

# AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

旭川医科大学研究フォーラム(2022)第19巻:2-10

神経線維腫症1 型患者の皮弁形成術後20年目に  
生じた特発性皮下血腫に対して経カテーテル的  
出血コントロールに成功した一例

緒方 美季, 沖崎 貴琢, 大屋 明希子, 藤本 弥臣,  
八巻 利弘

## 神経線維腫症 1 型患者の皮弁形成術後 20 年目に生じた特発性皮下血腫 に対して経カテーテル的出血コントロールに成功した一例

緒方美季<sup>\*</sup>, 沖崎貴琢<sup>\*</sup>, 大屋明希子<sup>\*</sup>, 藤本弥臣<sup>\*</sup>, 八巻利弘<sup>\*</sup>

### 【要 旨】

神経線維腫症 1 型患者 (NF1) で、頸部神経鞘腫術後の皮弁移植形成術後 20 年目に特発性に血腫を生じ、経カテーテル的動脈塞栓術 (TAE) によって出血コントロールを得られた一例を経験したので報告する。症例は 60 代女性で、右後頭部腫脹のため近医を受診し、精査にて活動性出血を伴う皮下血腫と貧血、臨床的にショックバイタルが判明したため当院へ救急搬送された。転院当日に主要な出血源である右後頭動脈に対し TAE が行われた。右顔面動脈領域にも少量の extravasation が認められたが、皮弁の虚血リスクを考慮し、顔面動脈の塞栓は行わずに手技を終了した。しかし翌日に血腫増大を認めたため、右顔面動脈に対する TAE も追加で施行した。術後には皮弁の壊死を認めたが、デブリードマンを繰り返し、同部は肉芽形成が確認されるまでに改善した。NF1 の出血に対しては血管脆弱性のため外科的な止血処置が困難な場合もあり、比較的低侵襲で効果的な報告が近年増加している TAE が適応となる場合も多い。皮弁形成部分に対する TAE は塞栓範囲の決定が非常に難しいが、本症例からは複数科と協議の上で皮弁形成部の壊死をどの程度まで許容して、出血コントロールを優先するかを決定する事も重要であると考えらる。

キーワード

神経線維腫症 1 型, 特発性出血, 頸部皮弁, 血管内治療

### はじめに

神経線維腫症 1 型 (Neurofibromatosis type 1 : 以下 NF1) は、常染色体優性遺伝疾患であり、皮膚及び神経の多発性神経線維腫、カフェオレ斑に代表される皮膚の色素沈着を主徴とし、骨病変・眼病変・脊髄腫瘍といった多彩な内臓合併症を呈することが報告されている<sup>1)</sup>。NF1 患者では血管の

脆弱性を有する場合があります、稀ではあるが動脈狭窄や動静脈瘻といった様々な血管病変の報告も認められる<sup>2)</sup>。今回、皮弁形成術後の NF-1 患者の頸部皮下血腫に対してカテーテル治療により出血コントロールに成功した症例を経験したので文献考察を含めて報告する。

<sup>\*</sup> 旭川医科大学 放射線医学講座

症 例

症 例：60 代，女性。

主 訴：右後頭部腫脹。

現病歴：誘因なく右頭部，顔面の腫脹を自覚し近医を受診した。初診時は明らかな異常を指摘し得無かったために帰宅したが，腫脹の増悪を認めたため翌日に再診した。再診時には血圧の低下（収縮期血圧 70mmHg）を認め，造影 CT で右頸部に広範な皮下血腫および活動性出血が確認されたため，精査加療目的に当院救急搬送となった。

既往歴：神経線維腫症 1 型。陳旧性脳梗塞，高血圧。

手術歴：右顔面神経鞘腫切除，眼球摘出，頭蓋骨部分摘出・人工骨移植，顔面形成・皮弁移植術後（20 年前）。

来院時現症：身長 142 cm，体重 40.1 kg。JCS3，体温 36.2°C，血圧 111/68 mmHg，脈拍 98 回/min（sinus），呼吸回数 22 回/min，酸素飽和度 98%（room air）。

外観所見：右下顎周囲から右後頭部にかけての腫脹を認め，右耳介周囲は一部暗赤色を示していた（Fig. 1）。



Fig. 1

血液生化学検査（正常値）：Hb 8.0 g/dl（11.5-15.0 g/dl），RBC  $3.05 \times 10^6 / \mu\text{L}$ （ $3.70-4.90 \times 10^6 / \mu\text{L}$ ），MCV 79.0 fl（83.0-100.0 fl），MCH 26.2 pg（28.0-34.0 pg），MCHC 33.2%（32.0-36.0%），Htc 24.1%（35-45%），Plt  $9.6 \times 10^4 / \mu\text{L}$ （ $15-35 \times 10^4 / \mu\text{L}$ ），PT 14.5sec（9.8-12.1 sec），PT-INR 1.26（0.80-1.20），APTT 33.8 sec（27-39.9 sec），

AT-III 76%（83-115%），D-dimer  $33.25 \mu\text{g/ml}$ （0.00-0.50  $\mu\text{g/ml}$ ），FDP 100.4  $\mu\text{g/ml}$ （0.0-9.9  $\mu\text{g/ml}$ ）

CT 画像所見：単純 CT にて皮弁形成術後である右頭頸部皮下に大量の血腫を認め，造影 CT では動脈相で血腫内に extravasation の所見を複数認めた（Fig. 2A, 2B）。上咽頭から下咽頭にかけての気道が血腫により圧迫され偏位していた。（Fig. 2C）

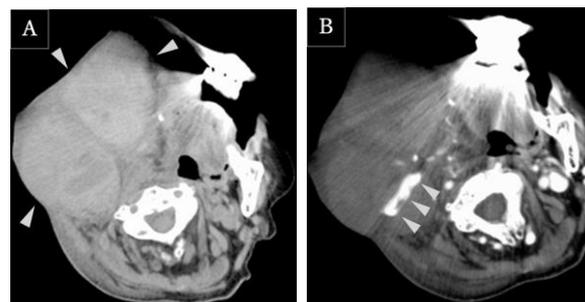


Fig. 2A

Fig. 2B



Fig. 2C

来院後経過：気道確保のため気管挿管および人工呼吸器管理となった。血腫に対しての治療方針に関しては脳神経外科・頭頸部外科・救急科・放射線科間の協議で，外科的な血腫除去や止血は NF1 患者の血管脆弱性のため困難と判断し，外頸動脈分枝からの多発出血として Interventional radiology（以下 IVR）による経カテーテル的動脈塞栓術（Transcatheter arterial embolization, 以下 TAE）を選択した。

TAE1 回目：左大腿動脈に 5Fr long sheath を留置し，親カテーテルとしてメディキットガイディングカテーテル™JB2 変形（メディキット株式会社，東京都），マイクロカテーテルとしてテルモマ

イクロカテーテル Progreat λ™17 アングル (テルモ株式会社, 東京都), ガイドワイヤーにはラジフォーカス®ガイドワイヤーアングル E タイプ (テルモ株式会社, 東京都), マイクロワイヤーとして Aqua™VIII ガイドワイヤー (フィルメック株式会社, 愛知県) を使用した。頭頸部血管造影用の灌流回路にはヘパリン生食 (生理食塩水 500ml + ヘパリン 5ml, 5000 単位) を使用し, 造影剤はビジパーク®270 (GE ヘルスケアファーマ株式会社) 100ml に対しヘパリン 1ml (1000 単位) 混合して使用した。右外頸動脈造影では顎動脈などの顔面動脈分岐部より遠位部は描出されず, 過去の手術による結紮後の所見であった。右後頭動脈近位部には粗大な, 末梢側には少量の extravasation が認められた (Fig. 3A)。後頭動脈末梢側を, 2-6 週間程度で吸収されるとされている<sup>14)</sup>多孔性ゼラチンスポンジ (セレスキュー®, 日本化薬, 東京都) を約 1mm 角に細断したもの (推定体積約 2cm<sup>3</sup>) で塞栓した後, 後頭動脈近位部を C-stopper coil 0.014 inch (株式会社パイオラックスメディカルデバイス, 神奈川県) を合計 10 本 (2mm×1.5cm 2 本, 2mm×3.0cm 3 本, 2mm×6cm 3 本, 3mm×10cm 2 本) 用いて塞栓した。右顔面動脈からも少量の extravasation (Fig. 3B) を認めたが, 後頭動脈塞栓時点で血圧の上昇 (塞栓前収縮期血圧 98 mmHg, 心拍数 96 回/min ~ 塞栓後収縮期血圧 170 mmHg, 心拍数 88 回/min) が確認されていた事や, 皮弁形成術後部位を塞栓した場合の虚血および壊死のリスクが高い事から, 顔面動脈の塞栓は行わずにカテーテルおよびシースを抜去し手技を終了とした。術中は MAP 2 単位, FFP 6 単位を輸血していたが, 終了時の採血では Hb 5.5 g/dl, RBC 2.03×10<sup>6</sup>/μL, Htc 16.4%, Plt 10.0×10<sup>4</sup>/μL, PT 13.1 sec, PT-INR 1.15, APTT 44.3 sec, AT-III 78%, D-dimer 10.34 μg/ml, FDP 35.4 μg/ml と貧血の進行を認めたが術中およびシース抜去時には明らかな合併症は無く終了した。

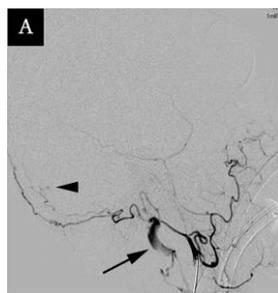


Fig. 3A

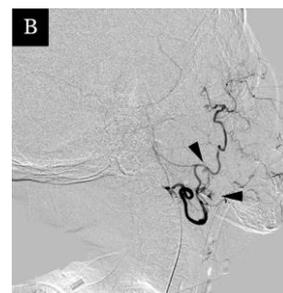


Fig. 3C

TAE1 回目術後経過: 治療当日から翌朝までは血圧管理, 輸血 (MAP 14 単位, FFP 16 単位, Plt 20 単位) などの保存療法により Hb 12.5 g/dl, RBC 4.40×10<sup>6</sup>/μL, Htc 36.4%, Plt 6.3×10<sup>4</sup>/μL, PT 11.3 sec, PT-INR 0.99, APTT 29.7 sec, AT-III 80%, D-dimer 4.39 μg/ml, FDP 15.2 μg/ml と, 血小板の低下は認めるもその他凝固能異常や貧血の進行は認めず, 頸部血腫の局所制御も得られていた。しかし, TAE1 回目翌日午後に血腫の再増大を認めた (Fig. 4) ため, 出血源検索のため再度造影 CT が撮像された。血腫内には前日 CT (Fig. 2) とは異なる位置に extravasation を認めた (Fig. 5)。TAE 1 回目翌日午前には収縮期血圧 140-150 mmHg 及び心拍数 70 回/min 程度で経過していたが, 午後には収縮期血圧 110 mmHg 及び心拍数 85 回/min と血圧の低下も認めたため, 血圧コントロール目的に 2 度目の TAE を施行する方針となった。



Fig. 4

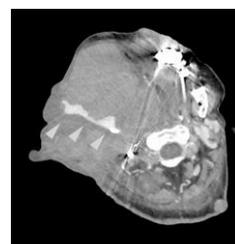


Fig. 5

TAE2 回目: 1 回目と同様に左大腿動脈に 5Fr long sheath を留置。ワイヤー, 親カテーテルは TAE1

回目と同様のものを用い、マイクロカテーテルには Progreat λ™19 アンクル (テルモ株式会社, 東京都) を用いて手技を行った。右顔面動脈領域に extravasation を認め (Fig. 6A), ゼラチンスポンジ (セレスキュー®) 細片 (推定体積約 1mm<sup>3</sup>) のみを用いて塞栓した。出血点の消失を確認し (Fig. 6B), 手技を終了とした。術直後の採血では Hb 9.1 g/dl, RBC 3.14×10<sup>6</sup>/μL, Htc 26.1%, Plt 4.5×10<sup>4</sup>/μL, PT 12.5 sec, PT-INR 1.10, APTT 37.2 sec, AT-III 67%, D-dimer 5.10 μg/ml, FDP 12.9 μg/ml と、貧血進行及び血小板減少認めていたが、他の出血源は認められず、術前の出血に伴う変化も混在していると考えられた。



Fig. 6A



Fig. 6B



Fig. 7

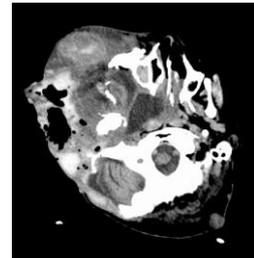


Fig. 8

TAE2 回目術後経過：術後は ICU に入室し、引き続き人工呼吸器管理となった。TAE2 回目翌日には血腫の軽度増大を認めたが、TAE2 回目後から翌朝にかけての輸血量は MAP 6 単位, FFP8 単位, Plt30 単位で、翌朝の採血で Hb 9.5 g/dl, RBC 3.28×10<sup>6</sup>/μL, Htc 27.5%, Plt 8.3×10<sup>4</sup>/μL, PT 11.7 sec, PT-INR 1.03, APTT 29.8 sec, AT-III 71%, D-dimer 2.64 μg/ml, FDP 7.8 μg/ml と貧血の所見は認めていたが、術翌朝以降は輸血を追加していない状態で Hb 8.3-10.2 g/dl の間で推移しており、経過観察の方針となった。術翌日からは発熱 (39.0°C) や採血で炎症反応の上昇も認め (WBC 10.08×10<sup>3</sup>/μL (正常値: 3.50-8.50×10<sup>3</sup>/μL), CRP 7.29 mg/dL (正常値: ≤0.30 mg/dL)), 血腫の感染合併が疑われた。外科的な血腫除去は再出血のリスクも高かったため、自壊壊死後にデブリードマンの方針となった。血腫部の

感染に対しては術翌日から術後 5 日目にかけては オメガシン® (Meiji Seika ファルマ株式会社, 東京都) 0.9 g/day, 術後 5 日目からはセフェピム 3 g/day (サンド株式会社, 東京都), バンコマイシン (Meiji Seika ファルマ株式会社, 東京都) 2 g/day が用いられた。術後 9 日目には耳介背側に潰瘍が出現し、同部位から大量の悪臭を伴うコアグラの排出を認めた。術後 11 日目には右頸部の緊満感は消失し、壊死様の黒色調を示していた (Fig. 7)。以降、週 2 回程度で壊死部のデブリードマンを繰り返した。術後 12 日目に CT を撮影した際には血腫内に微細な気腫を認めたため (Fig. 8), 嫌気性菌カバールとして翌日の術後 13 日目からアネメトロ®

(ファイザー株式会社, 東京) 1.5 g/day も開始された。術後 25 日目にはデブリードマンにより下床が確認されており, MRSA も各種培養で確認されなかったためこれまでの抗菌薬を中止し, ゴシン® (大鵬薬品工業株式会社, 東京都) 13.5 g/day 一剤のみに変更した。術後 29 日目には血腫部の壊死組織はほぼ消失し, 露出した人工骨の上には少量の肉芽形成が認められていた (Fig. 9)。術後 31 日目の CT 画像では, 単純 CT 画像で少量の血腫様の高吸収域を認めるも (Fig. 10A), 造影 CT 画像では活動性出血を示唆する所見は認めなかった (Fig. 10B)。また, 創部および全身状態も良好のため, 術後 33 日目よりゴシン®投与も中止となった。以降, 術後 45 日目には人工呼吸器管理を離脱し, 術後 54 日目には今後の肉芽形成を待つ皮弁形成を行う方針として, 紹介元の病院へと転院となった。



Fig. 9

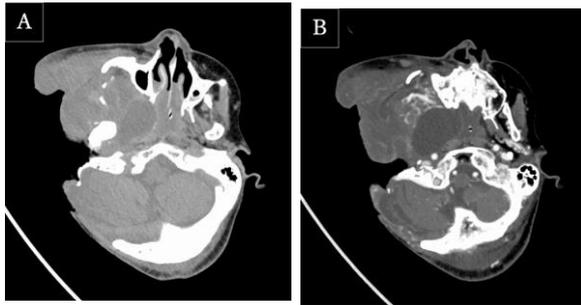


Fig. 10A

Fig. 10B

## 考察

NF1は1882年にドイツのFriedrich Daniel von Recklinghausenによりはじめて学会報告され、レックリングハウゼン病とも呼ばれている。常染色体優性の遺伝性疾患であり、第17番染色体長腕(17q11.2)に原因遺伝子が存在する<sup>1),2),13)</sup>。この疾患では血管の脆弱性を有することが報告されており<sup>2),12)</sup>、血管狭窄、閉塞、動脈瘤、仮性動脈瘤、破裂、瘻孔形成といった様々な血管病変を引き起こす<sup>2),3)</sup>。Oderichらの報告<sup>2)</sup>によると、血管病変は0.4-6.4%程度の低い頻度で合併し、血管病変のうち腎動脈病変が41%と最も多くに認められるとされている。その他に、頭頸部、四肢、および腹部大動脈といった様々な部位やサイズの血管に病変が認められる<sup>2)-4),13)</sup>。

本疾患の血管の脆弱性は神経線維腫の血管壁への直接浸潤によるものや、線維化やエラスチンの断片化といった二次的な変性変化を伴う内膜における紡錘形細胞の増殖といったメカニズムに起因するとされている<sup>13)</sup>。本疾患の出血に対する治療としては、外科的治療や血管内治療の選択肢があ

るが、外科的な血管の結紮処置や焼灼は組織の脆弱性のため困難になり得る。嶋田らの報告<sup>7)</sup>によると、NF1患者の特発性の動脈性出血に対して外科的処置を選択した症例で最終的に止血に難渋した報告も複数認められる<sup>7),8),13)</sup>。血管病変を有する患者は、多くの場合は無症候性で大量出血を来すことは稀だが、患者が循環血液量減少性ショックに陥った場合は適切な外科的止血処置が困難な場合があり予後は不良である<sup>5),6),13)</sup>。対して、血管内治療は比較的侵襲が低く、NF1の血管病変に対しても効果的な場合も多い<sup>7-9)</sup>。本邦でも1990年代ではNF1患者の頭頸部血管異常の治療は手術が主体であったが、2000年代以降には血管内治療単体もしくは血管内治療および手術のハイブリット治療が手術単体よりも多く選択されていた。本症例では、CTで確認された部位以外からも血管造影検査で複数箇所からの出血が認められており、外科的に多量の血腫の中から複数の出血点を同定し、脆弱な血管を全て止血する事は困難であったと推測される。したがって、本症例においても出血コントロールとして血管内治療を選択したことは適切であったと考える。

我々の知る限りでは本症例は皮弁形成術後部位の血腫に対してTAEを試みた初めての報告である。TAE2回目の術後には皮弁部分の壊死や感染兆候を認めており、長期入院管理の一因となっていた。一般には遊離皮弁損傷や壊死の原因としては、心臓血管疾患や糖尿病といった基礎疾患の他に喫煙歴や動脈血栓がよく知られている<sup>11)-13),15),16)</sup>。本症例では皮弁形成部の壊死に、血腫による末梢血流障害や感染の他にTAEによる血流障害の影響も関与していたと考えられる。ただし、前医の時点で臨床的にショック状態となっており血腫による気道の圧迫も認めていたため、早急な出血コントロールが必要な状態であり、前述の通り外科的な処置が困難である以上はTAEによる治療が最適であったと考える。我々は、皮弁温存のために1回目では主な出血源のみをターゲットと

してTAEを施行した。しかしながら本症例のように大きな血腫が存在しており皮弁の温存が困難であると予想される場合には、初回からの徹底的なextravasationの消失を目的としたTAEも選択肢の一つとして考慮されるかもしれない。皮弁形成部分に対するTAEは塞栓範囲および温存血管の範囲の決定が非常に難しいが、複数科との協議の上で皮弁形成部の壊死をどの程度まで許容して、出血コントロールを優先するかを決定する事も重要であると考え

## 結語

NF-1に合併する血管病変は外科的処置が困難な場合がある。近年は低侵襲なIVRによる治療も多数報告されており第一選択となりうる。本症例は皮弁形成術後であり塞栓範囲の判断に苦慮したが、TAEでの出血コントロールを達成し得た貴重な症例であった。

本論文の要旨は、2018年08月第70回北海道血管造影Interventional Radiology研究会において発表した。

## 参考文献

- 1) 吉田雄一, 倉持 朗, 太田有史, 他: 神経線維腫症1型の診断基準・治療ガイドライン作成委員会: 神経線維腫症1型(レックリングハウゼン病)の診断基準および治療ガイドライン. 日皮会誌: 128 (1), 17-34, 2018.
- 2) Friedman JM, Arbiser J, Epstein JA, et al: Cardiovascular disease in neurofibromatosis 1: Report of the NF1 Cardiovascular Task Force. Genetics in Medicine 4: 105-11, 2002.
- 3) Oderich GS, Sullivan TM, Bower TC, et al: Vascular abnormalities in patients with neurofibromatosis syndrome type I: clinical spectrum, management, and results. Journal of Vascular Surgery 46(3): 475-84, 2007.
- 4) Liang Y, Tong F, Zhang L, et al: Sudden death due to rupture of the right internal carotid artery in neurofibromatosis type 1: A case report. Legal Medicine 21: 33-37, 2016.
- 5) Baldó X, Ortiz MR, Sebastián F, et al. Fatal right spontaneous haemothorax in Von Recklinghausen ' s disease. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 2(1): 35-7, 2006.
- 6) Fukuda W, Taniguchi S, Fukuda I. Endovascular Treatment of Ruptured Intercostal Arteriovenous Fistulas Associated with Neurofibromatosis Type 1. Annals of Vascular Diseases 5(1): 109-12, 2012.
- 7) 嶋田 喜文, 川向 純, 新納 英樹, 他: 神経線維腫症I型に合併した肋間動脈破裂の一例. 日本呼吸器外科学会雑誌 29(6): 775-80, 2015.
- 8) Föhrding LZ, Sellmann T, Angenendt S, et al: A case of lethal spontaneous massive hemothorax in a patient with neurofibromatosis 1. Journal of Cardiothoracic Surgery 9: article number 172, 2014.
- 9) Kipfer B, Lardinois D, Triller J, et al: Embolization of a ruptured intercostal artery aneurysm in type I neurofibromatosis, European Journal of Cardiothoracic Surgery 19: 721-23, 2001.
- 10) Arai K, Sanada J, Kurozumi A, et al: Spontaneous hemothorax in neurofibromatosis treated with percutaneous embolization. Cardio Vascular

- and *Interventional Radiology* 30: 477-79, 2007.
- 11) 吉本世一: 遊離皮弁壊死への対応. *頭頸部外科* 27(2): 141-44, 2017.
  - 12) Yoshimoto S, Kawabata K, Mitani H, et al: Analysis of 59 cases with free flap thrombosis after reconstructive surgery for head and neck cancer. *Auris Nasus Larynx* 37(2): 205-11, 2010.
  - 13) Park YJ, Park KM, Oh J, et al: Spontaneous aortic rupture in a patient with neurofibromatosis type 1. *Journal of the Korean Surgical Society*. 82(4): 261-265, 2012.
  - 14) Blaine G. Absorbable gelatin sponge in experimental surgery. *Lancet* 2: 427-479, 1951
  - 15) Sugiyama N, Takao S, Suzuki E, et al. Risk factors for wound complications in head and neck reconstruction: 773 free jejunal reconstruction procedures after total pharyngolaryngoesophagectomy. *Head and Neck* 39(10): 2057-69, 2017
  - 16) Bozиков K, Arnez ZM, Factors predicting free flap complications in head and neck reconstruction. *Journal of Plastic Reconstructive & Aesthetic Surgery* 59(7): 737-742, 2006.
  - 17) 原潤翔平, 上田征吾, 野村研一郎, 他. 神経線維腫症 I 型に合併した上咽頭動静脈瘻の 1 例. *口腔・咽頭科* 30(1): 123-27, 2017

**Fig. 1** Clinical photograph on the day of admission. Swelling and reddish-black skin was observed in the region of right cervical soft-tissue flap.

**Fig. 2** Computer tomography (CT) on the day of admission. The mass in right neck subcutaneous looked highly absorbed on the non-contrast CT image (gray arrow heads), and the mass was presumed to be fresh hematoma. (A) Contrast enhanced CT shows active contrast extravasation (gray arrow heads) in the hematoma. (B, C) And CT shows the hematoma pushing the pharynx to the left side (black arrow). (C)

**Fig. 3** Digital subtraction angiogram (DSA) of right external carotid artery on the day of admission. DSA shows only occipital and facial artery, and several arteries which bifurcated proximal of these arteries. The vessels in distal region were vanished due to the operation 20 years ago. DSA reveals active extravasation from proximal of right occipital artery (arrow) and a slight extravasation from distal of right occipital artery (black arrow head). (A) After TAE of the right occipital artery with some pieces of gelatin sponge and micro coils, DSA shows no extravasation from the right occipital artery; however, a little extravasation from the right facial artery was still found (black arrow heads).

**Fig. 4** Clinical photograph of the patient right neck on the next day after the first TAE. Compared with Fig.1, the swelling of the skin increased with blistering (black arrow heads).

**Fig. 5** Contrast enhanced CT, the next day after the first TAE. CT shows growth of the hematoma with new active extravasation (gray arrow heads).

**Fig. 6** DSA of the arteries on the day of additional TAE. DSA shows extravasations (black arrow) from the right facial artery. (A) After the additional TAE of the facial artery with some pieces of gelatin sponge; consequently, DSA of the right external carotid artery shows no more extravasation. (B)

**Fig. 7** 11 days after the twice TAEs, a clinical photograph of the patient right neck. A hemorrhage beneath the right cervical soft-tissue flap and self-necrosis lesion in the

soft-tissue flap were observed.

**Fig. 8** 12 days after the TAEs, CT shows small airs in the hematoma. Therefore, the patient was suspected of having an anaerobic bacterial infection.

**Fig. 9** 29 days after the TAEs, a clinical photograph of the patient right neck. After debridement of the necrotic tissue, granulation tissue formed (black arrow heads).

**Fig. 10** 31 days after the TAEs, the non-contrast CT image shows the size of the hematoma was decreased. (A) Contrast enhanced CT doesn't shows any active extravasation. (B)

# A successful case of transcatheter arterial embolization for spontaneous hematoma in patient with neurofibromatosis type 1 who underwent soft-tissue flap grafting 20 years ago.

OGATA Miki\*, OKIZAKI Atsutaka\*, OOYA Akiko\*,  
FUJIMOTO Yasuomi\*, YAMAKI Toshihiro\*

---

## Abstract

We report a case of transcatheter arterial embolization (TAE) for spontaneous hematoma in patient with neurofibromatosis type 1 (NF1) who underwent soft-tissue flap grafting 20 years ago. The 60s woman perceived a swelling in right occipital region, and had anemia because of hemorrhage beneath the right cervical soft-tissue flap. An emergency TAE was performed and the hemorrhages from right occipital artery were disappeared. Several minor hemorrhages from right facial artery were found; however, they were just observed with consideration for the ischemic risk in the soft-tissue flap. On the next day, the hematoma growth was noticed. Consequently, the additional TAE for the facial artery was performed. After the twice TAE, the hemoglobin level was stabilized, and the cervical flap and hematoma were necrotic. Prevention of incision infection and debridement of the necrotic tissue were repeated, eventually, granulation tissue formed.

For hemorrhage in patient with NF1, surgical treatment may be difficult due to vascular vulnerability; therefore, endovascular treatment may be first-line because it is minimally invasive. TAE for feeder artery of the soft-tissue flap is difficult to determine the embolization range. This case shows it is important to determine the treatment strategy in discussion with other doctors, and to control the hemorrhage.

Key words

neurofibromatosis type 1, spontaneous hemorrhage, cervical flap, endovascular treatment

---

\* Department of Radiology, Asahikawa Medical University