小脳未破裂動静脈奇形の治療戦略

詠田 眞治¹, 森岡 隆人¹, 松角宏一郎¹
佐々木富男¹, 福井 仁士²

Treatment Strategy for Non-ruptured Cerebellar Arteriovenous Malformations: Retrospective Analysis of 11 Cases

Shinji NAGATA, M.D.,¹ Takato MORIOKA, M.D.,¹ Koichiro MATSUKADO, M.D.,¹
Tomio SASAKI, M.D.,¹ and Masashi FUKUI, M.D.²

¹Department of Neurosurgery, Kyushu University Graduate School of Medical Sciences, Fukuoka and ²Department of Neurosurgery, Sasebo Kyosai Hospital, Sasebo, Japan

Summary: We report a retrospective analysis of 11 cases of non-ruptured cerebellar arteriovenous malformations (AVMs) among 294 cases of intracranial AVMs between 1981 and 2004. Eight of 11 cases were surgically treated. Seven patients had good outcomes (modified Rankin scale 0-2) and 1 patient was dead because of brainstem dysfunction after the removal of a giant cerebellar AVM. Surgical treatment is indicated for symptomatic cases, particularly for pediatric cases and cases associated with intracranial aneurysms because of the high bleeding rate and poor outcome after the hemorrhage. However, surgical treatment is contraindicated for arteriovenous malformations that extend to the cerebellar peduncle or brainstem, particularly for giant cerebellar AVM because of the high morbidity and mortality rates.

Key words:

- ・ non-ruptured cerebellar arteriovenous malformations
- ・ treatment strategy
- ・ retrospective analysis

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 34: 147-151, 2006

はじめに

画像診断の進歩により未破裂脳動静脈奇形 (AVM) が診断される機会が増え、その治療戦略の確立が求められている。AVMはその発生部位・年齢により症状・出血率が異なり、特に後頭蓋窩 AVM では出血率が高く、また動脈瘤合併率およびその破裂率も高いと報告されている⁶⁾⁹⁾¹⁷⁾。今回過去 23 年間に経験した小脳 AVM に注目し、特に未破裂 11 例を中心に外科治療適応について検討する。

対象と方法

1981 年から 2004 年に経験した 294 例の AVM 症例中、小脳 AVM は 27 例であった。このうち未破裂 AVM 11 例 (40.7%) を対象とし (Table 1), 破裂 AVM 16 例の臨床像と比較検討した。性別は男性 7 例, 女性 4 例, 年齢は 12-66 歳 (平均 40 歳) であった。AVM の存在部位は tentorial, cerebellopontine angle (CPA), suboccipital, vermis とこれらをすべて含む giant に分類し、それぞれ 2 例, 4 例, 2 例, 1 例, 2 例であった。症状が AVM と関連しない無症候性 AVM 症例は 3 例で、側頭葉てんかん, パーキンソン

¹九州大学大学院医学研究院 脳神経外科, ²佐世保共済病院 脳神経外科 (受稿日 2005. 6. 28) (脱稿日 2005. 7. 20) [連絡先: 〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1 九州大学大学院医学研究院 脳神経外科 詠田眞治] [Address correspondence: Shinji NAGATA, M.D., Department of Neurosurgery, Kyushu University Graduate School of Medical Sciences, 3-1-1 Maide, Higashi-ku, Fukuoka 812-8582, Japan]

Table 1 Summary of clinical features of 11 patients with non-ruptured cerebellar AVM

Case	Age	Sex	Location	SM	Treatment	Associated AN	Outcome	Initial symptom
1	12	F	vermis	3	GKRS	no	0	temporal lobe epilepsy*
2	23	F	CPA	4	microsurgery	no	2	trigeminal neuralgia
3	44	M	CPA	3	microsurgery	no	2	trigeminal neuralgia
4	44	M	CPA	3	microsurgery	no	1	ataxia
5	66	M	CPA	3	microsurgery	rupture	2	hemifacial spasm, SAH
6	41	M	giant	5	microsurgery	no	6	ataxia
7	33	M	suboccip	3	microsurgery	no	0	headache
8	50	F	suboccip	4	microsurgery	no	1	Parkinson syndrome*
9	57	M	tentorial	3	microsurgery	rupture	0	SAH
10	18	F	giant	5	conservative	no	1	ataxia
11	52	M	tentorial	3	conservative	nonrupture	0	chronic headache*

Abbreviations: F; female, M; male, CPA; cerebello-pontine angle, suboccip; suboccipital, GKRS; gamma knife radiosurgery, SM; Spetzler and Martin grading score, AN: aneurysm, SAH; subarachnoid hemorrhage, *; asymptomatic case
Outcome is scored by modified Rankin scale.

Table 2 Distributions of ruptured and non-ruptured cerebellar AVMs

		CPA	suboccip	tentorial	vermis	giant	total
ruptured	n	3	3	3	6	1	16
	%	19	19	19	37	6	100
non-ruptured	n	4	2	2	1	2	11
	%	37	18	18	9	18	100
total	n	7	5	5	7	3	27
	%	26	18.5	18.5	26	11	100

Abbreviations: CPA; cerebellopontine angle, suboccip; suboccipital, n: number of cases

症候群，慢性頭痛の精査で偶然発見された．治療転帰は modified Rankin Scale (mRS) で評価した．出血発症例と比較して未破裂 AVM 症例の臨床像と治療成績について検討した．

結 果

AVM の存在部位について出血群と未破裂群の比較では統計的有意差は得られなかったが，CPA 症例は未破裂群で多く，小脳虫部病変は出血群に多い傾向がみられた (**Table 2**)．未破裂群 CPA AVM 4 例中 2 例は三叉神経痛，1 例は片側顔面痙攣，1 例は軀幹失調で発見された．動脈瘤合併例は出血群 1 例に対して未破裂群は 3 例にみられ，うち 2 例が動脈瘤破裂によるくも膜下出血を生じた．出血群 16 例では 2 例にガンマナイフ治療，14 例に外科治療を行い，未破裂群は 11 例中 8 例に外科治療，1 例にガンマナイフ治療，2 例に保存的治療を行った．外科治療を行った出血群 14 例中 1 例，未破裂群 8 例中 1 例に転帰不良例 (mRS3 および死亡例) がみられた (**Table 3**)．両者とも giant AVM であった．死亡例は術後脳幹障害から DIC を

Table 3 Treatment outcomes of 27 patients with cerebellar AVM

		modified Rankin Scale							total
		0	1	2	3	4	5	6	
ruptured	male	2	3	3	1	0	0	0	9
	female	3	2	1	1	0	0	0	7
	total	5	5	4	2	0	0	0	16
non-ruptured	male	3	1	2	0	0	0	1	7
	female	2	1	1	0	0	0	0	4
	total	5	2	3	0	0	0	1	11
total		10	7	7	2	0	0	1	27

合併し死亡した．未破裂群で mRS2 の転帰となった 3 例はすべて CPA 症例であった．その原因となった主な合併症は小脳失調症が 2 例，Wallenberg 症候群が 1 例であった．未破裂群で保存的経過観察を行った症例 10 および 11 は，それぞれ 11 年，15 年の経過で新たな神経脱落症状や出血は生じなかった．

症 例

〈症例1〉57歳，男性．

主訴：意識障害，頭痛．

現病歴：土木作業中に昏倒し，当院に救急搬送された．

臨床経過：搬入時意識は清明であったが，強い頭痛を訴えた．頭部CTでは後頭蓋窩に多くも膜下出血を認めた．脳血管撮影で左小脳半球テント面に約2cmのナイダスをもつ小脳動静脈奇形を認め，主流入動脈である上小脳動脈に最大径7mmの動脈瘤を認めた（Fig. 1A）．CT所見から出血原因は動脈瘤の破裂と診断した．第9病日全身麻酔下で動脈瘤のコイル塞栓術を施行した．動脈瘤は完全に閉塞できた（Fig. 1B）．この際上小脳動脈流入動脈にもう1つ小さな動脈瘤を認めたが，これは放置した．その後水頭症をきたし，激しい頭痛や不穏を呈したが，徐々に改善し，意識はほぼ清明で明らかな神経脱落症状のない状態まで戻った．第18病日左後頭および後頭下開頭を行い，残存する未破裂小脳動静脈奇形切除術を施行した．ナイダスからの出血はほとんどなく，ナイダスを全摘出した．術後脳血管撮影で残存ナイダスおよび動静脈シャントは描出されず，残存した動脈瘤の増大はなかった（Fig. 1C, D）．術後経過は良好で10日目に退院した．1年後経過観察のため行った脳血管撮影では動脈瘤は消失していた．

〈症例2〉12歳，女児．

主訴：痙攣発作．

現病歴：9歳時より側頭葉てんかんと診断され内服治療を開始したが，コントロールが不良で，ほとんど毎日発作を生じるようになったため，当科に紹介された．

臨床経過：頭部MRIで偶然小脳虫部に動静脈奇形がみられた（Fig. 2A）．amytal test時の脳血管撮影では主流入

動脈は右後下小脳動脈で，ナイダス径は約1cm，主流出静脈はinferior vermian veinで静脈洞交会に還流していた（Fig. 2B,C）．側頭葉てんかんに対して右前側頭葉・海馬切除術を施行したのち，小脳動静脈奇形に対してガンマナイフ治療を行った．照射5年後の頭部MRAでAVMは消失していた．

Fig. 1 Non-ruptured tentorial AVM associated with a ruptured aneurysm in the feeding artery. **A**: A saccular aneurysm was identified in the distal portion of the superior cerebellar artery. **B**: The aneurysm was disappeared after the coil embolization. **C** and **D**: The non-ruptured AVM was totally removed. The nidus and arteriovenous shunt were disappeared on angiography. The size of the other small aneurysm (arrow) was unchanged.

A | B
C | D

Fig. 2 An incidentally found vermian non-ruptured AVM in 12-year-old epileptic patient. **A**: A contrast-enhanced MRI showed a round high intensity lesion in the right posterior portion of the vermis. **B** and **C**: The vertebral angiograms showed a small AVM (arrow) fed by the posterior inferior cerebellar artery and drained into the inferior vermian vein.

A | B | C

Fig. 3 Non-ruptured small CPA AVM in 44-year-old man with the right trigeminal neuralgia. A: MRI showed a mass of flow void in the right CPA. B and C: Preoperative vertebral angiograms showed a small AVM in CPA fed by superior cerebellar and anterior inferior cerebellar arteries, and drained to the superior petrosal vein. The nidus was located in the middle cerebellar peduncle. D: Postoperative vertebral angiogram (lateral view) showed a disappearance of the nidus and arteriovenous shunts.

A/B
C/D

〈症例3〉44歳，男性。

主訴：右三叉神経痛。

現病歴：当科初診の4年前より右下顎部顔面痛が出現し，徐々に増悪したため，当科入院となった。

臨床経過：入院時神経学的検査では右三叉神経第3枝領域の疼痛以外には明らかな異常所見はなかった。頭部MRIで右小脳橋角槽に小さな動静脈奇形が発見された (Fig. 3A)。主流入動脈は右前下小脳動脈および上小脳動脈であり，上錐体静脈が流出静脈であった (Fig. 3B, C)。右後頭下開頭にて動静脈奇形全摘出術を施行した。動静脈奇形は三叉神経根基部で中小脳脚に埋没していた。拡張した上小脳動脈が三叉神経を圧迫していた。術後三叉神経痛は消失したが，右顔面知覚鈍麻と軽度の小脳失調症状を残した。術後脳血管撮影では動静脈奇形および動静脈シャントは消失した (Fig. 3D)。

考 察

脳 AVM と動脈瘤の合併は約 2.7-9% と報告されているが⁶⁾，後頭蓋窩 AVM では統計的有意差を持って流入動脈に動脈瘤を合併する頻度が高く，その破裂率も高いと報告されている^{6) 9) 17)}。破裂動脈瘤を合併した場合，動脈瘤治療を優先することが適切であるが，流入動脈の血行力学的ストレスを減弱させる目的で AVM の外科治療適応がある。ともに未破裂の場合，治療の優先順位には異論があり，小さな動脈瘤は動静脈奇形切除後，縮小・消滅することが知られている。後頭蓋窩 AVM に合併する動脈瘤の破裂頻度が高いことと，AVM 切除後に流入動脈にかかる動脈圧が増加したために de novo aneurysm が破裂した症例の報告もあり³⁾，流入動脈以上の大きさの動脈瘤を合併する場合は動脈瘤治療を優先することが望ましいと思われる。流入動脈に合併した動脈瘤に対して coil 塞栓術を行っても AVM が存在する以上血行力学的ストレスを減じることができず，動脈瘤の再発や再増大が起こりうるため，AVM 切除の適応があると思われる。

小脳 AVM 小児例は出血しやすく，致死率 35% で転帰不良例が多いと報告されている⁴⁾。血腫量が予後と関連し，血腫最大径が 3cm を超えるものでは特に予後が悪い。cerebellar mutism の合併も報告されている^{1) 11)}。症例 2 のように，未破裂の状態で見られた場合でも，出血した場合の不良な転帰を考慮し，外科治療あるいはガンマナイフ治療の適応があると思われる。

CPA-AVM が三叉神経痛^{7) 8) 14)} や片側顔面痙攣^{2) 10) 15) 16)} によって発症することは以前より報告されており，未破裂 AVM でも症候性であることが多い。通常拡張した流入動脈による神経圧迫が原因であるが，まれに流入動脈に生じた動脈瘤による圧迫例がみられる。AVM 治療は全摘出が原則であり^{5) 12)}，AVM ナイダスが脳幹に及んでいる場合は慎重な外科治療適応判断が必要である。特に AVM が diffuse type である場合には脳幹症状を生じる可能性が高く，未破裂症例では原則的には外科治療適応外であると思われる。giant AVM の症例では，良好な治療成績の報告もみられるが¹³⁾，全般的に grade 4 および 5 の症例の治療成績は不良であり，AVM 治療指針に示されているように保存的治療が適切である。われわれの症例で不良な転帰 (mRS3 以上) をとった 2 例はともに giant AVM であった。少なくとも未破裂症例では治療適応外であると思われる。

結 語

未破裂小脳 AVM は未破裂大脳 AVM と比較して小脳失調症状，三叉神経痛，片側顔面痙攣など症候性であることが多く，また流入動脈に動脈瘤を合併する頻度が高く，よ

り積極的な外科治療適応がある。特に小児例では出血発症した際の死亡率が高く、無症候性であっても外科治療適応があると思われる。ただし AVM が中小脳脚や脳幹に及ぶものでは術後合併症率が高く、特に巨大小脳 AVM では外科治療適応外と思われる。

本論文の要旨は第 34 回日本脳卒中の外科学会総会にて発表した。

文 献

- 1) Al-Anazi A, Hassounah M, Sheikh B, *et al*: Cerebellar mutism caused by arteriovenous malformation of the vermis. *Br J Neurosurg* 15: 47-50, 2001
- 2) Altinors N, Kars Z, Cepoglu C: Rare causes of hemifacial spasm. Report of two cases. *Clin Neurol Neurosurg* 93: 155-158, 1991
- 3) Brock S, Giombini S, Ciceri E: Development and rupture of a de novo basilar artery aneurysm after surgical removal of a cerebellar arteriovenous malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 145: 1117-1120, 2003
- 4) Griffiths PD, Blaser S, Armstrong D, *et al*: Cerebellar arteriovenous malformations in children. *Neuroradiology* 40: 324-331, 1998
- 5) Han PP, Ponce FA, Spetzler RF: Intention-to-treat analysis of Spetzler-Martin Grade IV and V arteriovenous malformations: natural history and treatment paradigm. *J Neurosurg* 93: 3-7, 2003
- 6) Kaptain GJ, Lanzino G, Do HM, *et al*: Posterior inferior cerebellar artery aneurysms associated with posterior fossa arteriovenous malformation: report of five cases and literature review. *Surg Neurol* 51: 146-152, 1999
- 7) 河野寛一, 古林秀則, 林 実, ほか: 小脳橋角部動静脈奇形による三叉神経痛症例. *脳神経* 36: 1175-1179, 1984
- 8) Kikuchi K, Kamisato N, Sasanuma J, *et al*: Trigeminal neuralgia associated with posterior fossa arteriovenous malformation and aneurysm fed by the same artery. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 30: 918-921, 1990
- 9) Khaw AV, Mohr JP, Sciacca RR, *et al*: Association of infratentorial brain arteriovenous malformations with hemorrhage at initial presentation. *Stroke* 35: 660-663, 2004
- 10) Kim Y, Tanaka A, Kimura M, *et al*: Arteriovenous malformation in the cerebellopontine angle presenting as hemifacial spasm—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 31: 109-112, 1991
- 11) Koh S, Turkel SB, Baram TZ: Cerebellar mutism in children: report of six cases and potential mechanisms. *Pediatr Neurol* 16: 218-219, 1997
- 12) Miyamoto S, Hashimoto N, Nagata I, *et al*: Posttreatment sequelae of palliatively treated cerebral arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 46: 589-594, 2000
- 13) Mizoi K, Takahashi A, Yoshimoto T, *et al*: Surgical excision of giant cerebellar hemispheric arteriovenous malformations following preoperative embolization. Report of two cases. *J Neurosurg* 76: 1008-1011, 1992
- 14) 西沢義彦, 立木 光, 三浦一之, ほか: 三叉神経痛を伴う多発性脳動静脈奇形の 1 例. *脳神経外科* 16: 625-630, 1988
- 15) Nagata S, Fujii K, Nomura T, *et al*: Hemifacial spasm caused by CP angle AVM associated with ruptured aneurysm in the feeding artery—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 31: 406-409, 1991
- 16) 時村 洋, 厚地政幸, 轟木耕司, ほか: 顔面痙攣で発症した小脳動静脈奇形の 1 症例. *脳神経外科* 16: 769-773, 1988
- 17) Westphal M, Grzyska U: Clinical significance of pedicle aneurysms on feeding vessels, especially those located in infratentorial arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 92: 995-1001, 2000