

後頭蓋窩の Angiographically Occult Vascular Malformations

滋賀医科大学脳神経外科

京嶋 和光, 中澤 拓也, 中洲 敏, 半田 譲二

〔原稿受付：平成元年1月9日〕

Angiographically Occult Vascular Malformations in the Posterior Fossa

KAZUMITSU KYOSHIMA, TAKUYA NAKAZAWA, SATOSHI NAKASU and JYOJI HANDA

Department of Neurosurgery, Shiga University of Medical Science.

Abstract

Three cases of spontaneous intraparenchymal hemorrhage in the posterior fossa were operated upon, and the diagnosis of thrombosed vascular malformation was histologically confirmed in two of them.

So-called "angiographically occult" vascular malformations often present characteristic magnetic resonance (MR) images, namely, iso- to high intensity signal core surrounded by a low intensity signal rim or area on both T1 and T2 weighted images. Such findings are thought to indicate that subacute and chronic intraparenchymal hematoma has a relatively short T1 and long T2 relaxation times, resulting in an area of relatively increased signal intensity, and that hemosiderin deposits apparently decrease T2 relaxation time by paramagnetic effect. Most such lesions do not show significant perifocal edema. Occasionally, however, perifocal edema may be seen as in our Case 3, and the differential diagnosis from the tumor, particularly bleeding tumor, may become difficult even with the recent technical standards of high resolution CT and MRI.

Reasons responsible for non-visualization of such vascular malformations at angiography are discussed. Small size of the lesion, slow blood flow through it, compression by adjacent clot or gliotic scar, spontaneous or secondary thrombosis with hyalin degeneration, and destruction at its rupture are possible factors.

Key words: Arteriovenous malformation, Cavernous angioma, Venous angioma, Posterior fossa, Magnetic resonance imaging.

索引語：動静脈奇形，海綿状血管腫，静脈性血管腫，後頭蓋窩，MRI.

Present address: Department of Neurosurgery, Shiga University of Medical Science, Seta Tsukinowacho, Ohtsu, Shiga 520-21.

はじめに

1956年, Crawford と Russell³⁾ により脳血管撮影で証明されなかった脳動静脈奇形が “cryptic arterio-venous hamartomas” という言葉で報告されて以来,

cryptic vascular malformations の存在およびその診断が注目されるようになった。CT の普及と脳血管撮影の技術的進歩は小さな血管病変の発見を可能としたが、時に低悪性度神経膠腫などとの鑑別が困難で、また後頭蓋窩の小病変は特に診断が難しかった¹⁾。これまで

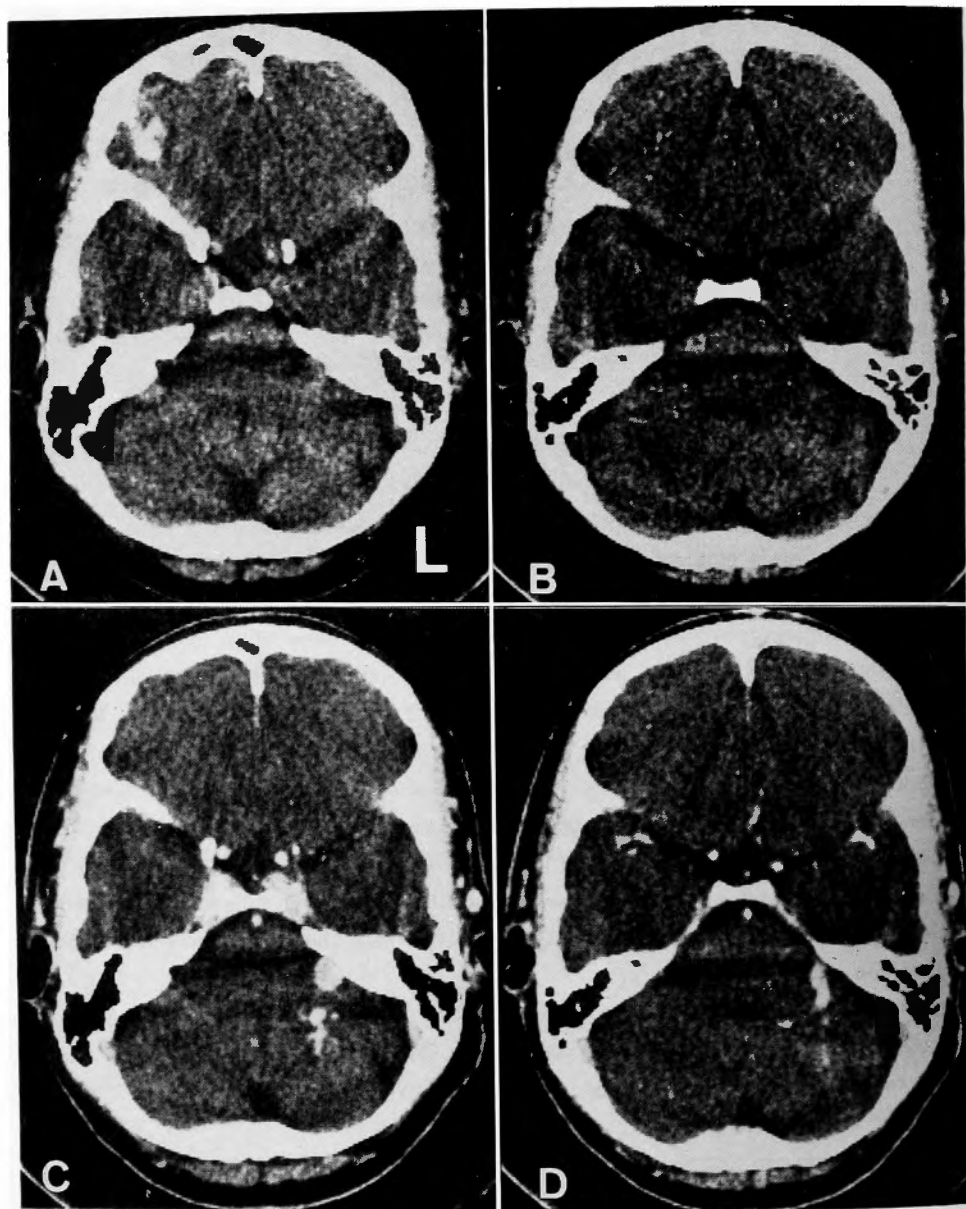


Fig. 1 Case 1. Plain CT scans (A, B) show no abnormalities. Enhanced CT scans (C, D) demonstrate the small, round, enhanced lesion in the left cerebello-pontine angle, and irregular enhancement in the left cerebellar hemisphere.

の cryptic ないし angiographically occult vascular malformations の報告の多くは天幕上のもので^{2,5,8,17)}, 後頭蓋窩例は少なかったが^{12,18)}, MRI の登場後発見率が向上し, 最近特に注目を集めている^{6,7,9,10,13,15)}.

過去2年間に4例の後頭蓋窩特発性脳内出血の患者を経験した。脳血管撮影で1例に venous dilatation を認めたが, 3例は出血源を見い出せなかった。1例は中脳背側の出血で, 保存的に治療した。3例に手術を施行, うち2例で組織学的に vascular malformation を確認したが, 全例臨床診断には MRI が非常に有力であった。手術施行例の神経放射線学的所見の特徴を主体に報告し, 血管撮影で描出できない原因についても考察した。

症 例

症例1: 48歳, 女性。

10年来左耳鳴があったが, 1986年12月から1987年1月にかけてめまい発作を繰り返した。近くの耳鼻科医に左聴力喪失と左小脳橋角部腫瘍を指摘され, 2月20日当科に紹介された。神経学的には左右注視方向性眼振, 軽度の左顔面神経麻痺と小脳失調, 左聴力喪失を認めた。CT で左小脳橋角部に円形に造影される部位と, そこより小脳半球内に連なる帯状の増強像を認めた (Fig. 1)。椎骨動脈撮影では小さな venous malformation を疑わせる petrosal vein の varix 様拡張と

pooling の所見を示した (Fig. 2)。ところが MRI では左小脳橋角部から内耳孔へ入り込む腫瘍陰影および左小脳半球内に CT や血管撮影で考えられたよりもかなり広範囲に low intensity ないし signal void を示す病変部を認めた (Fig. 3)。手術により小聴神経鞘腫および gliosis を伴った小脳内異常血管を摘出した。病理組織学的には thrombosed vascular malformation であった。術後経過に特に異常はなかった。

症例2: 25歳, 男性。

1987年3月22日, 後頭部痛が出現, 数日後左方視時に複視を覚え, 一時的に右上肢・両下肢の脱力を来した。本院眼科で左外転神経麻痺を指摘され, 精査を目的に入院した。CT では左小脳脚部に直径1cmの円形の高吸収域を認めたが, 第IV脳室の位置, 形状に異常なく, また増強効果もほとんどなかった (Fig. 4A, B)。MRI では同部位は proton 密度, T1, T2 強調像ともに中心が isointensity signal で辺縁部が low intensity signal として描出された。また橋・延髄移行部にいずれも high intensity signal の病変部位を認めた (Fig. 4 C-F)。眼科退院後, 5月15日当科に入院した。椎骨動脈撮影では異常を認めなかった。今回の症状は橋・延髄移行部病変によるものと考えられたが, 多発性病変の病理学的検索を目的として, 比較的安全と考えられる小脳脚部病変に対し, 経第4脳室的に部分摘出し, thrombosed arteriovenous malformation と診

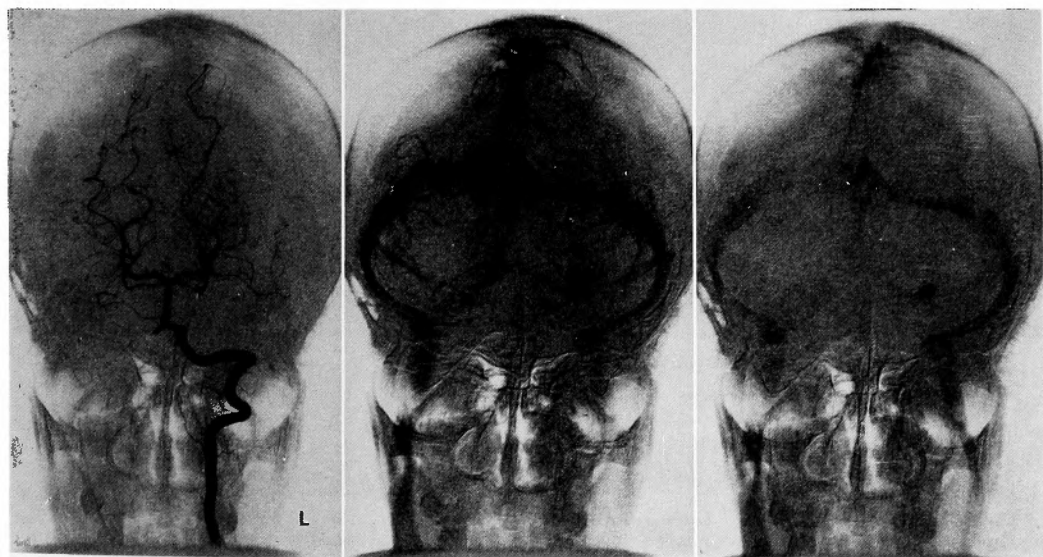


Fig. 2 Case 1. Left vertebral angiogram shows varicose dilatation of the left petrosal vein, but there are no findings indicating the presence of AVM.

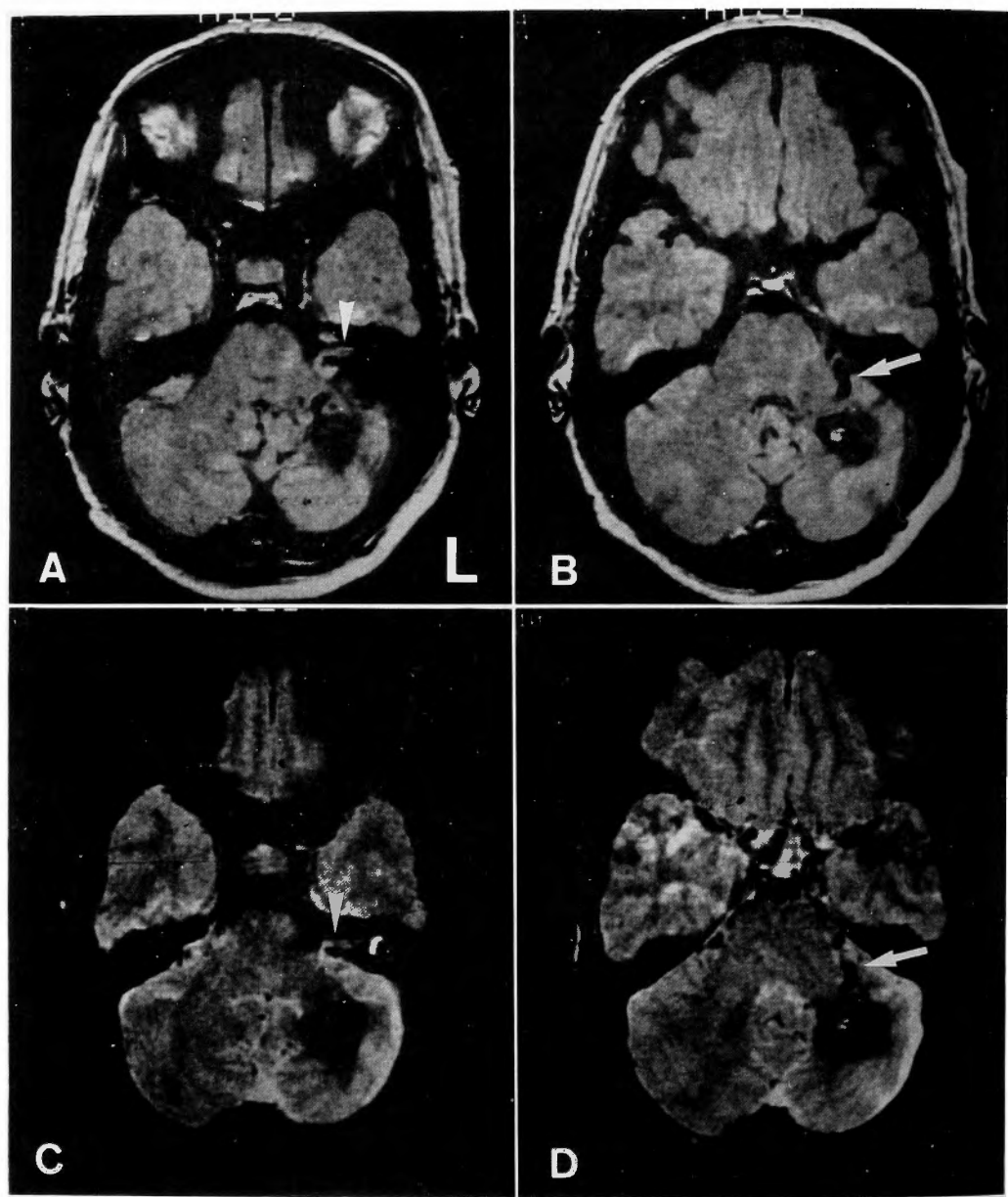


Fig. 3 Case 1. Proton density or T1-weighted (TR: 2000/TE: 20) (A, B) and T2-weighted (TR: 2000/TE: 80) (C, D) MR images demonstrate a small high intensity signal tumor protruding from the internal auditory meatus (arrowhead). In addition, a low intensity signal area with a mixed intensity core within it is noted in the left cerebellar hemisphere. Arrow indicates flow void area.

断した (Fig. 5). 術後経過に問題なく、軽度の左外転神経麻痺を残して退院した。

症例3: 57歳, 男性。

1987年8月頃から倦怠感、嘔気が出現、その後嘔吐、めまい、歩行時のふらつきが繰り返し起きた。CTで左小脳脚部に出血を認め、他院内科に入院したが、入

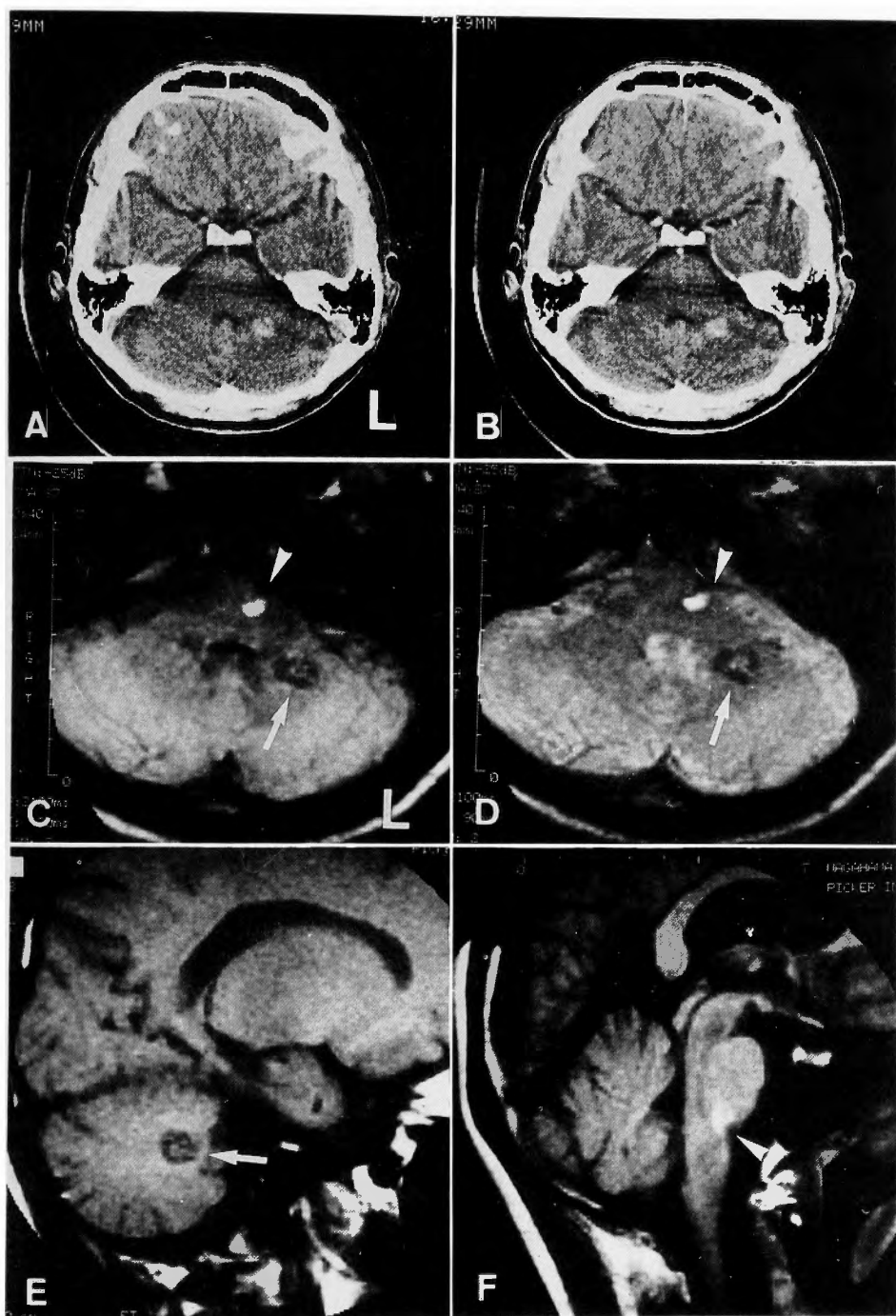


Fig. 4 Case 2. Plain (A) and enhanced (B) CT scans showing small, non-enhancing, round high density area in the left cerebellar peduncle. Proton density (TR: 2100/TE: 30) (C), T2-weighted (TR: 2100/TE: 90) (D), and T1-weighted (TR: 550/TE: 26) (E, F) MR images show the central focus of isointensity signal with a low intensity signal rim (arrow). A high intensity signal lesion is also found in the ponto-medullary junction (arrowhead).

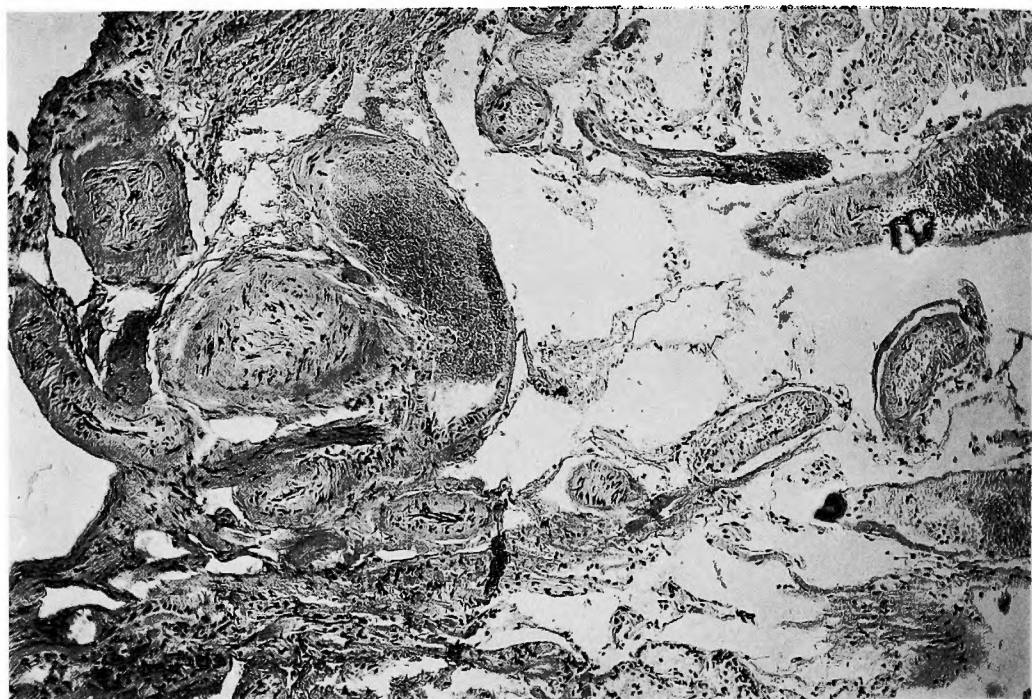


Fig. 5 Case 2. Photomicrograph showing many anomalous hyalinized and obstructed blood vessels (H & E, $\times 40$).

院中の CT で血腫の増大を認めたため、11月17日当科に紹介された。入院時、神経学的には軽度の trunkal ataxia と左の limb ataxia を認めるのみであった。CT では左小脳脚部に円形の高吸収域があり、造影剤で ring 状に増強された (Fig. 6 A, B)。また、MRI ではほぼ均一な high intensity signal で、外側に low intensity signal の rim を伴っており、さらに T2 強調像では脳浮腫と考えられる high intensity signal の部位が、小脳脚から小脳半球へと広がっているのが認められた (Fig. 6 C-E)。椎骨動脈撮影では明らかな異常は認めなかった。経第4脳室的に血腫を除去、血腫壁を全剔出し組織学的に詳細に調べたが、異常血管や腫瘍を疑わせる所見はなかった。術後、一過性に小脳症状の悪化と嘔吐を来したが、しだいに改善した。腫瘍性病変よりも cavernous angioma などの cryptic vascular malformation が示唆された。

考 察

症例2は病理組織学的に thrombosed arteriovenous malformation (AVM) と診断されたが、血管撮影上 feeder, nidus は描出されず、いわゆる “angiographi-

cally occult AVM” であった。また症例1も厳密には angiographically occult ではないが、病変部の主座は血管撮影では描出されず、組織学的には症例2とよく似た、血栓化および壁の肥厚、ヒアリン変性を来した異常血管の集簇を示し、大部分は血管撮影で描出されない血栓化した AVM ないし venous angioma と考えられた。

組織学的に angiographically occult vascular malformations の範疇に入るものとしては、一般に1) capillary telangiectasia, 2) venous angioma, 3) cavernous angioma, 4) thrombosed AVM が含まれる。確定診断は手術あるいは剖検による剔出組織の病理診断によるが、血栓形成や繰り返す出血などのために二次的変化が加わり、実際上は組織学的にも確定診断をつけ難い。さらに、これらの混合型を思わせる組織像を呈することもある¹¹⁾。臨床的には組織型の違いによる好発部位や症状、その経過などに明らかな相違はみられず^{4,11)}、強いてこの4型のどれかに分類する意義は乏しいと思われる。また、“angiographically occult” とか “cryptic” という言葉の持つあいまいさから、Griffin ら⁷⁾は “slow flow vascular malformations”

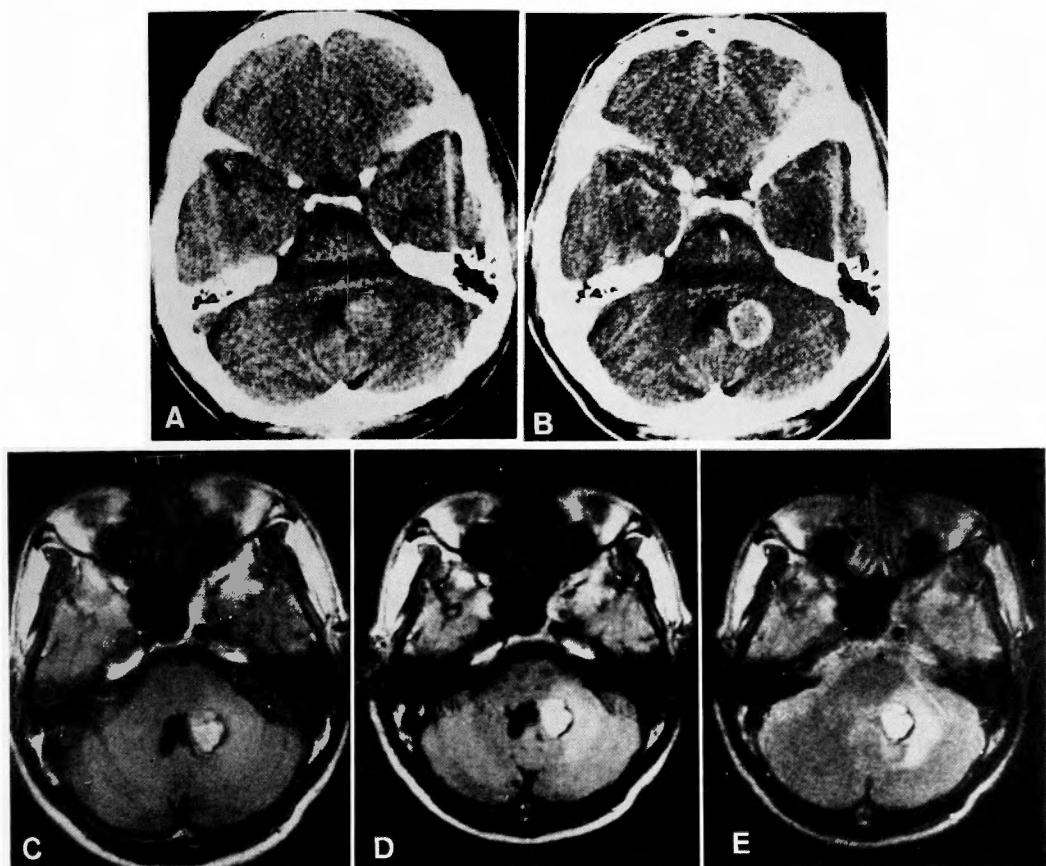


Fig. 6 Case 3. Plain (A) and enhanced (B) CT scans showing a round high density lesion to the left of the 4th ventricle. The lesion shows ring-like enhancement. T1-weighted (TR: 600/TE: 40) (C), proton density (TR: 2100/TE: 30) (D), and T2-weighted (TR: 2100/TE: 90) (E) MR images demonstrate a high intensity signal lesion with a low intensity signal rim. Peripheral edema is also noted on proton density and T2-weighted MR images.

という表現を用いている。恐らく大多数は“slow flow”と考えられ、Griffin らの命名のほうが妥当と思われるが、実際に slow flow であるか否かは不明である。今後 MR を用いた血流分析が可能となれば、そのような疑問も解決されるであろう。

神経膠腫、転移性脳腫瘍、多発性硬化症などとの鑑別診断も重要である。angiographically occult vascular malformations の MRI 所見に関する報告が近年散見される^{4,6,7,9,10,13,15)}が、その特徴として、T1, T2 強調像ともに中心部の iso~high intensity signal の core と周囲の low intensity signal rim として描出されることが多く、われわれの症例でも同様であった。この所見は亜急性ないし慢性期の出血と hemosiderin の沈着を

反映すると考えられている。さらに周囲に脳浮腫をほとんど伴わないことも特徴の一つで、腫瘍との鑑別上重要視される^{7,15)}。しかし、転移性脳腫瘍ではたいてい浮腫を伴うものの、低悪性度神経膠腫など原発性脳腫瘍ではほとんど浮腫を伴わないことも珍しくなく¹⁵⁾、逆に血管奇形でも浮腫をかなり高率に有するとの報告もあり⁸⁾、われわれの症例 3 も明らかな浮腫を伴っていた。したがって腫瘍との鑑別は MRI 上も必ずしも容易でなく、注意深い経過観察が必要である。

最後に、血管撮影で奇形血管が描出されない理由として、1) 病変が比較的小さい。2) 血流が遅い、3) 出血や gliotic scar による周辺組織圧の上昇、4) 奇形血管内の血栓、血管壁のヒアリン変性などが

考えられた。今回の2症例の組織学的検索でも、特に血管内血栓とヒアリン変性が高度で、また手術所見では周辺脳組織は gliotic scar により硬かった。脳動静脈奇形が自然消退することがあるということもしばしば報告されている^{14,16)} が、血腫による圧迫のほか、Omojola ら¹⁴⁾は single feeder—single drainer の中等大から大きな AVM で spontaneous thrombosis が起こりやすいと述べている。angiographically occult vascular malformations は小さなものが多いが、やはり minor な spontaneous thrombosis および spontaneous bleeding が繰り返して生じ、ほとんど大部分の閉塞に至る可能性が最も考えやすい。

文 献

- 1) Albright AL, Byrd RP, Harrison ML: Angiographically cryptic AVM presenting as a pontine tumor J Neurosurg 53: 846-848, 1980.
- 2) Chin D, Harper C: Angiographically occult cerebral vascular malformations with abnormal computed tomography. Surg Neurol 20: 138-142, 1983.
- 3) Crawford JV, Russell DS: Cryptic arteriovenous and venous hamartomas of the brain. J Neurol Neurosurg Psychiatry 19: 1-11, 1956.
- 4) Ebeling JD, Tranmer BI, Davis KA, et al: Thrombosed arteriovenous malformations: A type of occult vascular malformation. Magnetic resonance imaging and histopathological correlations. Neurosurgery 23: 605-610, 1988.
- 5) Golden JB, Kramer RA: The angiographically occult cerebrovascular malformation. Report of three cases. J Neurosurg 48: 292-296, 1978.
- 6) Gomori JM, Grossman RI, Goldberg HI, et al: Occult cerebral vascular malformations: High-field MR imaging. Radiology 158: 707-713, 1986.
- 7) Griffin C, DeLaPaz R, Enzmann D: Magnetic resonance appearance of slow flow vascular malformations of the brainstem. Neuroradiology 29: 506-511, 1987.
- 8) Kramer RA, Wing SD: Computed tomography of angiographically occult cerebral vascular malformations. Radiology 123: 649-652, 1977.
- 9) Kucharczyk W, Lemme-Pleghos L, Uske A, et al: Intracranial vascular malformations: MR and CT imaging. Radiology 156: 383-389, 1985.
- 10) Lemme-Plaghos M, Kucharczyk W, Brant-Zawadzki M, et al: MR imaging of angiographically occult vascular malformations. AJNR 7: 217-222, 1986.
- 11) Labato RD, Perez C, Rivas JJ, et al: Clinical, radiological, and pathological spectrum of angiographically occult intracranial vascular malformations. Analysis of 21 cases and review of the literature. J Neurosurg 68: 518-531, 1988.
- 12) McFerran DJ, Chir B, Marks PV, et al: Angiographically occult arteriovenous malformations of the brainstem. Surg Neurol 28: 221-224, 1987.
- 13) New PFJ, Ojemann RG, Davis KR, et al: MR and CT of vascular malformations of the brain: AJR 147: 985-993, 1986.
- 14) Omojola MF, Fox AJ, Vinuela FV, et al: Spontaneous regression of intracranial arteriovenous malformations: Report of three cases. J Neurosurg 57: 818-822, 1982.
- 15) Sze G, Krol G, Olsen WL, et al: Hemorrhagic neoplasms: MR mimics of occult vascular malformations. AJNR 8: 795-802, 1987.
- 16) Wakai S, Chen CH, Wu KY, et al: Spontaneous regression of a cerebral arteriovenous malformation: Report of a case and review of the literature. Arch Neurol 40: 377-380, 1983.
- 17) Wharen RE Jr, Scheithauer BW, Laws ER Jr: Thrombosed arteriovenous malformations of the brain. J Neurosurg 57: 520-526, 1982.
- 18) Yeates A, Enzmann D: Cryptic vascular malformations involving the brainstem. Radiology 146: 71-75, 1983.