脳動脈瘤を合併した多発性脳血管奇形の1例

重森 稔・原 邦忠*・白浜 盛久**・川場 知幸**・緒方 武幸

Multiple Vascular Malformations of the Brain Associated with a Cerebral Aneurysm

A Case Report

Minoru SHIGEMORI, Kunitada HARA*, Morihisa SHIRAHAMA**, Tomoyuki KAWABA** and Takeyuki OGATA

Division of Neurosurgery, Shikaihoken Tagawa Hospital, Tagawa; Division of Neurosurgery, *Omuta City Hospital, Omuta; **Department of Neurosurgery, Kurume University, Kurume

Abstract

A case of a cerebral aneurysm coexisting with an arteriovenous malformation in addition to multiple vascular malformations was reported. A 47-year-old female suddenly developed severe headache and vomiting. Neurological examination revealed slight disorientation, memory disturbance, and positive Kernig's sign. CT scan demonstrated a right temporo-parietal intracerebral hematoma with ventricular rupture in addition to small calcifications at the site of hemorrhage. Right retrograde brachial angiography demonstrated an arteriovenous malformation at the right posterior temporal lobe, a basilar top aneurysm, and a parietal small vascular malformation. Marked dilatation of the right posterior communicating artery and posterior cerebral artery were also demonstrated. Left carotid angiography showed a small vascular malformation at the parietal lobe, symmetrical to the right side. A right fronto-temporo-parietal craniotomy bone-flap was raised. With a subtemporal approach, neck clipping of the basilar aneurysm was done and then the nidus of the temporal malformation and liquefied hematoma were totally excised. The two small vascular malformations on both parietal lobes were left. The postoperative course was uneventful and the patient was discharged with mild homonymous hemianopsia on the left side.

In the present case, it is possible to suppose that not only the increased blood flow due to the arteriovenous malformation, but also other congenital factors might have played an important role in the production or development of the saccular aneurysm situated at the artery proximal to the arteriovenous malformation.

Key words: arteriovenous malformation, cerebral aneurysm

I はじめに

先天性の脳血管奇形のうち、capillary teleangiectasis や cavernous angioma などは時に多発することが知られている¹⁰⁾。しかし、中枢神経系に動静脈奇形が多発することはきわめてまれであり、いまだ数例の報告をみるにすぎな

い^{4-6, 14, 16)}。

最近我々は、側頭葉後部の動静脈奇形および脳底動脈瘤の合併例に対し、両者の根治術を行ったが、本例では、脳血管撮影上両側頭頂葉のほぼ対称的な位置に、小さな脳動静脈奇形と考えられる脳血管奇形を同時に伴っていた。このように、多発性脳血管奇形に脳動脈瘤を合併した症例は

社会保険田川病院脳神経外科 * 大牟田市立病院脳神経外科 ** 久留米大学脳神経外科

Request reprints to: M. Shigemori, M. D., Department of Neurosurgery, Kurume University, 67 Asahi-machi, Kurume 830.

受稿 1981年11月24日 受理 1982年3月18日

きわめてまれと考えられるため、症例を呈示し、若干の文献的考察を加えて報告する。

Ⅱ 症 例

＜患者＞ 47才，女性

主訴：頭痛，嘔吐

家族歴：両親が脳卒中で死亡したほか，特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：1980年1月22日早朝，台所で家事を行っていたところ，突然激しい頭痛を生じ意識を消失した。約10分程で意識の回復がみられたが，頭痛，嘔吐が持続するため，1月24日に大牟田市立病院脳神経外科へ入院した。

入院時所見：体格中等度で，理学的には異常所見は認められなかった。神経学的には軽度の見当識障害，記憶力障害が認められ，項部硬直のほか Kernig 兆候が陽性であった。四肢の腱反射は軽度亢進していたが運動麻痺はなく，病的反射も認められなかった。その他，他覚的にはなんら異常所見はみられなかった。

検査所見：一般血液，尿検査には異常所見はなく，血清電解質，肝機能も正常範囲内であった。頭部単純レ線では，右側頭部に淡い石灰化陰影が認められた以外異常所見はみられなかった。CT スキャンでは，右側頭葉後部から頭頂葉にかけて脳内血腫が認められ，出血は側脳室内へ穿破していた。また，脳内血腫の後部に小石灰化巣が認められた (Fig. 1)。なお，造影剤による enhancement CT では，異常所見の描出は明らかではなかった。

脳血管撮影所見：右側の逆行性上腕動脈造影を行ったところ，右後交通動脈，右後大脳動脈は著明に拡張しており，右側頭葉後部に動静脈奇形と考えられる異常血管網が

認められたほか，脳底動脈上部に動脈瘤様陰影が認められた。さらに，頭頂葉にも小さな動静脈奇形様の異常血管があり，流入動脈と考えられる angular artery の拡張が認められた (Fig. 2A)。右側頭葉の血管奇形の主流入動脈は，右後大脳動脈からの posterior temporal artery，および parieto-occipital artery と考えられ，直静脈洞，右横静脈洞へ流出していた。また，右頭頂葉の血管奇形は，静脈像で上矢状静脈洞へ流出していることが確認された。左側の頸動脈撮影では，右頭頂葉の小血管奇形とはほぼ対称的な部位に同様の小血管奇形が認められ，流入動脈は右側同様 angular artery と考えられ，拡張していたが，その他には異常所見はみられなかった (Fig. 2B)。なお，本血管奇形も右側同様上矢状静脈洞へ流出していた。両側の椎骨動脈撮影では，脳底動脈上部に底部を右側へ向けた囊状動脈瘤が明瞭に認められたが，後頭蓋窩には血管系異常はみられなかった (Fig. 3)。

以上の脳血管撮影所見から，3個の脳血管奇形はそれぞれ独立した流入動脈，nidus および流出静脈から成り，脳動静脈奇形が多発しているものと考えられた。また，出血源は右側頭葉の血管奇形と考えられたため，脳室一体外ドレナージのほか，再出血防止のための保存療法を行ったのちに，4月10日右側頭葉血管奇形，および脳底動脈瘤の根治術を行った。

手術所見：右前頭，側頭，頭頂部にわたる大開頭を行い，側頭葉底部の bridging vein を処理し，まず subtemporal approach により脳底動脈瘤の neck clipping を行った。著明に拡張した右後交通動脈に沿って脳底動脈上部の動脈瘤へ達したが，周囲には出血の所見はなく，動脈瘤頸部の剝離を行い，穿通枝をさけて Heifetz clip により neck clipping を行った。ついで，拡張した右後大脳動脈に沿って末梢へ達したところ，液化した側頭葉内血腫を伴う血管奇形の nidus が認められ，主流入動脈である後大脳動脈の cortical branches は著明に拡張していた。そこで，まず数本の流入動脈を切断し，血腫除去を行った後に流出静脈を処理して nidus の全摘出を行った。

術後経過：術後経過は良好で，軽度の左同名側半盲が認められた以外には神経欠落症状はみられなかった。

摘出標本の組織学的検査では，動脈，静脈の区別のつかぬ異常血管から成り，間質には線維性結合組織やグリア細胞の増殖がみられ，異常血管に沿って石灰沈着も認められ脳動静脈奇形と診断された。

術後の右逆行性上腕動脈造影では，右後交通動脈，後大脳動脈の管径は正常化しており，脳動脈瘤，側頭葉動静脈奇形の陰影は完全に消失していた (Fig. 4)。なお，両側頭頂葉に対称的に存在する血管奇形に対しては，手術により

Fig. 1 CT scan taken on admission showing right temporo-parietal intracerebral hematoma with intraventricular hemorrhage and calcification at the posterior margin of the hematoma.

Fig. 2 Cerebral angiograms on both sides (A: Lateral view of right retrograde brachial angiography B: Lateral view of left carotid angiography) showing a right posterior temporal arteriovenous malformation, small vascular malformations at bilateral parietal lobes, and a saccular aneurysm at the top of the basilar artery. Marked dilatation of the right posterior communicating artery and right posterior cerebral artery is also well demonstrated.

III 考 察

先天性の脳血管奇形は、一般に、脳動静脈奇形のほか、capillary teleangiectasis, cavernous angioma, venous angiomaなどに分類されている¹⁰⁾。このうち、capillary teleangiectasis (とくに hereditary hemorrhagic teleangiectasis, ないし Rendu-Osler-Weber 病) や cavernous angiomaなどは中枢神経系に多発することが知られている¹⁰⁾。しかし、流入動脈, nidus, 流出静脈から成る脳動静脈奇形の構成成分が互いに独立し、中枢神経系に多発することはきわめてまれであり、我々の調べた範囲では文献上5例しか見当らぬようである (Table 1)^{4-6, 14, 16)}。本例の場合、出血源である側頭葉血管奇形は、組織学的検査により動静脈奇形であることが確認された。一方、両側頭頂葉の小血管奇形は enhancement CT 上も描出が不明瞭であり、しかも手術を行わなかったため動静脈奇形であるかは不明である。しかし、脳血管撮影上の形態は、いずれも造影早期から描出される拡張した流入動脈, nidus, 流出静脈で構成されており、2個の小動静脈奇形である可能性が強いと思われる。詳細な記載のある中枢神経系の多発性動静脈奇形の症例は、先に記したごとくきわめて少ないが、最近 Schlachterら¹¹⁾は103例の脳動静脈奇形中に4例の多発例を見出したと述べており、今後の神経放射線診断法の進歩により、さらに発見率は増加するものと思われる。

中枢神経系の多発性動静脈奇形の症例では、他の部位に

Fig. 3 A-P view of bilateral vertebral angiography showing an aneurysm at the basilar top pointing supero-laterally. There is no other vascular lesion in the posterior fossa.

神経症状発現の可能性があること、患者の同意が得られなかったことなどにより手術療法は行わなかった。なお、患者は4月30日に軽度の右同名側半盲を残して退院し、現在外来にて経過観察中である。

Fig. 4 Postoperative brachial angiograms on the right side showing complete obliteration of the nidus of the temporal arteriovenous malformation and successfully clipped aneurysm of the basilar artery.

Table 1 Reported cases with multiple arteriovenous malformations (AVMs) involving the central nervous system

Authors	Year	Sex	Age	Site of AVMs (number)	Associated lesions	Treatment	Outcome
1. Tamaki <i>et al.</i>	1971	F	19	basal ganglia (1) posterior fossa (1) dura (1) retina (1)	scalp AVM	radiation	good
2. Hash <i>et al.</i>	1975	M	24	dura (1) thoracic cord (1)	no	radical ope.	excellent
3. Hoffman <i>et al.</i>	1976	M	1.5	temporal (1) thoracic cord (1)	no	radical ope.	excellent
4. Yamada <i>et al.</i>	1980	F	12	frontal (1) parietal (bilateral 2)	venous lake giant aneurysm	no	autopsy
5. Hanich <i>et al.</i>	1981	F	31	frontal (1) parietal (1)	soft-tissue vascular malformation	radical ope.	excellent
6. Shigemori <i>et al.</i>	1981	F	47	temporal (1) parietal (suspected 2)	aneurysm	radical ope.	good

種々の血管性病変を伴うことが知られているが、本例のように脳動脈瘤を合併した症例は、山田ら¹⁶⁾の一部検例のみのものである (Table 1)。しかし、このような場合を除き、単一の脳動静脈奇形に脳動脈瘤を併存することはさほどまれではなく、脳動静脈奇形の症例の2.7~16.3%に認められるとされている^{3,7-9)}。そして、この両者が併存する成因については次の3説が有力である。すなわち、1) 脳動静脈奇形による血流の増加が脳動脈瘤の成因に関与する⁸⁾、2) 両者とも先天性の多発性血管異常による¹⁾、3) 両者が偶然併存した²⁾、などである。しかし諸家^{7,9,13)}の報告によれ

ば、これら併存例の37~77.7%の症例では、脳動脈瘤が脳動静脈奇形の流入動脈上ないし今回の症例のように流入動脈系の起始部に存在すること、また、このような場合、脳動静脈奇形の根治術後に併存する脳動脈瘤が自然消失することがあること¹²⁾、などの理由から1)説を最有力視する報告が多いようである。今回の症例でも、両者の解剖学的位置関係や動脈瘤底部の発育方向などから、少なくとも本動脈瘤の成長、増大には、脳動静脈奇形による血流増加という血行力学的要素が強く関与したものと推察される。しかし、嚢状動脈瘤の形成に関しては、単に血流増加という

要素以外の因子（先天性の中膜欠損などの血管壁異常）が存在しており、これに脳動静脈奇形による血行力学的負荷が加わったと仮定する方がより妥当性があるように思われる。しかも本例では、両側頭頂葉に多発性の血管奇形を有していることから、脳動静脈奇形と脳動脈瘤の併存の成因に関しては、前記の1)、2)説の両者が関与している可能性が強いと考えられる。

脳動静脈奇形と脳動脈瘤の併存例の場合、初発症状はクモ膜下出血、および痙攣発作であることが多く^{7,15)}、しかも脳動静脈奇形による症状が先行することが多いとされている⁷⁾。しかし、出血の頻度においては両者間に大差はないとされている^{7,8,13)}。出血発作で発症した場合の出血源の検策は、動脈瘤が動静脈奇形にきわめて近接している症例を除けば、CTや脳血管撮影などにより比較的容易である。

このような併存例の外科的治療に当っては、出血源である病巣に対する手術を先に行うことが原則であろう^{7,15)}。時に脳動静脈奇形の単独処理により、脳動脈瘤が自然消失することがあるが¹²⁾、一般には、一方のみの手術では術中術後に他方からの出血の危険があり、しかもこの場合きわめて予後不良であることが指摘されている⁷⁾。したがって、1回の手術で両者の根治術を行うことが理想的で、本症例のように多くは心臓側にある動脈瘤を先に処理し、ついで動静脈奇形の全摘出を行うべきであろう^{7,15)}。一方、多発性の脳血管奇形の場合について、Schlachterら¹¹⁾は、2個の多発性脳動静脈奇形に対し、大開頭により一期的に両者の摘出を行い、なんら合併症はなかったと述べている。2個の脳動静脈奇形がかなり近接し、しかも術後の欠損症状が軽微と考えられる場合は、彼らのように一期的手術が可能であろう。しかし、本症例のように同側半球のみならず反対側にも多発性の脳血管奇形が存在する場合には、各々の発生部位、症状発現の有無、さらに術後の欠損症状発現の有無などを考慮して、慎重に手術適応を決定する必要があると考えられる。

IV 結 語

脳内、脳室内出血で発症し、右側頭葉動静脈奇形のほか脳底動脈瘤、さらに両側頭頂葉に脳動静脈奇形と考えられる血管奇形を有した1手術例を報告した。このような症例はきわめてまれであり、これらの成因や治療法などにつき若干の文献的考察を行った。

本論文の要旨は、第1回日本脳神経外科学会九州地方会において発表した。御校閲を頂いた久米大学脳神経外科、倉本進賢教授に深謝致します。

文 献

- 1) Arieti S, Gray EW: Progressive multiform angioma, association of a cerebral angioma, aneurysms and other vascular changes in the brain. *Arch Neurol* 51:182-189, 1944
- 2) Boyd-Wilson JS: The association of cerebral angiomas with intracranial aneurysms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 22: 218-233, 1959
- 3) Drake CG: Cerebral arteriovenous malformations; Considerations for and experience with surgical treatment in 166 cases. *Clin Neurosurg* 26: 145-208, 1979
- 4) Hanieh A, Blumberg PC, Carney PG: Multiple cerebral arteriovenous malformations associated with soft-tissue vascular malformations. Case report. *J Neurosurg* 54: 670-672, 1981
- 5) Hash CJ, Grossman CB, Shenkin HA: Concurrent intracranial and spinal cord arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 43: 104-107, 1975
- 6) Hoffman JJ, Mohr G, Kusunoki T: Multiple arteriovenous malformations of spinal cord and brain in a child. *Childs Brain* 2: 317-324, 1976
- 7) 小沼武英, 堀 重昭, 鈴木二郎: 脳動脈瘤と脳動静脈奇形の合併例, 9例の外科的治療例. *脳神経外科* 5: 1157-1164, 1977
- 8) Paterson JH, McKissock W: A clinical survey of intracranial angiomas with special reference to their mode of progression and surgical treatment; A report of 110 cases. *Brain* 79: 233-266, 1965
- 9) Perret G, Nishioka H: Report on the Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage. Section VI. Arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 25: 467-490, 1966
- 10) Rubinstein LJ: Tumors of the central nervous system, in *Atlas of Tumor Pathology, Fascicle 6, Series 2*. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1972, pp 241-254
- 11) Schlachter LB, Fleischer AS, Faria MA, Tindall GT: Multifocal intracranial arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 6: 687, 1980
- 12) Shenkin HA, Jenkins F, Kim K: Arteriovenous anomaly of the brain associated with cerebral aneurysm. Case report. *J Neurosurg* 34: 225-228, 1971
- 13) 新納正毅, 栗 博志, 小林栄喜, 三原忠紘, 朝倉哲彦: 後脈絡動脈領域に脳動静脈奇形と脳動脈瘤の併存した1例, 主に成因に関する考察を加えて. *脳神経外科* 8: 659-665, 1980
- 14) Tamaki N, Fujita K, Yamashita H: Multiple arteriovenous malformations involving the scalp, dura, retina, cerebrum, and posterior fossa. *J Neurosurg* 34: 95-98, 1971
- 15) 土田博美, 宮崎雄二: 同一動脈, 同一領域に脳動脈瘤と脳動静脈奇形が存在した1例. *脳神経外科* 4: 997-1003,

1976

- 16) 山田 弘, 坂井 昇, 三輪嘉明, 岸本 恭, 川井俊郎 :
頭蓋内巨大血栓化動脈瘤を伴った多発性脳動静脈 奇 形 の
1 例. 小児の脳神 5 : 99-106, 1980

[別刷請求先 : 〒830 福岡県久留米市旭町67, 久留米大学脳
神経外科, 重森 稔]