

Angiographically Occult AVM の2例

国立循環器病センター 脳神経外科

吉田 真三, 米川 泰弘, 伊原 郁夫, 半田 寛

〔原稿受付：昭和63年8月11日〕

Angiographically Occult AVM: Report on Two Cases

SHINZO YOSHIDA, YASUHIRO YONEKAWA, IKUO IHARA and YUTAKA HANDA

Department of Neurosurgery, National Cardiovascular Center Suita, Osaka

With progress in radiological imaging diagnostic tools such as CT scan and MRI, reports of vascular malformations which are not visualized angiographically are increasing in number and the clinical importance of these angiographically occult angiomas in differential diagnosis in the case of intracranial mass lesion, or underlying disease of intracranial hemorrhage, is being recongnized.

Thus we report on two cases of angiographically occult AVM, one with hemorrhagic event and the other with no hematoma, and discuss the radiological characteristics of these angiographically occult AVMs. In the first case, a 56 years old male was admitted with a transient episode of spatial agnosia. The neurological examination on admission showed only slight constitutional apraxia and equivocal left upper quadrant hemi-anopsia. A CT scan revealed a homogenous low density area in the right parieto-occipital lobe, which showed no contrast enhancement. MRI showed a heterogeneous intensity area corresponding to the LDA in the CT scan. No vascular lesion was found in the angiography. Benign tumors such as granuloma or epidermoid were suspected, but no definitive diagnosis was made preoperatively. Surgical exploration was performed and histological section disclosed thrombosed AVM. The second case was a 44 years old male, who suffered from severe headache of sudden onset and became gradually comatose. The CT scan showed cerebellar hematoma and no vascular lesion was found in the angiography. An emergency operation was performed and numerous vascular structures were found in the hematoma cavity. Histological study revealed AVM.

緒 言

血管造影が脳動静脈奇形 (AVM) の臨床診断におい

て、確定的検査法であることは言うまでもないが、一方、AVM の存在にもかかわらず血管撮影上異常所見を認めない、あるいは avascular mass を呈する場合

Key words: Angiographically occult AVM, MRI, CT, Spatial agnosia.

索引語：潜在性脳動静脈奇形，核磁気共鳴画像法，コンピューター断層撮影，空間失認。

Present address: 565 Fujishirodai 5, Suita, Japan

があることはよく知られており、今日では一般に angiographically occult AVM (AOAVM) と呼ばれている^{1,2,4-6,11,12}。近年、CT, MRI 等の画像診断の進歩により、このような AOAVM の報告例は増加しつつあり、頭蓋内出血の原因疾患および占拠性病変における鑑別診断上重要なものとなりつつある。今回著者らは血管撮影上 AVM の所見を認めず手術所見及び組織学的所見より AOAVM と診断し得た2症例を経験したので報告する。

症 例 1

56才男性。既往歴として糖尿病および Leriche 症候群を有する。〈現病歴〉昭和62年5月15日朝、会社へ出勤する前、ネクタイを結ぼうとして結び方が解らなかった。その日はバイクで出勤途中、駐車中の車にぶつかったり、会社で机などの障害物にぶつかる等の出来事が頻発した。特に体の左半分をよくぶつけたとのことであった。自分では特に物が見えにくいという自覚は無かった。その後も同様の出来事が続いたため5月22日某病院に入院した。頭部 CT 上異常を指摘され精査・加療目的で5月26日当科入院となった。上述の如き異常は発症後約一週間で消失した。〈入院時所見〉意識清明。四肢の運動、知覚麻痺なし。視野検査では左上1/4同名性半盲が疑われたが、集中力が乏しく検査所見の再現性が乏しいとの事で確定的ではなかった。軽度の構成失行を認めたものの入院後は空間認知等の障害は明らかではなかった。一般検査所見では空腹時血糖 321 mg/dl, 尿糖4+と糖尿病の所見を呈

する以外は正常範囲であった。〈神経放射線学的所見〉頭蓋単純写では異常を認めず。頭部 CT では右頭頂後頭部皮質下に境界明瞭な造影剤増強効果を受けない低吸収域を認めた (Fig. 1)。mass effect は殆ど認められなかった。MRI では CT 上の低吸収域に一致して、不均一な信号強度を呈する mass を認めた (Fig. 1)。病変は複数の成分より構成されており、またその内部には SE (500/17) にて高信号を呈する索状の構造物を認めた。mass の周辺部は、SE (2000/90 および 500/17) にて低信号域を示した。血管撮影では左後大脳動脈の calcarine branch の造影が不良である事を除けば血管性病変、腫瘍陰影等は認められなかった (Fig. 2)。〈EEG 所見〉右頭頂および後頭部の誘導において θ 波が多く混入し徐波化傾向がみられたがてんかん発作波は認められなかった。

以上の所見より肉芽腫あるいは MRI 上脂肪を示唆する信号強度を示す成分が見られたことより、epidermoid 等の良性腫瘍を疑い診断確定の目的で6月19日手術を施行した。

〈手術所見〉腹臥位にて頭頂後頭開頭を行った。超音波断層像により病変を同定した後、硬膜を開くと、脳表は hemosiderin 沈着が認められ、くも膜は強く肥厚しており陳旧性の出血の存在が示唆された。脳溝に沿って深部に向かうと MRI で見られた索状の構造物に一致すると思われる血栓化した血管性の組織が認められこれを全摘出した。〈組織学的所見〉HE 染色では内腔に血栓を有する大小の血管組織が認められ、Elastica-van Gieson 染色では内弾性板を有する動脈成

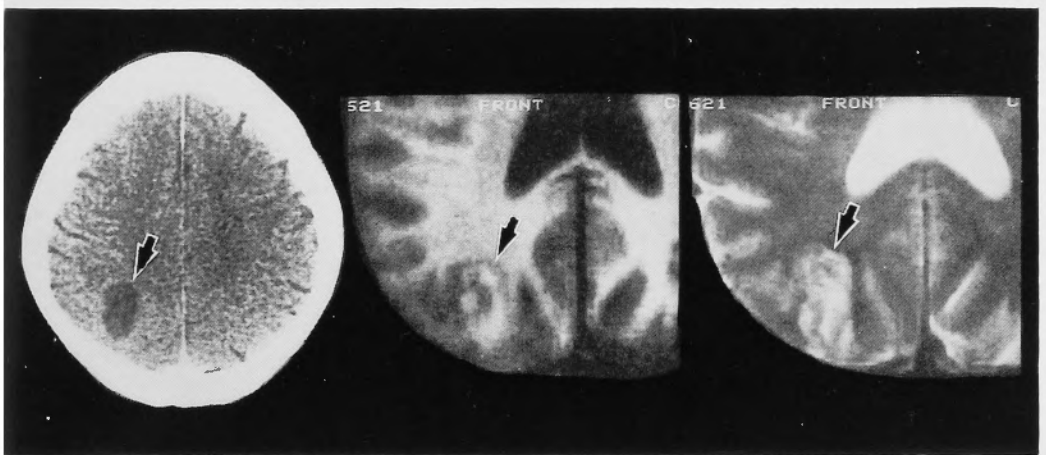


Fig. 1. Plain CT scan (Left) shows homogenous low density area, which on MRI is revealed as a heterogeneous intensity lesion (Center: SE500/17, Right: SE2000/90).

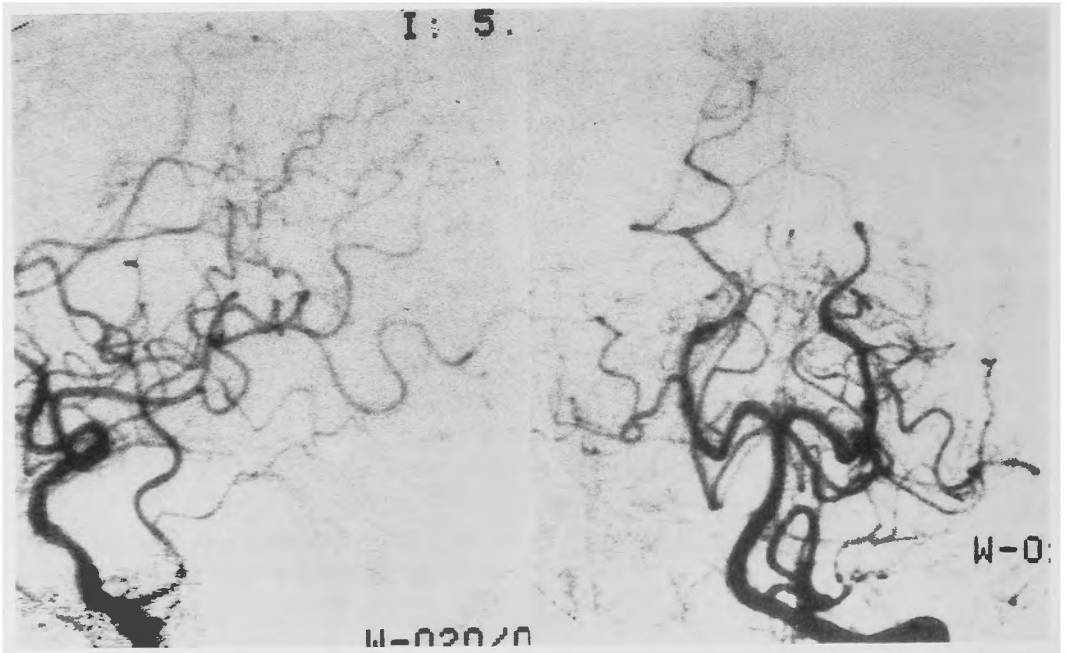


Fig. 2. Angiography reveals no vascular lesion except poor filling of the carotid branch of the left PC A. (Left: Rt. CAG, Right: LT. VAG)

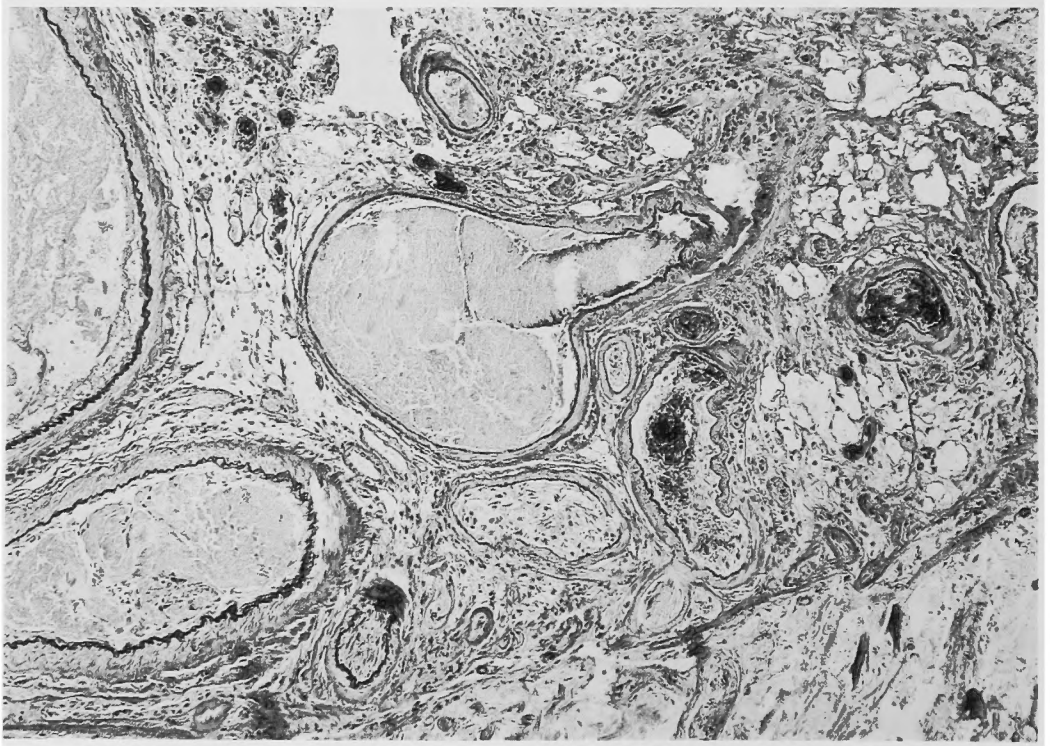


Fig. 3. Histological photomicrograph of case 1 (Elastica-van Gieson staining). Numerous vascular structures are noted and internal elastic membrane is found in the walls of some of the vessels, which means the existence of arterial components.

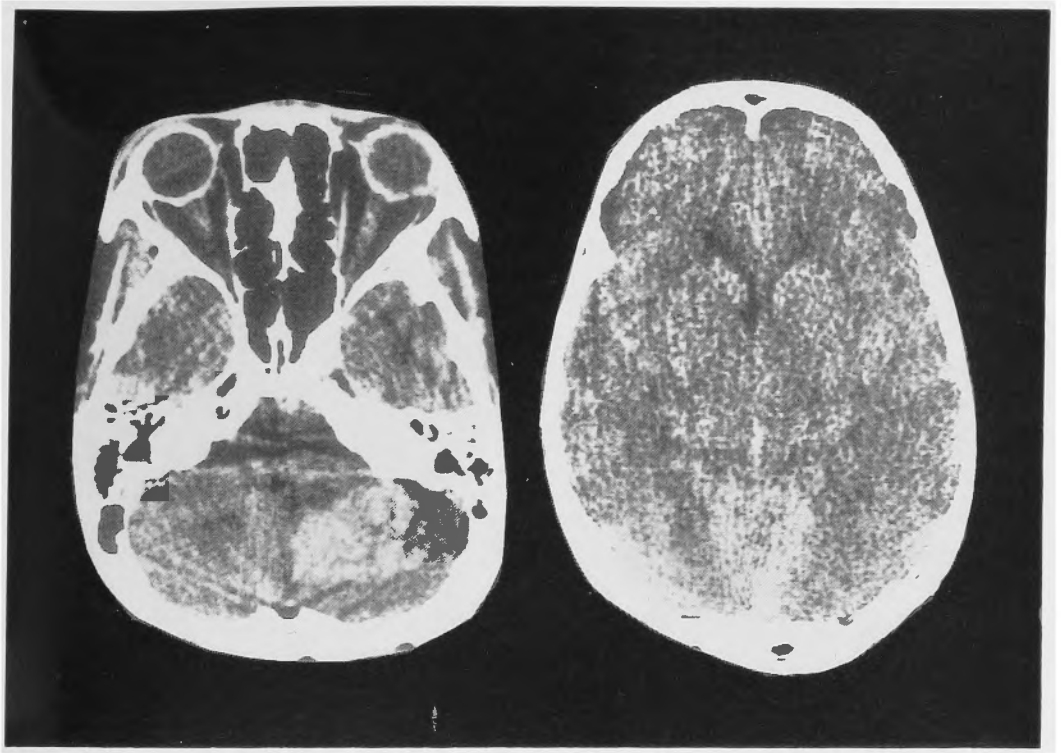


Fig. 4. CT scan on admission shows high density area in the left cerebellar hemisphere (Left). Post-operative CT scan (Right) reveals small ventricles and marked brain swelling.

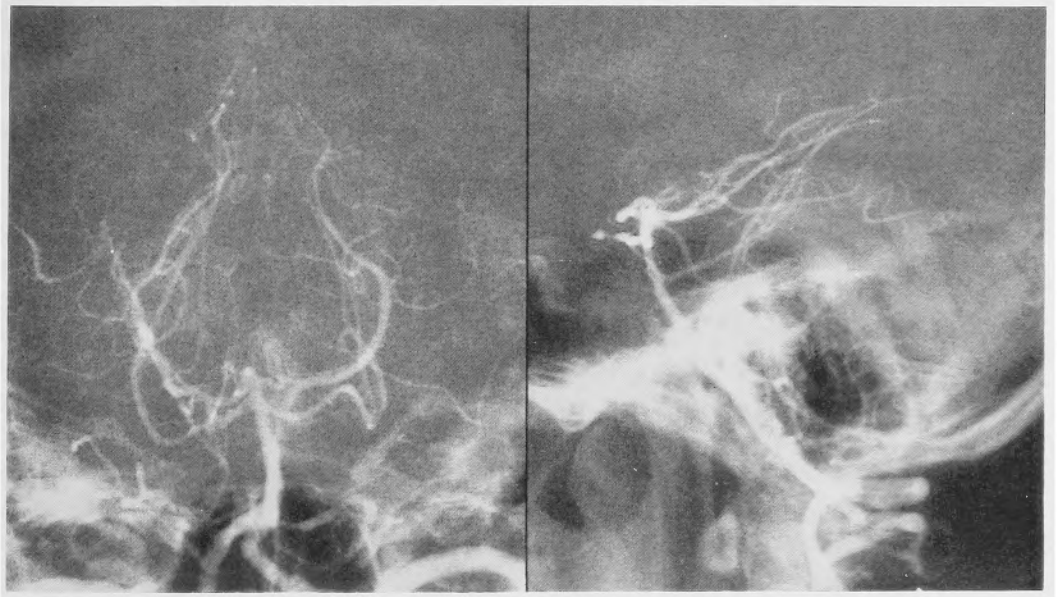


Fig. 5. Angiography shows no vascular lesion.

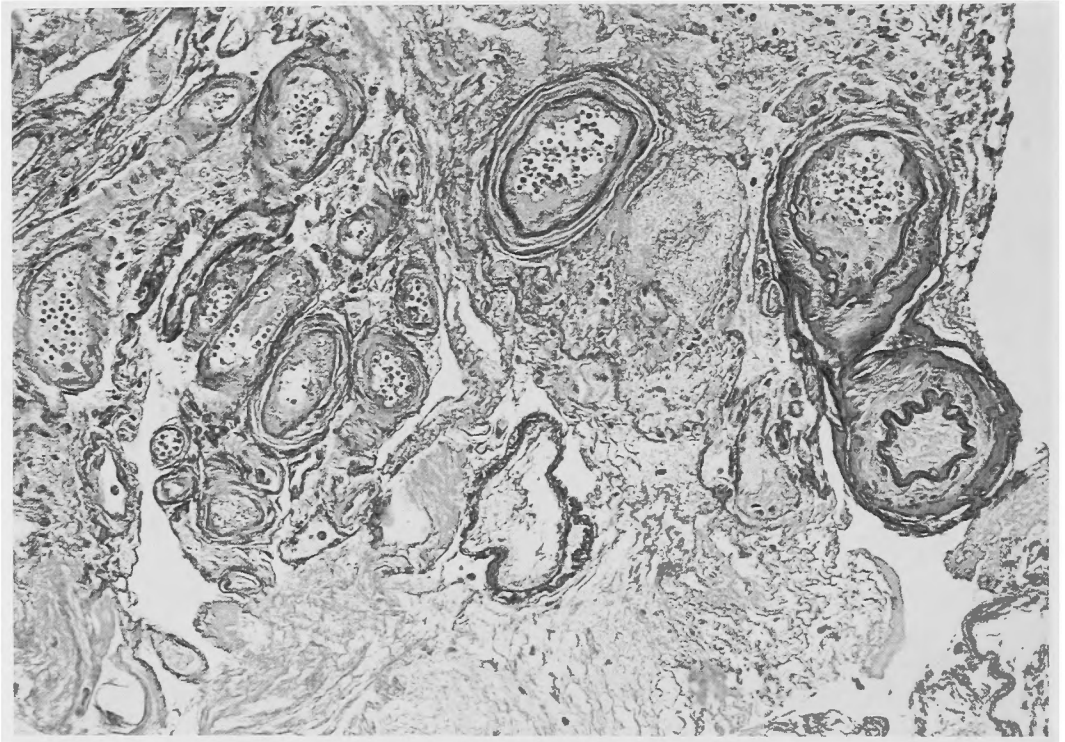


Fig. 6. Histological section of case 2 (Elastica-van Gieson staining). Numerous vascular structures are found, some of which contain internal elastic membrane in their walls.

分が認められた。また Masson's Trichrome 染色では陳旧性血栓とともに新鮮な血栓の存在が認められ、また血管内に赤血球が見られることから血流の存在が示唆された (Fig. 3)。以上の所見より thrombosed AVM と診断した。〈術後経過〉手術による新たな神経脱落症状の出現なく、また術前見られた空間認知の障害も認められなかった。視野障害も術前と同様明瞭なものは認められず、現在抗癌薬剤投与により外来経過観察中である。

症 例 2

44才男性。特記すべき既往歴なし。〈現病歴〉昭和62年10月28日悪心、嘔吐、頭痛を訴え近医入院。翌29日夕より意識障害出現。30日より失調性呼吸出現。31日当科搬入。〈入院時所見〉意識レベル100(3-3-9)。中枢性過換気と思われる呼吸様式を示し、血圧240/100 mmHg と著明な高血圧を認めた。瞳孔は左右差なくまた対光反射は両側迅速かつ完全であったが、項部硬直および眼底にうっ血乳頭を認めた。〈神経放射線学的所見〉頭蓋単純写にて異常を認めず。頭部CTにて

左小脳半球に出血と思われる高吸収域を認め第4脳室の偏位、脳室拡大が見られた (Fig. 4)。脳血管撮影にて動脈瘤、AVM 等の血管性病変、および腫瘍陰影等は明らかなものは認めなかった (Fig. 5)。

同日高血圧性小脳出血の診断のもとに後頭下開頭、血腫除去術を施行した。術中所見では静脈性の索状血管性組織を認め海綿状血管腫を思わせた。〈術後経過〉術後著明な脳腫張 (Fig. 4) をきたし、程なく瞳孔散大、脳波平坦となり11月3日死亡した。〈組織学的所見〉症例1と同様、HE 染色にて大小多数の血管成分の集簇を認め、また Elastica-van Gieson 染色において弾性線維を有する多数の動脈成分を認めたことより AVM と診断した (Fig. 6)。

考 察

頭蓋内出血の原因疾患の一つとして small vascular malformation の臨床的重要性が広く認識されるようになったのは、Margolis らの脳内出血剖検例における検討以来の事であるとされている¹⁰⁾ また1956年 Crawford, Russel は自験例をもとにこれら small vas-

cular malformation を “cryptic angioma” と呼び報告した⁹⁾。これ以来血管写上明かでない vascular malformation について多くの報告がみられ、今日一般に angiographically occult AVM (AOAVM) と呼ばれるようになった。これらの AOAVM が血管写上描出されない機序として、(1)血管内腔の血栓化によるいわゆる thrombosed AVM の場合(2)AVM の大きさが小さすぎて血管写上認められないいわゆる cryptic angioma の場合(3)出血による AVM の破壊あるいは血腫の圧迫により造影されない場合、の 3 つの説明がなされている¹⁰⁾。これに従えば我々の症例 1 は機序(1)に相当し、また症例 2 は機序(3)に当ると思われた。

これまでの AOAVM の CT 所見に関する報告では、単純 CT では大多数の例で不均一な高吸収域を呈し、しばしば石灰化を有するとされている^{5,6,12,13)}。また mass effect を呈する例は少なく、あっても軽度である。造影 CT では、大多数の例で軽度から中程度の不均一な増強効果を示し、時に AVM の成分が小さく著明な増強効果を受けることがあるとされている。これに対し我々の症例 1 では、単純 CT では均一な低吸収域を示し、造影 CT では増強効果を受けなかった。AOAVM において、単純 CT で不均一な高吸収域として捉えられるのは、(1)出血(2)血栓化(3)石灰化のいずれかと考えられる。また血栓化はその時期により高吸収域から低吸収域まで様々な所見を呈し得ると考えられる。従ってこれらの因子の組合せにより、AOAVM は基本的には種々の所見を呈していて良いと考えられる。我々の症例が、均一な低吸収域を呈した事より、手術所見と合わせて、血栓化が起こってかなり長期間経過しており、しかしながら、未だ石灰化を来すに至っていない時期と考えられた。また造影剤増強効果の程度は残存血管内腔、残存血流の程度及び造影剤の漏出の程度と関係すると思われるが、我々の症例では組織学的には血流が証明されるものの、CT 上造影効果が殆ど無いことより、その残存血流は極めて乏しかったと考えられる。

近年 MRI の発達にともない vascular malformation の MRI 像に関する報告が増加しており^{9,8,11)}、AOAVM の MRI 所見についての報告も散見される。特徴的な所見として亜急性期から慢性期の血腫を示す中心部の T1 強調画像における高信号域及び周辺部の T1, T2 強調画像における無信号または低信号域の所見が挙げられている¹¹⁾。しかしながら CT 所見と同様に出血の既往がない、或はあっても非常に古い場合に

は、中心部は血栓化の進行その時期などにより、様々な像を示すことが考えられる。また周辺部の低信号あるいは無信号域の部分については、血流による flow void sign 或は hemosiderin による paramagnetic effect または石灰化の所見として説明されている¹¹⁾。我々の症例 1 においても、周辺部に低信号域を認めたが、術中所見より hemosiderin の沈着を認め、これによる paramagnetic effect によるものと考えられた。

症例 1 における初発症状は(1)半側視空間失認(2)同名性半盲の何れかあるいは両者の合併である可能性が考えられた。ネクタイを結べなかった事より一見着衣失行を思わせるが着衣動作の障害はこれのみであり、その後出現しておらず、また、頻回に体の左半側を障害物につけるなどより、半側視空間の無視または視野障害が考えられた。しかしながら視野測定の結果では必ずしも視野欠損は明かではなく、むしろ検査の遂行が円滑に行えなかったことより視空間失認ではないかと考えた。

半側視空間失認における脳損傷部位に次いで必ずしも諸家の見解は一致していないが、右頭頂葉後部、あるいは右頭頂後頭側頭葉の接合部が重要であるとするのが一般的である⁷⁾。本症例における AVM の局在はこれらの部位に一致しており、また、CT, MRI 上 AVM 以外に器質的病変を認めなかったことより、AVM に密接に関連して何らかの機序で一過性に視空間失認を主徴とする大脳巣症状が発現したことが示唆された。

出血を除けば AVM における神経巣症状の発現は一般に(1)high flow AV shunt による血流の steal (2)epilepsy によるとされている。本症例のごとき、組織学的には血流の存在は認められるものの血管写で造影されないものが血流の steal を起こすことは考えがたい。AVM の血栓化に伴う血行動態の変化に関連して症状が発現したとも考えられるが、この場合血栓化は日が浅く CT 上高吸収域を呈すると思われ、この可能性も否定的である。したがって脳波上は発作波を捉えることは出来なかったが、AVM の存在部位を focus とする focal seizure の発現であるとする可能性が最も高いと思われた。

結 語

- (1) 出血例 1 例、非出血例 1 例の 2 例の AOAVM について報告した。
- (2) CT, MRI 等の画像診断の進歩にともない、これ

らAOAVM は占拠性病変の鑑別診断および脳内出血の原因疾患として忘れてはならないものであると思われた。

文 献

- 1) Becker DH, Townsend JJ, Kramer RA, et al: Occult cerebrovascular malformations—A series of 18 histologically verified cases with negative angiography—*Brain* 102: 249-287, 1979.
- 2) Bell BA, Kendall BE, Symon L: Angiographically occult arteriovenous malformations of the brain. *J Neurol Neurosurg Psych* 41: 1057-1064, 1978.
- 3) Crawford JV, Russel DS: Cryptic arteriovenous and venous hamartomas of the brain. *J Neurol Neurosurg Psych* 19: 1-11, 1956.
- 4) Golden JB, Kramer RA: The angiographically occult cerebrovascular malformation—Report of three cases—*J Neurosurg* 48: 292-296, 1978.
- 5) Hashim ASM, Asakura T, Koichi U, et al: Angiographically occult arteriovenous malformations. *Surg Neurol* 23: 431-439, 1985.
- 6) Kramer RA, Wing SD: Computed tomography of angiographically occult cerebral vascular malformations. *Radiol* 123: 649-652, 1977.
- 7) 久保浩一: 失語, 失認, 失行—精神科 Mook No. 1—, 金原出版, 東京, 1982, p. 83-91.
- 8) Kucharczyk W, Lemme-Pleghos L, Uske A, et al: Intracranial vascular malformations: MR and CT imaging. *Radiology* 156: 383-389, 1985.
- 9) Lee BCP, Herzberg L, Zimmerman RD, et al: MR imaging of cerebral vascular malformations. *AJNR* 6: 863-870, 1985.
- 10) Margolis G, Odom GL, Woodhall B, et al: The role of small angiomatous malformations in the production of intracerebral hematomas. *J Neurosurg* 8: 563-575, 1951.
- 11) New PFJ, Ojemann RG, Davis KR, et al: MR and CT of occult vascular malformations of the brain. *Am J Radiol* 147: 985-993, 1986.
- 12) Wakai S, Ueda Y, Inoh S, et al: Angiographically occult angiomas: A report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. *Neurosurg* 17: 549-556, 1985.
- 13) Weisberg LA: Clinical and computed tomographic findings in thrombosed and cryptic cerebrovascular malformations. *Computerized Radiol* 6: 161-170, 1982.