症例報告

石灰化脳動静脈奇形の1例

小笠原 英 敬 魚 住 徹

A Totally Calcified Angiographically Occult Arteriovenous Malformation : A Case Report

by

Hidenori Ogasawara, M.D. and Tohru Uozumi, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Hiroshima University School of Medicine

The authors describe the case of a 55-year-old, male patient who was found have an angiographically occult arteriovenous malformation that had calcified, based on its appearance in skull X-rays and CT scans.

The patient had been admitted to hospital due to an epileptic attack. At the time of his admission, the neurological findings were normal and his general condition was good. However, skull X-rays and CT scans showed an intracranial calcified tumor that was sited in the right temporoparietal region. Right common carotid angiography also showed an avascular mass lesion. Histopathologically, the resected specimen revealed marked hyalinization, calcification, and a bony change on the arterial wall, as well as an organized thrombus that had filled some of the vessels.

In the literature, only 8 other cases of a totally calcified occult arteriovenous malformation have been reported. In addition to reporting the details of this case, the authors also discuss clinical and neuroradiological characteristics of calcified occult arteriovenous malformations.

(Received September 25, 1992 ; accepted October 14, 1992)

Key words : arteriovenous malformation, cerebral angiography, calcification

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 2 : 143-146, 1993

はじめに

脳動静脈奇形 (arteriovenous malformation ; AVM) は出血で発症することが多く、診断は一般に脳血管撮影で行われる。また AVM が頭蓋単純写で石灰化を示すことは稀ならずあるとされるが¹³⁾、通常これらは血管壁に限局した曲線状あるいは周囲の gliosis を伴った脳実質の斑状の小石灰化がほとんどである¹⁰⁾¹¹⁾。さらに、脳血管撮影で描出されない angiographically occult AVM (AOA) は近年 CT, MRI をはじめとする画像診断技術の進歩により増加しつつあるが、頭蓋単純写でも明瞭に

描出されるほどの石灰化した AOA はきわめて稀である。

今回われわれは、てんかんで発症した石灰化 AOA の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 55 歳, 男性

主 訴 : てんかん発作

家族歴・既往歴 : 特記事項なし。

現病歴 : 夕食中突然意識消失をきたしたため、1 カ月後近医を受診し、抗痙攣剤投与にて加療されていた。し

広島大学医学部脳神経外科〔連絡先 : 小笠原英敬, 〒731-02 広島市安佐北区可部南 2-1-1 広島市立安佐市民病院脳神経外科〕
Address reprint requests to : Hidenori Ogasawara, M.D., Department of Neurosurgery, Hiroshima City Asa Hospital, Kabe-minami 2-1-1, Asa-kita-ku, 731-02 Hiroshima-shi, Japan

Fig. 1 A skull X-ray, showing a calcified area in the right temporoparietal region

Fig. 3 A right carotid angiogram, showing an avascular mass in the right temporoparietal region

かし4ヵ月後再び意識消失発作をきたしたため、広島大学脳神経外科へ紹介入院となった。

入院時所見：全身状態は良好で神経学的にも異常なかった。

神経放射線学的所見：頭蓋X線検査では右側頭頭頂部の頭蓋内に大小さまざまな結節状および砂粒状、曲線状の集簇した石灰化陰影を認めた (Fig. 1)。頭部CTでは、

Fig. 2 A plain (A) and a contrast-enhanced (B) CT scan showing a large irregularly-shaped calcified mass with a patchy appearance that showed no enhancement in the right temporoparietal region

Fig. 4 A photomicrograph of a specimen from the resected mass, showing marked hyalinization, calcification, and bony change on the arterial wall, as well as an organized thrombus that filled some of the vessels (H & E, ×40)

右側頭頭頂葉に大小さまざまな石灰化を伴う腫瘤を認め、周囲には軽度の脳浮腫を認めたが、mass effectは呈していなかった。この腫瘤は造影剤による増強効果はみられなかった (Fig. 2)。右内頸動脈撮影では腫瘤への流入動脈、腫瘍濃染、および流出静脈はみられず、無血管野となっていた (Fig. 3)。

手術所見：右側頭頭頂後頭開頭を行い、腫瘤を全摘出した。肉眼的に腫瘤の表面は不規則で石灰化が明らかに認められたが、腫瘤への流入および流出血管はみられなかった。また、腫瘤の断面は肥厚した大小の血管壁に石

Table 1 Summary of 9 cases with a calcified arteriovenous malformation

Parameter	No. of cases
Age (average)	10~55 (31.9) yrs
Sex (Male : Female)	4 : 5
Symptoms & signs	
Seizure	5
Headache	2
Hemiparesis	2
Sensory disturbance	1
Dizziness	1
Location of the AVM	
Parietal	3
Temporoparietal	2
Frontal	1
Suprasellar	1
Parasellar	1
Lateral ventricle	
Computed tomography	
Enhanced	4
Not enhanced	1
Angiogram	
Normal appearance	7
Signs of a mass	2

灰化が認められ、中心部は赤褐色でスポンジ様の性状を示していた。

病理組織学的所見：腫瘍は大小さまざまな径の拡張した血管より成り、血管壁には著しい硝子化、石灰化および骨化が認められ、多くの血管では内腔の器質化が著明であった (**Fig. 4**)。以上の所見より石灰化した AVM と診断された。

術後経過：患者の術後状態は良好で、意識消失発作は起こっていない。

考 察

前述のように、脳血管撮影上明らかな異常血管陰影が描出されない AVM は AOA と称し、てんかんや特発性脳内出血の原因となることが報告されている¹⁾⁴⁾⁵⁾⁹⁾¹⁵⁾¹⁷⁾。AOA の最も有力な診断方法は CT であり、単純 CT で 95% 以上の症例で高吸収域を、また造影 CT で 75% 以上の症例で増強される⁹⁾¹⁷⁾。脳血管病変に対する CT において高吸収域として描出される原因としては、①血管壁内の石灰化や壁内血栓がある場合、②血腫を伴う場合、③介在する脳組織の石灰化、④ gliosis などが考えられている¹²⁾。明らかな頭蓋内出血の既往のない AOA は時に遭遇するが、本症例のごとく頭部単純写でも明瞭に描出されるほど大きく石灰化したものはきわめて稀で、今日までの報告はわれわれが渉猟し得た範囲では 8 例にすぎない¹⁾²⁾³⁾⁵⁾⁶⁾¹⁷⁾。今回はこれら 8

例にわれわれの 1 例を加えた 9 例について、臨床的検討を加えた (**Table 1**)。

発症年齢は 10~55 歳、平均 31.9 歳、男女比は 4 : 5 と一般の破裂 AVM と特に変わりなかった。症状は痙攣が 5 例、頭痛と片麻痺がおのおの 2 例、その他感覚障害と眩暈が 1 例ずつであり、明らかな出血をきたしたものは 1 例もなかった。また AVM の局在部位は、頭頂葉 3 例、側頭頭頂葉 2 例、前頭葉、側脳室、傍鞍部、鞍上部が各 1 例ずつと、AVM 一般と同様に中大脳動脈領域に多かった。CT 所見の明らかな記載のあるものは 5 例のみであるが、これらのうち造影剤により増強されたものは 4 例で、増強効果のみられなかったものはわれわれの症例のみであった。また、脳血管撮影像では正常が 7 例、mass effect を呈したものが 8 例であった。

脳内石灰化をきたす他疾患との鑑別として、まず無血管性の星細胞腫を念頭におく必要がある。確定診断の唯一の方法は生検であり、良性の血管病変に対する無用の放射線療法の危険性を避けるためにも、確実な鑑別診断が必要である⁷⁾。次に髄膜腫があげられるが、髄膜腫では通常脳血管撮影で腫瘍陰影が描出されるため、鑑別は比較的容易である。その他囊虫症、肺吸虫症などの感染性疾患があるが、詳細な病歴の聴取や血球凝集反応、免疫蛍光検査などで鑑別可能である。

石灰化した AVM は非常に稀な疾患であるが、脳血管撮影上 AVM としての所見が得られない理由として、まず循環時間が異常に速いか遅いため、一連の血管撮影では描出し得ないとする説²⁾⁶⁾、AVM からの出血によって血腫を形成し、それが AVM への流入動脈を圧迫したり破壊したりするという説²⁾⁶⁾¹⁶⁾、凝固能の亢進¹⁴⁾、栓子⁸⁾あるいは血管腔の中での血流の停滞や遅延によって、さまざまな程度の血栓が形成されるため⁷⁾などの説がある。一方、CT では造影剤によって増強効果を示す原因としては、CT ではコントラスト分解能が高いため、血液脳関門の破壊等によって AVM 中に少量の造影剤が流入するだけで増強効果が得られるか、あるいは脳血管撮影では描出されないような小動脈や血腫で圧排されている血管内に流入した造影剤により増強されるなどの説がある⁷⁾。本症例では術中所見で AVM への明らかな流入血管がみられなかったこと、病理組織所見で血管壁には著しい硝子化、石灰化および骨化が認められ、多くの血管では内腔の器質化が著明であったことより、上述のような CT における造影剤による増強効果の機序が働かなかったものと推察できる。

文 献

- 1) Becker DH, Townsend JJ, Kramer RA, Newton TH : 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 Psychiatry* **41** : 1057-1064, 1978.
- 3) Eisenman JI, Alekoumbides A, Pribram H : Spontaneous thrombosis of vascular malformations of the brain. *Acta Radiol (Diagn)* **13** : 77-85, 1972.
- 4) Harbaugh RE, Roberts DW, Fratkin JD : Hemangioma calcificans : Case report. *J Neurosurg* **60** : 417-419, 1984.
- 5) Hashim ASM, Asakura T, Uetsuhara K, Kadota K, Awa H, Kusumoto K, Yamashita K : Angiographically occult arteriovenous malformations. *Surg Neurol* **23** : 431-439, 1985.
- 6) Kamrin RB, Buchsbaum HW : Large vascular malformations of the brain not visualized by serial angiography. *Arch Neurol* **13** : 413-420, 1965.
- 7) Kramer RA, Wing SD : Computed tomography of angiographically occult cerebral vascular malformations. *Radiology* **123** : 649-652, 1977.
- 8) Kushner J, Alexander E Jr : Partial spontaneous regressive arteriovenous malformation. Case report with angiographic evidence. *J Neurosurg* **32** : 360-366, 1970.
- 9) Lobato RD, Perez C, Rivas JJ, Cordobes F : 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.
- 10) McCormick WF : The pathology of vascular malformations. *J Neurosurg* **24** : 807-816, 1966.
- 11) McCormick WF, Hardman JM, Boulter TR : Vascular malformations ("angiomas") of the brain with special reference to those occurring in the posterior fossa. *J Neurosurg* **28** : 241-251, 1968.
- 12) Pressman BD, Kirkwood JR, Davis DO : Computerized transverse tomography of vascular lesion of the brain. Part I : Arteriovenous malformations. *Am J Roentgenol* **124** : 208-214, 1975.
- 13) Rumbaugh CL, Potts DG : Skull changes associated with intracranial arteriovenous malformations. *Am J Roentgenol* **98** : 525-534, 1966.
- 14) Shuey HM Jr, Day AL, Quisling RG, Sybert GW : Angiographically cryptic cerebrovascular malformations. *Neurosurgery* **5** : 476-479, 1979.
- 15) Steiger HJ, Tew JM Jr : Hemorrhage and epilepsy in cryptic cerebrovascular malformations. *Arch Neurol* **41** : 722-724, 1984.
- 16) Terao H, Hori T, Matsutani M, Okeda R : Detection of cryptic vascular malformations by computerized tomography : Report of two cases. *J Neurosurg* **51** : 546-551, 1979.
- 17) Wakai S, Ueda Y, Inoh S, Nagai M : Angiographically occult angiomas : A report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. *Neurosurgery* **17** : 549-556, 1985.

要 旨

石灰化脳動静脈奇形の1例

小笠原英敬 魚住 徹

頭蓋単純写およびCTで完全に石灰化を呈し、脳血管撮影で全く描出されない脳動静脈奇形(AVM)の1例を報告した。症例は55歳の男性で、てんかんで発症した。CTで右側頭頭頂部に石灰化した腫瘤を認め、脳血管撮影では同部は無血管野であった。全摘出術を行った腫瘤の病理組織所見は、血管壁には著しい硝子化、石灰化および骨化が認められ、多くの血管では内腔の器質化が著明であったが、AVMと診断された。完全に石灰化したAVMは今日までに8例報告されており、これらの報告をもとに石灰化AVMの臨床的・画像診断的特徴について考察した。

脳外誌 2 : 143-146, 1993