

コイルガイドライン
(肺動静脈奇形/肺動静脈瘻)
(推奨文草案)

目次

はじめに	P3
1. 本診療ガイドラインの基本理念と概要	
1.1 目的	P4
1.2 ガイドラインの利用者	P4
1.3 対象となる患者	P4
1.4 本ガイドラインがカバーする範囲	P4
1.5 本ガイドライン使用にあたっての注意事項	P4
1.6 既存のガイドライン	P5
1.7 作成法	P5
1.8 推奨度分類と決定法	P6
1.9 公開とガイドライン利用促進の工夫	P7
1.10 作成グループの構成	P7
1.11 資金および協力組織	P7
1.12 外部評価	P7
1.13 改訂予定	P8
2. CQ と推奨一覧表	P9

3. クリニカル・クエスチョン	
3.1 CQ 1 塞栓術の適応は？	P10
3.2 CQ 2 コイル塞栓術の方法は？	P12
3.3 CQ 3 術後フォローの適切な方法は？	P15
3.4 CQ 4 再発率と再発因子は？	P18
3.5 CQ 5 再発予防と再発対処の方法は？	P21
4. 外部評価の結果	P24
利益相反（conflict of interest: COI）に関する開示	P25

はじめに

肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）の治療における IVR（画像下治療）の重要性は近年高くなっており、離脱式コイルを使用した肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）塞栓術の施行数が増加しています。日本 IVR 学会では、学会員および IVR を施行するすべての医師にむけて、IVR 手技の実践的指針となるよう、「コイルガイドライン：肺動静脈奇形/肺動静脈瘻編」を公表いたします。肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対する塞栓術を施行する際の参考にしていただけると幸いです。

なお、本ガイドラインの記載内容に関する責任は日本 IVR 学会 理事会ならびにガイドライン委員会に帰属します。ただし、臨床現場における手技の選択や保険適応外の機器の使用等については、必要に応じて施設の長、および倫理委員会の承認を経て、十分なインフォームド・コンセントの上、患者を担当する医師が責任を持つものいたします。

高知大学医学部 放射線診断・IVR 学講座

山上卓士

（日本 IVR 学会ガイドライン委員会委員長）

本診療ガイドラインの基本理念と概要

1. 目的 本ガイドラインは、離脱式コイルを使用する塞栓術が有用と考えられる代表的な疾患として、肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対する塞栓術の対象となる患者に最良の医療を提供するために、手技の統一化と周術期管理における重要なアウトカムにつき、エビデンスに基づき適切な臨床上の判断を行うための推奨を提供することを目的とするものである。

2. ガイドラインの利用者

本ガイドラインの利用者として、国内で離脱式コイルを使用した肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）塞栓術に関与する医師、看護師、診療放射線技師を想定している。

3. 対象となる患者

本ガイドラインの対象患者は、離脱式コイルを使用した肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）を予定している患者、およびその治療後の管理を要する患者である。

4. 本ガイドラインがカバーする範囲

本ガイドラインがカバーする範囲は、「治療適応となる症候性、あるいは無症候

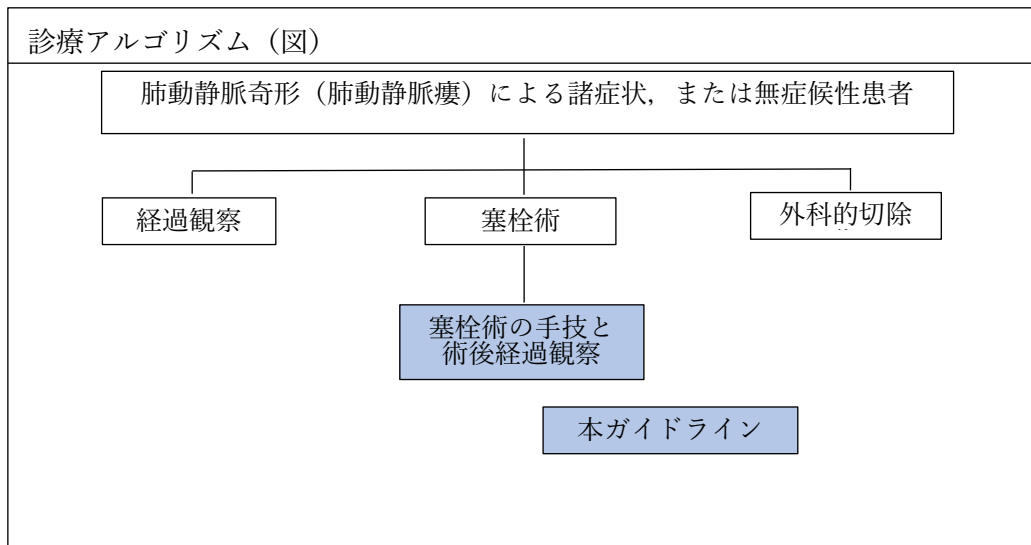
性の肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）を有する患者に対する離脱式コイルを使用した塞栓術の手技」である。「外傷性肺動脈損傷による肺動静脈瘻や術後血管損傷による肺動静脈瘻に対する塞栓術の手技」はカバーしない。

5. 本ガイドライン使用にあたっての注意事項

診療ガイドラインの定義は、「診療上の重要度の高い医療行為について、エビデンスのシステマティック・レビューとその総体評価、益と害のバランスなどを考量して、患者と医療者の意思決定を支援するために最適と考えられる推奨を提示する文書」とされている(Minds, 2014)。診療ガイドラインは、医療者の診療経験を否定するものではなく、またガイドラインに示される医療行為が必ずしも個々の患者の臨床状況に当てはまるとは限らない。このため、最終的な臨床判断は、個々の臨床状況、臨床現場における人的資源や医療物資、医療機器、医療機関へのアクセスの容易さ、医療コスト、患者の価値観を加味して、患者と主治医が協働して行われるべきものである。本ガイドラインも、臨床現場における医療従事者の意思決定の支援を目的としており、提示した推奨に従うよう強制するものではない。さらに、推奨に従うことで必ずアウトカムが改善することを保証するものではなく、本ガイドラインの推奨を参考に行われた医療行為により生ずる結果について、本ガイドライン作成委員会ならびに日本 IVR 学会は一切

の責任を負うものではない。また、本診療ガイドラインは臨床現場での資料として活用されることを想定して作成されており、医療裁判の証拠として使用されることを想定していない。

【診療アルゴリズム】



6. 既存のガイドライン

肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対するコイル塞栓術の既存のガイドラインは無い。

7. 作成法

本ガイドラインは、「Minds ガイドライン作成マニュアル 2017」の一部、および「GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and

Evaluation)システム」を参照して作成した。作成 プロセスは、下記である。

1. ガイドライン作成委員会の設置
2. ガイドラインの対象とトピックの選択
3. 利益相反管理方針の決定
4. GRADE システムによるエビデンス評価と推奨決定（適用可能な CQ のみ）
 - 1 疑問の定式化（PICO）と CQ（clinical question）作成
 - 2 アウトカムと重要性の検討
 - 3 エビデンスの検索
 - 4 システマティック・レビュー（systematic review: SR）
 - 5 アウトカムごとのエビデンスの要約と追加情報の検討
 - 6 エビデンス総体の確実性の判断
 - 7 エビデンスから推奨の枠組みの検討
 - 8 ガイドライン・パネルによる推奨の決定
5. ガイドライン草稿執筆
6. 外部評価、パブリックコメント
7. 最終化
8. 公表、普及

9. 評価

10. 改訂の計画

8. GRADE におけるエビデンスの確実性の分類、推奨度分類と決定法

1. エビデンス総体のエビデンスの確実性 研究数と研究デザイン、介入と対照の効果ないしは害の程度、バイアスのリスク、非一貫性(結果が複数の 研究全般にわたり一貫しているか)、非直接性(CQ の PICO と合致するか)、不精確さ、出版バイアスなどを評価し、4 段階に分類する (図)。

強	中	弱	非常に弱
効果の推定値に強く確信がある	効果の推定値に中程度の確信がある	確信は限定的である	効果の推定値がほとんど確信でない

2. 推奨分類と決定法 エビデンスをもとに推奨を決定するプロセスでは、下記の項目を明示的に評価し、推奨のタイプと強さを決定する。合意には E メールを用いた Delphi 法によって意見を集約し、推奨を決定する。

5.3.1 エビデンスから推奨へ

5.3.1.1 この問題の優先度は高いか？

5.3.1.2 予想される効果はどの程度か？

5.3.1.3 予想される害はどの程度か？

5.3.1.4 アウトカム全般のエビデンスの確かさはどうか？

5.3.1.5 患者の価値観や好みに重要な不確実性またはばらつきはあるか？

5.3.1.6 効果と害のバランスは介入または比較対照を支持するか？

5.3.1.7 重要な利害関係者にとって受け入れ可能なものか？

5.3.1.8 介入は実行可能か？

5.3.2 推奨のタイプ 推奨のタイプは、下記の表のように4種類に分かれる。なお、弱い推奨の場合、「弱い」という文言はエビデンスの弱さと混同される可能性があるため「条件付き」、「任意」、「限定的」に置き換え可能とされており、本ガイドラインでは「条件付き」すなわち「セッティング、入手可能な資源、患者の価値観などを条件とする推奨」または「提案」を用いる。

推奨の強さ	強い	弱い	弱い	強い
推奨	・・・を行うよう推奨する	・・・を行うよう提案する	・・・を行わないよう提案する	・・・を行わないよう推奨する

9. 公開とガイドライン利用促進の工夫

本ガイドラインは、PDF として日本 IVR 学会ホームページに掲載し、無償でダウンロードできるようにするとともに、審査をうけ、Minds ホームページに公開予定である。さらに、海外への情報発信のため、英文論文を作成し、英文誌に投稿する。また、日本 IVR 学会の一般患者向けのパンフレットに、ガイドラインの内容を反映する。

10. 作成グループの構成 作成委員会の組織構成

1. 日本 IVR 学会 門脈圧亢進症診療における肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）の手技に関するガイドライン作成委員会

2. 外部評価委員

3. 日本 IVR 学会ガイドライン委員会 委員長

山上 卓士（高知大学医学部放射線診断学・IVR 学講座）

4. 日本 IVR 学会 ガイドライン委員会 副委員長

掛田 伸吾（弘前大学医学部放射線診断学）

11. 利益相反(conflict of interest: COI) 委員全員が日本 IVR 学会の規定に従って利益相反の申請を行った。これによると、利益相反に該当する 事実は以下の

ごとくであった。

1. 役員・顧問職社員など（100万円を超える）該当なし
2. エクイティ(株など)（利益 100万円を超えるか全株式の 5%以上）該当なし
3. 特許使用料（100万円を超える） 該当なし
4. 講演料・原稿料など（100万円を超える） 該当なし
5. 臨床研究（治験）（代表者としての参加） 該当なし
6. 研究費（受託研究、共同研究、寄付金等）（200万円を超える） 該当なし
7. その他の報酬（5万円以上） 該当なし

12. 資金および協力組織 本診療ガイドラインは、日本 IVR 学会の資金を得て作成した。ガイドライン委員および SR 協力者には日当は支払われず、必要時に交通費のみ支給された。

13. 改訂予定 本ガイドラインは、5 年後の 2029 年に改訂予定である。ただし、その前に重要な知見が得られた場合には、必要に応じて部分改訂を検討する。

14. 作成グループの構成

作成委員会の組織構成

1. 日本 IVR 学会 肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）におけるコイルガイドラ

イン作成委員会

委員長

小金丸雅道（久留米大学医学部 放射線科）

委員（五十音順）

穴井 洋（市立奈良病院 放射線科）

阿保 大介（北海道大学医学部 放射線診断科）

米虫 敦（関西医科大学総合医療センター 放射線科）

下平 政史（愛知医科大学 放射線科）

田上 秀一（久留米大学医学部 放射線科）

中村 恩（島根大学医学部 放射線科）

山上 卓士（高知大学医学部 放射線診断・IVR 学講座）

2. 外部評価委員

杉浦 寿彦（千葉大学大学院医学研究院呼吸器内科学）

3. 日本 IVR 学会 ガイドライン委員会 統括委員

山上 卓士 高知大学医学部 放射線診断・IVR 学教室 委員長

掛田 伸吾 弘前大学 放射線診断科 副委員長

小泉 淳 千葉大学医学部 附属病院 画像診断センター

中井 資貴 東京医科大学 放射線科

Clinical question (CQ)

CQ 1 : 塞栓術の適応は？

CQ 2 : コイル塞栓術の方法は？

CQ 3 : 術後フォローの適切な方法は？

CQ 4 : 再発率と再発因子は？

CQ 5 : 再発予防と再発対処の方法は？

CQ 1 : 塞栓術の適応は？

(穴井 洋)

投票結果

推奨度：一致率 100% (行うことを弱く推奨する (提案する))

推奨提示：一致率 71% (強い：「実施する」、または「実施しない」ことを推奨する)

エビデンスの強さ：一致率 57% (中)

回答：

肺動静脈奇形 (肺動静脈瘻) の feeding artery、draining vein のサイズに関わらず塞栓可能な病変がすべて適応となる。

解説：

治療を要する脳梗塞などの神経学的合併症を認めた肺動静脈奇形 (肺動静脈瘻) の feeding artery の径が 2.9-4.6mm であったとする報告(1,2)より、従来 3mm 以上の feeding artery をもつ肺動静脈奇形 (肺動静脈瘻) が塞栓術の適応とされていた(1-3)。一方、3mm 以下であってもすでに脳梗塞などの症状を呈しているものでは治療適応とされている(4)。現在では 3mm 以下の小さな feeding artery を

もつ肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）であっても重篤な脳神経を引き起こす可能性がある
あるとされ(5)、特にオスラー病：hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT 患
者においては feeding artery の経時的な増大も指摘されており、feeding artery の
サイズに関わらず治療適応と推奨されつつある(6)。以上より、現在では塞栓可
能なサイズの肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）は治療適応と考えられている(7,8)。

しかし、feeding artery、sac、draining vein のコンポーネントが大きく、塞栓術
が難渋することが予想される肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）では、呼吸機能を含む
全身状態が許せば外科的切除も考慮することが求められる(9)。また、単発の症
例より多発の症例で神経学的合併症の発生が上昇するとされるため、適切にす
べての病変を治療する必要がある(10)。

参考文献

- 1) White RI, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis with
three-dimensional helical CT- a breakthrough without contrast
media. Radiology 1994;191:613-614.
- 2) White RI Jr, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and
transcatheter embolotherapy. J Vasc Interv Radiol 1996;7:787-804.
- 3) Cartin-Ceba R, et al. Pulmonary arteriovenous malformations. Chest

2013;144:1033-1044.

- 4) Laureys M, et al. Detachable coiling for embolotherapy of high-flow pulmonary arteriovenous malformation: case report and review of the literature. *JBR-BTR* 2010;93:224-226.
- 5) Hsu CC, et al. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. *Cochrane Database Syst Rev* 2018;1:CD008017.
- 6) Takao S, et al. Pulmonary arteriovenous malformation exhibiting recanalization >10 years after coil embolization: Two case reports. *Medicine (Baltimore)*. 2020;99:e18694.
- 7) Pollak JS, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-44; quiz 45.
- 8) Müller-Hülsbeck S, et al. Wohlgemuth WA, Andersen PE. CIRSE Standards of Practice on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2020;43:353-361.
- 9) Nagano M, et al. Surgery versus percutaneous transcatheter embolization for pulmonary arteriovenous malformation: Analysis of a national inpatient database in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;154:1137-1143.

10) Moussouttas M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology* 2000;55:959-64.

CQ2：コイル塞栓術の方法は？

(米虫 敦)

投票結果

推奨度：一致率 67%（行うことを弱く推奨する（提案する））

推奨提示：一致率 50%（弱い：「実施する」、または「実施しない」ことを推奨する）

エビデンスの強さ：一致率 50%（弱）

回答：

奇異性塞栓に留意し、原則として sac もしくは sac 直前の feeding artery を密に塞栓する。

解説：

手技中は血栓による奇異性塞栓を予防するために、全身をヘパリン化する(1-3)。さらに、血栓予防のためにガイディングカテーテルはヘパリン化生理食塩水で持続灌流するのが推奨される(3)。カテーテルが血管壁にウェッジされた状態でワイヤーを抜去すると、空気を吸い込んで奇異性塞栓の原因となる。防止

策として、カテーテルハブの隙間に生食を持続的にシリンジで注入するか、生食を満たした容器内にカテーテルハブを浸しながらワイヤーを抜くとよい(1-3)。

塞栓部位は、sac もしくは sac 直前の feeding artery を塞栓した報告が多い(1-10)が、近年、肺動脈最終分枝より末梢で塞栓すると再発が少ないとの報告がある(11)。コイルの隙間を介した血流再開を抑制するために、コイル留置は密な充填を心がける。動脈を塞栓する際に、packing density 46.5% (中央値) で塞栓した場合の閉塞率は 97% (38/39) との報告がある(12)。これをもとに塞栓部分が 5mm、10mm の肺動静脈奇形 (肺動静脈瘻) を 0.014inch コイルで塞栓する場合は、それぞれ 295cm、1177cm のコイルが必要となる。よって計測上は、コイル本数は塞栓部分が 5mm、10mm の場合、再開通のリスクの少ない十分な塞栓が期待できる最低使用コイル本数は、長さ 20cm のコイルを使用する場合はそれぞれ 15 本、59 本、長さ 50cm のコイルを使用する場合はそれぞれ 6 本、24 本、が必要になる。draining vein はしばしば feeding artery よりも太く、コイルを逸脱させないように留意することが必要である

(1,2)。血流が早く、コイルが留置困難な場合は、バルーンカテーテルを用いた



フローコントロールが推奨される(1,2,6)。

参考文献

- 1) 大須賀慶悟、肺動静脈奇形に対するコイル塞栓術, IVR 会誌 23, 82-86, 2008.
- 2) White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do I embolize? Tech Vasc Interv Radiol. 2007;10:283-290.

- 3) Müller-Hülsbeck S, et al. Andersen PE. CIRSE Standards of Practice on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2020;43:353-361.
- 4) Kajiwara K, et al. Venous sac embolization of pulmonary arteriovenous malformation: safety and effectiveness at mid-term follow-up. *Acta Radiol.* 2014;55:1093-1098.
- 5) Dinkel HP, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: embolotherapy with superselective coaxial catheter placement and filling of venous sac with Guglielmi detachable coils. *Radiology* 2002;223:709-714.
- 6) Mori K, et al. A modified metallic coil embolization technique for pulmonary arteriovenous malformations using coil anchors and occlusion balloon catheters. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008;31:638-642.
- 7) Hsu CC, et al. Embolisation therapy for pulmonary arteriovenous malformations. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010;(5):CD008017.
- 8) Shin JH, et al. Embolotherapy for pulmonary arteriovenous malformations in patients without hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Korean J Radiol* 2010;11:312-319.
- 9) Cusumano LR, et al. Treatment of Recurrent Pulmonary Arteriovenous

Malformations: Comparison of Proximal Versus Distal Embolization

Technique. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2020;43:29-36.

10) Andersen PE, et al. Long-Term Single-Center Retrospective Follow-Up After Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations Treated Over a 20-year Period: Frequency of Re-canalization with Various Embolization Materials and Clinical Outcome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2019;42:1102-1109.

11) Shimohira M, et al. Location of embolization affects patency after coil embolization for pulmonary arteriovenous malformations: importance of time-resolved magnetic resonance angiography for diagnosis of patency. *Eur Radiol*. 2021;31(7):5409-5420.

12) Hongo N, et al. Vessel Occlusion using Hydrogel-Coated versus Nonhydrogel Embolization Coils in Peripheral Arterial Applications: A Prospective, Multicenter, Randomized Trial. *J Vasc Interv Radiol*. 2021;32(4):602-609.e1.

CQ3：術後フォローの適切な方法は？

(下平政史)

投票結果

推奨度：一致率 67%（行うことを弱く推奨する（提案する））

推奨提示：一致率 67%（弱い：「実施する」、または「実施しない」ことを推奨する）

エビデンスの強さ：一致率 83%（弱）

回答：

CT による再発診断が一般的であるが、近年 time-resolved MR angiography が有用との報告もある。

解説：

肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対する塞栓術後の経過観察における最も重要な課題は、塞栓術後の「再発」の正確な診断である。再発は「塞栓した部分に血流が再開する recanalization」「正常肺動脈からの側副血行路による reperfusion」「複数の feeding artery を有する肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）における未治療 feeding artery の残存」「気管支動脈などの体循環系からの

reperfusion」の4種類に分類される(1)。

従来この再発診断にはCTが用いられてきた。CTにて塞栓部分の末梢側である sac や draining vein が縮小している場合に、閉塞が得られていると診断する。診断基準は、70%以上収縮している場合を閉塞と判断する論文が多い(2-4)が、30%を cut-off 値とする論文(5)や、完全縮小(100%)を基準とする論文もある(6,7)。一方、近年では感度特異度の両方を考慮すると、55-60%程度が cut-off 値として適当という報告も見られ(8,9)、CT診断における再発の判定基準はさまざまである。また、CT診断では留置されたコイルのアーチファクトにより正確に縮小率が評価できないことが問題であるが、近年、金属アーチファクト低減技術の有用性が報告され(10)、正確な再発診断に寄与すると考えられる。

一方、造影MR angiographyによる肺動静脈奇形(肺動静脈瘻)の描出は、スクリーニング目的では施行されていたが(11)、近年、造影剤の流れを経時的に描出する time-resolved MR angiography が、再発診断に有用と報告された(12,13)。この方法では、コイルのアーチファクトの影響を受けにくく、血管造影のように直接的に血流が評価可能であり、感度特異度ともにCT診断よりも高いと報告されている(13)。肺動脈相にて sac や draining vein が描出された場合は、「recanalization」や「正常肺動脈からの reperfusion」、「未治療

feeding artery の残存」が疑われ、体動脈相にて sac や draining vein が描出された場合は「体循環系からの reperfusion」が疑われる。再発の有無の診断のみならず再発のタイプも診断可能であり、有用な方法である。

右左シャントの検出には、造影心エコー検査や肺血流シンチグラフィも有用な検査であるが、正常でも陽性になることがあり、再発診断の方法としては一般的ではない(14)。

参考文献

- 1) Woodward CS, et al. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology* 2013;269:919-926.
- 2) Kajiwara K, et al. Venous sac embolization of pulmonary arteriovenous malformation: safety and effectiveness at mid-term follow-up. *Acta Radiol* 2014;55:1093-1098.
- 3) Pollak JS, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-44; quiz 45..
- 4) Milic A, et al. Reperfusion of pulmonary arteriovenous malformations after

- embolotherapy. *J Vasc Interv Radiol* 2005;16:1675-1683.
- 5) Remy-Jardin M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations treated with embolotherapy: helical CT evaluation of long-term effectiveness after 2-21-year follow-up. *Radiology* 2006;239:576-585.
 - 6) Hayashi S, et al. Efficacy of venous sac embolization for pulmonary arteriovenous malformations: comparison with feeding artery embolization. *J Vasc Interv Radiol* 2012;23:1566-1577; quiz p. 1581.
 - 7) Prasad V, et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: efficacy of platinum versus stainless steel coils. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15:153-160.
 - 8) Bélanger C, et al. Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) reperfusion after percutaneous embolization: Sensitivity and specificity of non-enhanced CT. *Eur J Radiol* 2016;85:150-157.
 - 9) Makimoto S, et al. Association between reperfusion and shrinkage percentage of the aneurysmal sac after embolization of pulmonary arteriovenous malformation: evaluation based on contrast-enhanced thin-section CT images. *Jpn J Radiol* 2014;32:266-273.
 - 10) Asano Y, et al. Utility of second-generation single-energy metal artifact

reduction in helical lung computed tomography for patients with pulmonary arteriovenous malformation after coil embolization. *Jpn J Radiol.* 2018;36:285-294.

- 11) Schneider G, et al. MR angiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *AJR Am J Roentgenol* 2008;190:892-901.
- 12) Shimohira M, et al. Reperfusion Rates of Pulmonary Arteriovenous Malformations after Coil Embolization: Evaluation with Time-Resolved MR Angiography or Pulmonary Angiography. *J Vasc Interv Radiol* 2015;26:856-864.e1.
- 13) Kawai T, et al. Feasibility of time-resolved MR angiography for detecting recanalization of pulmonary arteriovenous malformations treated with embolization with platinum coils. *J Vasc Interv Radiol* 2014;25:1339-1347.
- 14) Hanley M, et al. ACR Appropriateness Criteria Clinically Suspected Pulmonary Arteriovenous Malformation. *J Am Coll Radiol* 2016;13:796-800.

CQ4：再発率と再発因子は？

(下平政史)

投票結果

推奨度：一致率 67%（行うことを弱く推奨する（提案する））

推奨提示：一致率 71%（弱い：「実施する」、または「実施しない」ことを推奨する）

エビデンスの強さ：一致率 67%（弱）

回答：

再発率は0～50%と論文によりさまざまである。最も頻度の高い再発のタイプは、塞栓した部分に血流が再開する recanalization である。

Recanalization の原因としてはコイルの不十分な packing が挙げられる。

解説：

肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対するコイル塞栓術後の再発は、CT 診断によ

り評価された論文がほとんどである。CT 診断の場合、再発は sac もしくは

draining vein の縮小率で判断するが、再発の診断基準となる縮小率は、3

0%、70%、100%（完全縮小）と論文によりさまざまである(1-6)。報告

されている再発率は0～50%と幅広いが(3-8)、この一因は上記の診断基準の違いによるものと思われる。Time-resolved MR angiography を用いて再発を診断した論文では再発率49%との報告がある(9)。これらより、肺動静脈奇形(肺動静脈瘻)に対する塞栓術後の再発は稀な病態ではないと考えられる。

再発は「塞栓した部分に血流が再開する recanalization」「正常肺動脈からの側副血行路による reperfusion」「複数の feeding artery を有する肺動静脈奇形における未治療 feeding artery の残存」「気管支動脈などの体循環系からの reperfusion」の4種類に分類されるが、最も頻度の高い再発のタイプは「recanalization」である(10)。この recanalization の原因としては、不適切なサイズのコイルの使用や、コイルの数が十分ではないことにより生じる「不十分な packing」である(1,11,12)。肺動脈は体動脈よりも壁のコンプライアンスが高いため伸縮しやすく、tight packing を行っても塞栓後に coil density が粗となり塞栓効果が十分に発揮されず再開通を来す可能性がある。また、肺動脈内では線溶系が亢進しているため血栓が溶解されやすい状態である。これらにより、肺動静脈奇形(肺動静脈瘻)に対するコイル塞栓術では、コイルの packing が不十分であると、体動脈系の病変よりも recanalization が生じやすいのではないかと考えられている(12)。

一方、正常肺動脈からの側副血行路による reperfusion や気管支動脈な

どの体循環系からの reperfusion は、塞栓部位が肺動静脈奇形の近傍の feeding artery ではなく、feeding artery の中枢部分を塞栓した場合に生じやすい(1)。

参考文献

- 1) Milic A, et al. Reperfusion of pulmonary arteriovenous malformations after embolotherapy. J Vasc Interv Radiol 2005;16:1675-1683.
- 2) Pollak JS, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. J Vasc Interv Radiol 2006;17:35-44; quiz 45.
- 3) Kajiwara K, et al. Venous sac embolization of pulmonary arteriovenous malformation: safety and effectiveness at mid-term follow-up. Acta Radiol 2014;55:1093-1098.
- 4) Remy-Jardin M, et al. Pulmonary arteriovenous malformations treated with embolotherapy: helical CT evaluation of long-term effectiveness after 2-21-year follow-up. Radiology 2006;239:576-585.
- 5) Hayashi S, et al. Efficacy of venous sac embolization for pulmonary arteriovenous malformations: comparison with feeding artery embolization. J Vasc Interv Radiol 2012;23:1566-1577; quiz p. 1581.

- 6) Prasad V, et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: efficacy of platinum versus stainless steel coils. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15:153-60.
- 7) Ratnani R, et al. Retrospective Comparison of Pulmonary Arteriovenous Malformation Embolization with the Polytetrafluoroethylene-Covered Nitinol Microvascular Plug, AMPLATZER Plug, and Coils in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *J Vasc Interv Radiol* 2019;30:1089-1097.
- 8) Stein EJ, et al. Persistence in Coil-Embolized Pulmonary Arteriovenous Malformations with Feeding Artery Diameters of 3 mm or Less: A Retrospective Single-Center Observational Study. *J Vasc Interv Radiol* 2017;28:442-449.
- 9) Shimohira M, et al. Reperfusion Rates of Pulmonary Arteriovenous Malformations after Coil Embolization: Evaluation with Time-Resolved MR Angiography or Pulmonary Angiography. *J Vasc Interv Radiol* 2015;26:856-864.e1.
- 10) Woodward CS, et al. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology*

2013;269:919-926.

- 11) Andersen PE, et al. Long-Term Single-Center Retrospective Follow-Up After Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations Treated Over a 20-year Period: Frequency of Re-canalization with Various Embolization Materials and Clinical Outcome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2019;42:1102-1109.

- 12) Shimohira M, et al. Usefulness of Hydrogel-Coated Coils in Embolization of Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2018;41:848-855.

CQ5：再発予防と再発対処の方法は？

(下平政史)

投票結果

推奨度：一致率 67%（行うことを弱く推奨する（提案する））

推奨提示：一致率 67%（弱い：「実施する」、または「実施しない」ことを推奨する）

エビデンスの強さ：一致率 67%（弱）

回答：

最も頻度の高い再発である recanalization を予防するためには、適切なサイズ、十分な量のコイルを使用する tight packing が必要である。Tight packing には安全性の高い detachable coil の使用が望ましい。

再発が生じた場合は再塞栓術が考慮されるが、報告されている再塞栓術の成績は良好ではなく、初回の塞栓術で再発しないように治療することが重要である。

解説：

最も頻度の高い再発である recanalization の原因は、不適切なサイズのコイル

の使用や、コイルの数が十分ではないことにより生じる「不十分な packing」である(1)。よって、この recanalization を防止するためには、適切なサイズ、十分な量のコイルを使用し、肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）を「tight packing」することが重要である。一方、肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）は、肺動脈と肺静脈の右左短絡であるため、術中にコイルが肺静脈側に migration すると、体循環に流れ、脳梗塞などの合併症が生じうる。Pushable coil は塞栓術中に回収することができないため、この migration のリスクが高い (2,3)。また Pushable coil の使用は、必ずしも tight packing に向かない、もしくは難しいため慎重に使用する必要がある。よって、肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）に対する塞栓術では、安全性を考慮し detachable coil を積極的に使用するべきであり、pushable coil は detachable coil によりフレームが作成された後に使用するのが妥当である。

「肺動脈からの側副血行路による reperfusion」や「気管支動脈などの体循環系からの reperfusion」を防止するためには、sac もしくは sac に近い部位の feeding artery から塞栓することが重要である(1,4)。「複数の feeding artery を有する肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）における未治療 feeding artery の残存」については、術前 CT にて feeding artery の解剖を十分検討することにより予防できる。

Recanalization や肺動脈からの reperfusion は、右左シャントの残存であり再塞栓術が考慮される。再塞栓術を行う場合は、既存のコイルよりも末梢までカテーテルを進めコイルを留置することが望ましい(1,5,6)。しかし、既存のコイルの中にカテーテルを進めていく際に、肺静脈側への血栓の migration を引き起こす可能性があるため、カテーテル操作には十分な注意を要する。一方で、再塞栓術の成績は初回塞栓術の成績よりも悪いという報告があり(7)、初回の塞栓術で再発しないように塞栓することが重要である。

参考文献

- 1) Milic A, et al. Reperfusion of pulmonary arteriovenous malformations after embolotherapy. J Vasc Interv Radiol 2005;16:1675-1683.
- 2) Ratnani R, et al. Chamrathy M, Battaile J, Kalva SP. Retrospective Comparison of Pulmonary Arteriovenous Malformation Embolization with the Polytetrafluoroethylene-Covered Nitinol Microvascular Plug, AMPLATZER Plug, and Coils in Patients with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. J Vasc Interv Radiol 2019;30:1089-1097.
- 3) Greben CR, et al. Double microcatheter single vascular access embolization

technique for complex peripheral vascular pathology. *Vasc Endovascular Surg* 2010;44:217-222.

- 4) Maruno M, et al. Where is the Origin of the Last Normal Branch from Feeding Artery of Pulmonary Arteriovenous Malformations? *Cardiovasc Intervent Radiol* 2018;41:1849-1856.
- 5) Woodward CS, et al. Treated pulmonary arteriovenous malformations: patterns of persistence and associated retreatment success. *Radiology* 2013;269:919-926.
- 6) Pollak JS, et al. White RI Jr. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006;17:35-44; quiz 45.
- 7) Shimohira M, et al. Reperfusion Rates of Pulmonary Arteriovenous Malformations after Coil Embolization: Evaluation with Time-Resolved MR Angiography or Pulmonary Angiography. *J Vasc Interv Radiol* 2015;26:856-864.e1.

4. 外部評価の結果

杉浦寿彦先生（千葉大学大学院医学研究院呼吸器内科学）に外部評価をしていただいた。

外部評価によって、

（１）遺伝性出血性末梢血管拡張症→遺伝性出血性末梢（毛細）血管拡張症と表現を変更するか、もしくは混乱を招かないために「オスラー病：hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT」でも良いという指摘あり。ガイドライン委員内で意見交換をおこない、本ガイドラインでは「オスラー病：hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT」と表現する方針とした。

2) 疾患名を「肺動静脈奇形」しているものの、本疾患は古くから「肺動静脈瘻」という表現もあるため、疾患名の表現についての意見をいただいた。本意見に関してガイドライン委員で確認し、「肺動静脈奇形（肺動静脈瘻）」と表現を統一することとした。

3) 各CQに対するシステマティックレビューはエビデンスのある論文が少なすぎて（もしくは無くて）行えなかったという理解でよいかとのご質問を受

け、杉浦先生のご指摘の如くである点を委員内で確認した。

外部評価をしていただいた杉浦寿彦先生に感謝する。

利益相反（conflict of interest：COI）に関する開示

「コイルガイドライン（肺動静脈奇形/肺動静脈瘻）」作成に携わったガイドライン統括委員会、ガイドライン策定委員会、システムティックレビューチームには企業との経済的な関係につき、下記の項目について、各委員、協力者から利益相反状況の申告を得た。 _

申告された企業名を下記に記す（対象期間は2020年4月1日から2023年3月31日）、企業名は2023年3月時点の名称とした。

診療ガイドライン策定参加者と1親等内家族のCOI自己申告項目の開示基準額

- ① 企業や営利を目的とした団体の役員、顧問職の有無と報酬額（100万円/企業/年 以上）
- ② 株の保有と、その株式から得られる利益（最近1年間の本株式による利益）
（100万円/企業/年 以上）
- ③ 企業や営利を目的とした団体から特許使用料として支払われた報酬（100万円/企業/年 以上）
- ④ 1つの企業や営利を目的とした団体より、会議の出席（発表、助言など）に対し支払われた日当、講演料などの報酬（50万円/企業/年 以上）

- ⑤ 1つの企業や営利を目的とした団体がパンフレット、座談会記事などの執筆に対して支払った原稿料（50万円/企業/年 以上）
- ⑥ 1つの企業や営利を目的とした団体が提供する研究費（産学共同研究、受託研究、治験など）（100万円/企業/年 以上）
- ⑦ 1つの企業や営利を目的とした団体が提供する奨学（奨励）寄附金（100万円/企業/年 以上）
- ⑧ 企業などが提供する寄附講座（企業などからの寄附講座に所属し、寄附金が実際に割り当てられた100万円以上のもの）
- ⑨ その他の報酬（研究とは直接に関係しない旅行、贈答品など）（5万/企業/年 以上）

診療ガイドライン策定参加者にかかる組織COI申告項目と開示基準額

- ① 1つの企業や営利を目的とした団体が提供する研究費（産学共同研究、受託研究、治験など）（1,000万円/企業/年 以上）
- ② 1つの企業や営利を目的とした団体が提供する奨学（奨励）寄附金（200万円/企業/年 以上）

これによると、利益相反に該当する事実は以下のごとくであった。

診療ガイドライン統括委員会参加者のCOI開示（個人COI）

山上卓士（高知大学医学部放射線診断・IVR学教室 教授）

⑦ゲルベ・ジャパン株式会社、富士フイルム富山化学、くぼかわ病院、尚賢会

診療ガイドライン策定委員会・システマティックレビューチーム参加者のCOI

開示（個人COI）

米虫敦（関西医科大学総合医療センター 講師）

④メディコスヒラタ

穴井洋（市立奈良病院 放射線科）

⑥ハイレックスコーポレーション、バイオメディカルソリューションズ、キヤノンメディカル

外部評価参加者の COI 開示

杉浦寿彦先生（千葉大学大学院医学研究院呼吸器内科学 准教授）

⑧日本新薬、センセレファーマ、アクラリオンファーマニューティカルズジャパン