らせたこと、希釈に用いるリ  
18 ピオドールを加温してその粘調度を下げて拡散しやすくしたことなどが  
19 有用であったと考える。動静脈奇形と比較すると、静脈奇形の場合  
20 は病変内の血流速度は緩やかであるため、流出静脈への塞栓物質  
21 の迷入のリスクは比較的低いとも考えられるが、本症例では流入動  
22 脈からの閉塞を先行させ、さらに頸部静脈の持続的圧迫と患者の  
23 協力による断続的Valsalva法を加えた。我々は、これらの手技が流  
24 出静脈への塞栓物質迷入の防止に有用であったとの印象を持って

1 いるが、本例の経験のみからではその検証は困難である。リピオドール  
2 により希釈した低濃度 NBCA は視認性が極めて良好であり、透視で  
3 NBCA の拡散を確認しながら注入速度を調節することができた。  
4 NBCA は 12.5%と低濃度であっても血栓原性が非常に高く、外科的  
5 切除術に際しては病変から全く出血しないほどの十分な効果が得ら  
6 れた。これらのことから、NBCA を硬化剤として選択したことの利点を十  
7 分活用できたと考える。

8 本例は眼窩内病変により著明な眼球突出を呈しており、外科的  
9 切除術を要する症例であった。しかし、多房性かつ複雑な形状で頭  
10 蓋内の広範囲に広がる静脈奇形であり、生検時の出血具合を考慮  
11 すると、術前硬化療法の併用なしでは大出血をきたし、眼窩病変の  
12 摘出まではたどり着かなかった可能性が高い。病変の一部が外板を  
13 破壊していたため、病変への経皮的アプローチが可能で、術前硬化  
14 療法を有効に活用できた一例であったと考える。

15

16

#### 17 IV. 結語

18 術前硬化療法が非常に有効であった頭蓋骨板間発生の静脈奇  
19 形の 1 例を経験した。病変は骨欠損部を通じて頭蓋外に進展して  
20 いたことから、経皮的直接穿刺による硬化療法を併用することが可  
21 能であり、眼窩内にまで達する多房性の大きな静脈奇形であったにも  
22 関わらず、ほとんど出血することなしに安全に全摘出することができた。  
23 低濃度 NBCA による硬化療法は、外科的切除の術前処置として有  
24 用である可能性がある。



1

2

3 V. 利益相反開示

4 筆頭著者および共著者全員において、本論文に関して開示すべき

5 利益相反状態は存在しない

6

7

8 VI. 参考文献

9 1) Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular anomalies

10 classification: recommendations from the international

11 society for the study of vascular anomalies. *Pediatrics*. 2015;

12 136: e203-214.

13

14 2) Marler JJ, Mulliken JB. Current management of

15 hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg*.

16 2005; 32: 99-116, ix.

17

18 3) Heit JJ, Do HM, Prestigiacomo CJ, et al. Guidelines and

19 parameters: percutaneous sclerotherapy for the treatment of

20 head and neck venous and lymphatic malformations. *J*

21 *Neurointerv Surg*. 2017; 9: 611-617.

22

23 4) Wold LE, Swee RG, Sim FH. Vascular lesions of bone.

24 *Pathol Annu*. 1985; 2: 101-109.

1

2 5) Mulliken, J.B. and Glowacki, J.: Hemangiomas and Vascular  
3 malformation in infants and children: a classification based  
4 on endothelial characteristics. *Plast Resonstr Surg.* 1982; 64:  
5 412-422.

6

7 6) Bruder E, Perez-Atayde AR, Jundt G et al. Vascular lesions  
8 of bone in children, adolescents, and young adults. A  
9 clinicopathologic reappraisal and application of the ISSVA  
10 classification. *Virchows Arch.* 2009; 454: 161-179.

11

12 7) Jelsma F. Tumors of the Calvaria with Specific  
13 Consideration of the Clinical Problem. Springfield, Illinois,  
14 Charles C Thomas, 1959.

15

16 8) Vandenberg HJ Jr, Coley BL. Primary tumors of the cranial  
17 bones. *Surg Gynecol Obstet.* 1950; 90: 602-612.

18

19 9) Cushing H. Surgical end-results in general, with a case  
20 of cavernous haemangioma of the skull in particular. *Surg*  
21 *Gynecol Obstet.* 1923; 36: 303-308.

22

23 10) Pastore FS, De Caro GM, Faiola A, et al. Cavernous  
24 hemangioma of the parietal bone. Case report and review of

1 the literature. Neuro Chirurgie. 1999; 45: 312-315.

2

3 11) Bastug D, Ortiz O, Schochet SS. Hemangiomas in the  
4 calvaria: Imaging findings. Am J Roentgenol. 1995; 164: 683-  
5 687.

6

7 12) Kirchhoff D, Eggert HR, Agnoli AL. Cavernous angiomas  
8 of the skull. Neurochirurgia (Stuttg). 1978; 21: 53-62.

9

10 13) Politi M1, Romeike BF, Papanagiotou P. et al.  
11 Intraosseous hemangioma of the skull with dural tail sign:  
12 radiologic features with pathologic correlation. Am J  
13 Neuroradiol. 2005; 26: 2049-2052.

14

15 14) Khanam H, Lipper MH, Wolff C Let al. Calvarial  
16 hemangiomas : report of two cases and review of the literature.  
17 Surg Neurol. 2001; 55: 63-67.

18

19 15) Mavrogenis AF1, Rossi G, Calabrò T, Altimari G et al.  
20 The role of embolization for hemangiomas. Musculoskelet Surg.  
21 2012; 96: 125-135.

22

23

24

1 VII. 図表の説明

2 図 1. 術前 CT. サーフエースレンダリング法 (A,B), 前額断 (C,E),  
3 水平断 (D,F). 病変は頭蓋外・頭蓋内・眼窩内に進展し、眼窩上  
4 壁 (A 白矢印)、側頭骨 (B 白矢頭) が欠損している。内板、外板は  
5 板間から押し広げられたように菲薄化し破綻している。右眼の著しい  
6 球突出および右側頭部の膨隆を認める。

7

8 図 2. 術前 MRI. T1 強調画像水平断 (A,B), T2 強調画像水平  
9 断 (C,D), ガドリニウム造影画像水平断 (E,F), ガドリニウム造影画  
10 像前額断 (G), ガドリニウム造影画像前額断 (H). 病変は T1 強調  
11 画像にてやや低信号、T2 強調画像にて不均一な高信号、ガドリニ  
12 ウム造影画像にて不均一な造影効果を示す多房性病変として描出さ  
13 れた。

14

15 図 3. 血管撮影. 右内頸動脈撮影正面像 (動脈相 A, 毛細血管  
16 相 B), 右外頸動脈撮影動脈相 (正面像 C, 側面像 D), 右外頸動  
17 脈撮影毛細血管相 (正面像 E, 側面像 F). 流入血管塞栓後動  
18 脈相 (正面像 G, 側面像 H). 右内頸動脈撮影では病変に一致  
19 して無血管野 (B 破線) を認める。右外頸動脈撮影では中硬膜動  
20 脈および前深側頭動脈からの流入動脈を認める。矢印および矢頭  
21 (H) はそれぞれ塞栓した中硬膜動脈および前深側頭動脈を示す。

22

23 図 4. 経皮的穿刺による塞栓術の透視画像. 上段は正面像 (A),  
24 下段は側面像 (B). 経時的に左から右に並べている。上下段ともに

1 右端が硬化療法完了像。経皮的に注入したNBCAが、徐々に病変  
2 の深部のコンパートメントに拡散している様子が観察できる。

3

4 図5. 術中写真(A). 右前頭側頭開頭および眼窩縁切除を行い、  
5 病変の全貌を見たところ。側頭骨を破壊していた部分(黒矢頭)と眼  
6 窩内病変(黒矢印)。\*は眼球後面。内部は血栓化し、病変は縮小  
7 しており、出血はごく少量であった。病理組織像(B,C)。B:x10, 静  
8 脈奇形の類洞内にNBCA(白矢頭)と血栓(白矢印)を認める。  
9 C:x40, NBCA(白矢頭)は類洞を充満していることがわかる。

10

11 図6. 術後頭部MRI。ガドリニウム造影画像水平断(A,B)。病変  
12 は全摘出されている。