症 例

De novo cerebellar cavernous angioma の 2 手術例

横田 浩¹, 横山 和弘¹, 野口 博史¹
西岡 利和¹, 榎 寿右²

Two Surgical Cases with De Novo Cerebellar Cavernous Angioma

Hiroshi YOKOTA, M.D.,¹ Kazuhiro YOKOYAMA, M.D.,¹ Hiroshi NOGUCHI, M.D.,¹
Toshikazu NISHIOKA, M.D.,¹ and Toshisuke SAKAKI, M.D.²

¹Department of Neurosurgery, Higashiosaka City General Hospital, Higashiosaka, Osaka, and

²Department of Neurosurgery, Nara Medical University, Kashihara, Nara, Japan

Summary: We describe 2 surgical cases with de novo cerebellar cavernous angioma (CA). The first was a 56-year-old woman who presented with symptoms of increased intracranial pressure and cerebellar signs. Neuro-imaging findings demonstrated a heterogeneous hemorrhagic mass lesion in the right cerebellum, which was totally resected. Retrospectively, no lesions were detected in T2-weighted (WI) magnetic resonance (MR) images obtained 3 years 4 months prior to the operation.

The second case was a 40-year-old woman with symptoms of increased intracranial pressure and cerebellar signs. She had undergone surgical treatment for cerebellar hemorrhaging in the vermis due to CA with asymptomatic coexistent venous angioma 7 years prior. Retrospectively, a small de novo lesion was seen in the left cerebellum on T2-WI MR images obtained 3 years before our examination. The lesion grew to a large heterogeneous hemorrhagic mass in the left cerebellum, which was resected surgically.

Both cases were compatible with CA histologically, and neither had a family history of CA or radiation therapy. We concluded that the de novo appearance, growth along with bleeding, indicated the etiology in these 2 symptomatic cases of cerebellar CA.

Key words:

- cavernous angioma
- hemorrhage
- cerebellum
- de novo
- venous angioma

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 38: 34-37, 2010

はじめに

海綿状血管腫(cavernous angioma, 以下 CA)の病態にはいまだ不明な点が多い。以前は先天性疾患と考えられていたが、近年、新生発生(de novo)の報告が相次ぎ、先天性の概念に異論が唱えられてきている。今回、われわれは小脳に新生発生、出血を伴い増大、症候性になったと考えられる CA の 2 手術例を経験したので、若干の文献学的考

察を加え報告する。

症 例

〈症例 1〉56 歳, 女性。

主訴: 頭痛, 嘔気, 嘔吐, ふらつき。

家族歴, 既往歴: 特記すべきものなし。

現病歴: 2 週間前より頭痛を自覚, 症状持続し嘔気, 嘔吐を伴うようになったため当科受診となる。

¹ 東大阪市立総合病院 脳神経外科, ² 奈良県立医科大学 脳神経外科(受稿日 2009.3.18)(脱稿日 2009.6.1)[連絡先: 〒578-8588 大阪府東大阪市西岩田 3-4-5 東大阪市立総合病院 脳神経外科 横田 浩] [Address correspondence: Hiroshi Yokota, M.D., Department of Neurosurgery, Higashiosaka City General Hospital, 3-4-5, Nishiiwata, Higashiosaka, Osaka 578-8588, Japan]

Fig. 1 (Case 1). **A:** Enhanced CT image showing a heterogeneous hyperdense lesion with slight enhancement in the right cerebellum. **B:** T2-WI MR image demonstrating heterogeneity, including a fluid-fluid level, in the same lesion. **C:** T2*-WI MR image showing a heterogeneous hypointense lesion.

A|B|C

入院時所見：意識清明，右方視にて眼振，右小脳失調を認めた．頭部 CT で右小脳半球に径 $4 \times 3 \times 3$ cm の不均一な高吸収域を認めた (**Fig. 1A**)．

経過：MRI では同部位に不均一な多房性病変を認めた (**Fig. 1B, C**)．テント上病変は指摘できなかった．脳血管撮影では avascular mass の所見であった．右 lateral suboccipital approach にて病変を肉眼的に全摘出した．病理所見は CA からの出血に矛盾しないものであった．術後，症状軽快し独歩退院となった．患者は 3 年 4 カ月前に他院で MRI (1.5 Tesla) を受けており，その検査では同部位に明らかな異常を指摘できなかった (**Fig. 2**)．以上より，われわれはこの間に新生発生，出血を伴い増大し症候性になった de novo cerebellar CA と考えた．

〈症例 2〉40 歳，女性．

主訴：頭痛，ふらつき．

家族歴：特記すべきものなし．

既往歴 (33 歳以降 40 歳までの加療歴)

33 歳：頭痛，めまい，嘔気にて発症，神経学的に体幹失調を認めた．CT，MRI で小脳虫部出血を認めた (**Fig. 3A, B**)．脳血管撮影では avascular mass lesion および左小脳半球に venous angioma を認めた (**Fig. 3C**)．midline suboccipital approach にて venous angioma の drainer に囲まれた左小脳半球の表面から，CA および血腫を肉眼的に全摘出した．病理組織は CA からの出血に矛盾しない所見であった．術後経過順調で退院となった．

34 歳：妊娠 2 カ月時に当科受診，神経学的異常所見は認めなかった．その後出産している．

37 歳：他院で follow up MRI (1.5 Tesla) を行っている．retrospective にみると前回病変部位の下方外側の左小脳半球に小病変を指摘できる (**Fig. 4**)．

現病歴 (40 歳)：1 カ月前より頭痛が持続，嘔気も伴うようになり，当科受診となる．

入院時所見：意識清明，軽度左小脳失調を認めた．

Fig. 2 (Case 1). T2-WI MR image obtained 3 years 4 months before surgery demonstrating no lesion.

経過：CT，MRI で左小脳半球に径 $4 \times 3 \times 3$ cm の不均一な多房性の出血病変を認めた (**Fig. 5A, B, C**)．T2 および T2*-WI MRI ではこの増大病変のほかに外側の離れた部位に新たな小病変も認めた (**Fig. 5B, C**)．脳血管撮影では左小脳半球の avascular mass の所見で，venous angioma は前回と比し drainer が若干縮小していた．左 lateral suboccipital approach にて，前回より外側の左小脳半球から，多房性の血腫および病変を肉眼的に全摘出した．病理学的にも CA からの出血に矛盾しない所見であった．

術後経過：症状軽快し退院，外側の小病変は follow up の方針とした (**Fig. 6**)．これら一連の過程の画像検査でテント上病変は指摘できなかった．以上より，われわれはこの症例に関して，7 年の経過中に 2 つの de novo cerebellar CA を認め，1 つは比較的短期間に外科治療を要する症候性の病変になったものと考えた．

Fig. 3 (Case 2). **A:** Enhanced CT image. **B:** T2-WI MR image. A heterogeneous hemorrhagic lesion can be seen located in the vermis, adjacent to a caput medusae (arrows). **C:** Venous phase of vertebral angiogram showing an avascular area as well as a venous angioma in the left cerebellar hemisphere.

Fig. 4 (Case 2). A small hyperintense lesion (arrow) can be seen on a follow-up T2-WI MR image obtained at the age of 37.

Fig. 5 **A:** Enhanced CT image. **B:** T2-WI MR image. **C:** T2*-WI MR image. A heterogeneous mass lesion can be seen in the left cerebellum as well as an additional small lesion (arrows in B and C).

Fig. 6 (Case 2). Postoperative T2-WI MR image showing only a small de novo lesion.

考 察

CA は近年、新生発生の報告および血管内皮の免疫組織学的検討などからゆっくり増大する血管新生物として、以前考えられていたよりも動的な性質を持つものと提唱されてきている¹⁾⁶⁾。新生発生に関する生物学的特性として、家族発生例、放射線治療、妊娠(ホルモンの要因)などが報告されており、その中でも特に、家族発生例および放射線治療に関連するものが多い⁶⁾。主に、家族発生例は多発性でより動的な性質を有し、孤発例は単発性という特徴があり、近年、家族発生CAに関連した3つの遺伝因子(CCM1, CCM2, CCM3)も特定されている⁵⁾。

症例1, 2とも放射線加療の既往はない。家族歴に関しては、厳密にはその家族に対してMRIによる無症候性病変を含めたスクリーニングが必要になるが⁵⁾、少なくとも発症歴はない。家族歴、放射線治療歴のないde novo CAはまれであり⁶⁾、Korematsuらが自験例を含め文献的に14例をまとめている⁴⁾。症例2では初回出血および手術の翌年の妊娠、出産が新生発生に関与した可能性がある。また、初回手術後の病変残存の可能性も完全に否定できない。さらに、症例2はvenous angiomaを合併しており、過去の報告では共存するdevelopmental venous anomaly (venous angioma)、もやもや病など他の血管病変に由来するなんらかの刺激因子が新生に関与するという可能性が示唆されている²⁾⁴⁾。発生したすべてのCAは同側小脳半球のcaput medusaeのvenous drainageの領域内にあった。残存しているde novoの小病変に関しても、今後のMRI follow upが特に重要であると考えられる。

小脳CAは比較的まれであるが、de Oliveiraらが100例の中脳神経系CAのうちの10例の小脳CAについて検討している³⁾。特徴として他部位のCAと異なり、増大、

出血により突然発症すること、手術加療での良好な結果を報告している。手術加療とともに注意深い経過観察は特に重要であると思われる。

ま と め

1. 放射線加療歴および家族発症歴がなく、新生発生、出血を伴い増大、症候性になったと考えられた小脳CAの2手術例を報告した。
2. developmental venous anomaly (venous angioma)、妊娠との関連性が示唆された。
3. 小脳CAは比較的まれであるが、より動的な経過を呈する可能性を念頭に置くべきと思われる。
4. 手術加療、および術後のMRI follow upは特に重要であると考えられた。

文 献

- 1) Bertalanffy H, Benes L, Miyazawa T, *et al*: Cerebral cavernomas in the adult. Review of the literature and analysis of 72 surgically treated patients. *Neurosurg Rev* 25: 1-55, 2002
- 2) Campeau NG, Lane JI: De novo development of a lesion with the appearance of a cavernous malformation adjacent to an existing developmental venous anomaly. *AJNR Am J Neuroradiol* 26: 156-159, 2005
- 3) de Oliveira JG, Rassi-Neto A, Ferraz FA, *et al*: Neurosurgical management of cerebellar cavernous malformations. *Neurosurg Focus* 21: e11, 2006
- 4) Korematsu K, Yoshioka S, Maruyama T, *et al*: De novo appearance of cerebellar cavernous malformation in a patient with moyamoya disease: case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 109: 708-712, 2007
- 5) Labauge P, Denier C, Bergametti F, *et al*: Genetics of cavernous angiomas. *Lancet Neurol* 6: 237-244, 2007
- 6) Pozzati E, Acciarri N, Tognetti F, *et al*: Growth, subsequent bleeding, and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery* 38: 662-670, 1996