症 例

横 S 状静脈洞部硬膜動静脈瘻に合併した 頭蓋内海綿状血管奇形の 1 例

市川 剛, 鈴木 恭一, 渡部 洋一, 古川 佑哉

A Case of Intracranial Cavernous Malformation Associated with Transverse-sigmoid Sinus Dural Arteriovenous Fistula

Tsuyoshi ICHIKAWA, M.D., Kyouichi SUZUKI, M.D., Yoichi WATANABE, M.D., and
Yuya FURUKAWA, M.D.

Department of Neurosurgery, Japanese Red Cross Fukushima Hospital, Fukushima, Japan

Summary: We report a rare case of intracranial cavernous malformation (CM) associated with transverse-sigmoid sinus dural arteriovenous fistula (T-SS DAVF). A 49-year old woman was admitted to our hospital with left motor weakness and seizure. Head computed tomography showed a mixed density mass lesion suggestive of CM in the right frontal lobe. She previously underwent head magnetic resonance imaging scans in another hospital, and no abnormalities were detected. De novo or radiographically occult CM was suspected. Cerebral angiography revealed right T-SS DAVF. The shunt flow disturbed normal venous return via the superior sagittal sinus and drained into the sphenoparietal sinus and superficial temporal vein. In order to normalize intracranial venous circulation, endovascular treatment of DAVF was performed first. The CM was removed following craniotomy. Although the relationship between CM and DAVF remains unclear, hemodynamic change caused by DAVF might affect de novo formation or growth of CM.

Key words:

- cavernous malformation
- dural arteriovenous fistula
- trans-arterial and venous embolization

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 48: 139-144, 2020

はじめに

海綿状血管奇形(cavernous malformation: CM)は、静脈奇形²⁾¹⁰⁾、静脈洞閉塞症³⁾、もやもや病⁵⁾との合併例が報告されているが、硬膜動静脈瘻(dural arteriovenous fistula: DAVF)との合併はまれである。われわれは横 S 状静脈洞部 DAVF に合併した頭蓋内 CM の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例: 49 歳, 女性。

既往歴・家族歴: 37 歳時に一過性全健忘にて他院神経精神科で MRI を施行され、異常なしと診断されていた。家族歴に特記事項なし。

経過: 入浴中に左上肢の脱力を自覚し、その後全身性のけいれん発作が出現し、当院に救急搬送された。搬入時、けいれんは治まっており、意識は清明で明らかな運動麻痺は認めなかった。頭部 CT にて右前頭葉に石灰化を伴う高-低吸収域の混在する腫瘤を認めた(**Fig. 1A**)。頭部 MRI では T2 強調像にてモザイク状の約 4 cm 大の腫瘤で周囲に T2* 強調像でヘモジデリンの沈着を認め、CM が疑われた(**Fig. 1B, C**)。MRA では右横 S 状静脈洞部(trans-

A
B C
D

Fig. 1 Head computed tomography (CT) showed a mixed density mass lesion suggestive of a CM in the right frontal lobe (A). T2- (B) and T2*-weighted (C) magnetic resonance (MR) images on admission. MR angiography indicated the existence of a dural arteriovenous fistula (D).

verse-sigmoid sinus : T-SS) DAVF の存在が疑われた (Fig. 1D)。入院し、抗てんかん薬などによる内科治療を行った。第6病日に脳血管造影 (Fig. 2) を行くと、右 T-SS DAVF を認め、一部は上矢状静脈洞 (superior sagittal sinus : SSS) へ逆流し、confluence の末梢で順行性の SSS の血流とぶつかり to and fro となっており、正常静脈還流が障害されていた。右大脳半球の静脈還流は SSS を逆行し、sphenoparietal sinus、板間静脈を介して superficial temporal vein への流出が主であった。Cognard 分類 Type IIa と診断した。本症例は約 12 年前に他院で MRI 検査を受けていて、明らかな異常は指摘されなかった。同院に問い合わせたが、画像は残っておらず、直接確認することはできなかった。放射線科医も読影しており、少なくとも MRI で確認できるような病変は認めなかったと思われ、放射線診断学

的 occult または de novo CM の可能性が考えられた。

症候性 CM と無症候性 T-SS DAVF の合併症例と考えられるが、開頭腫瘍摘出術にあたり、シャント血が頭皮の静脈に流出していること、脳内循環をより正常化し手術を行ったほうがよいと判断し、T-SS DAVF の治療を先行させた。

第 14 病日に血管内治療を行った。

血管内治療 : high flow shunt であったため、静脈洞内のコイルが安定するように、まず深頸動脈および後頭動脈からの feeder をコイルおよび n-butylcyanoacrylate (NBCA) を用いて経動脈的に塞栓 (trans-arterial embolization : TAE) した。造影用および TAE 用としてガイドینگカテーテルを右外頸動脈に留置した。経静脈的塞栓 (trans-venous embolization : TVE) 用にガイドینگカテーテル

A	B
C	D
E	F

Fig. 2 Right external carotid angiogram (A-P view: **A**, lateral view: **B**) showing right transverse-sigmoid sinus (T-SS) dural arteriovenous fistula. Right internal carotid angiogram (arterial phase: **C**, venous phase: **D**) indicated a disturbance of normal venous return via the superior sagittal sinus and shunt flow drained into the sphenoparietal sinus and superficial temporal vein (arrowhead). Lateral view of the right internal carotid angiogram (late phase: **E**). Left internal carotid angiogram (venous phase: **F**) indicated a disturbance of normal venous return via the superior sagittal sinus.

を右内頸静脈球部に誘導した。TVE 用にマイクロカテーテルを2本、1本はシャント部であるT-SS移行部に、もう1本はシャント部を超えて静脈洞交会付近に誘導した。シャント近傍に誘導したマイクロカテーテルよりシャント部を中心にコイルでTVEを開始し、より確実に閉塞できるようにもう1本のマイクロカテーテルを引き戻して塞栓を行った。SSSの順行性の還流が得られたが(**Fig. 3A, B**)、右頸静脈に順行性に流れるシャントがわずかに残存したため、再発を予防するため中硬膜動脈からNBCAを用いてTAEを追加した。血管撮影上、シャントは消失した(**Fig. 3C, D**)。

神経学的脱落症状なくいったん退院し、第62病日に開頭腫瘍摘出術を行った。

開頭腫瘍摘出術：motor evoked potential(MEP)モニタ

リング下に行った。右前頭側頭開頭を行ったが、出血のコントロールは容易であった。硬膜切開を行うと脳表の一部にヘモジデリンの沈着を認めた。腫瘍の直上と思われる部位にcorticotomyを行うと、周囲にヘモジデリンの沈着を有する境界明瞭な腫瘍が認められ、肉眼的所見はCMが疑われた。硬膜内操作でも出血のコントロールは容易で、摘出腔からの出血もほとんど認めなかった。術中、MEPに変化はなかった。摘出標本の組織学的検査では、血管壁は繊細な細い線維組織で構成されており、平滑筋は認められず、CMの所見であった。一部には陳旧性出血に伴う肉芽組織が形成され、ヘモジデリンの沈着、石灰化を認めた(**Fig. 4**)。

経過は良好で、神経脱落症状なく第72病日自宅退院した。その後けいれん発作は認めず、MRIなどの検査を

A	B
C	D

Fig. 3 Right internal carotid angiogram (**A**: A-P view, **B**: lateral view) and external carotid angiogram (**C**: A-P view, **D**: lateral view) after endovascular treatment. Anterograde flow of the superior sagittal sinus was obtained and the dural arteriovenous fistula was angiographically obliterated.

A **B**

Fig. 4 Photomicrograph of the resected mass with a hematoxylin-eosin stain (**A**) and elastica-Masson stain (**B**). Dilated capillary channels with a thin wall were observed. Blood vessels lack smooth muscle cells and brain parenchyma. Intravascular thrombosis and calcification were observed.

行っているが、4年以上経過し、DAVF・CMとも再発は認めていない(**Fig. 5**)。

考 察

CMは全血管奇形の中で静脈奇形(developmental venous anomalies : DVA)に次ぎ頻度が高く10-15%を占め、発生

率は0.4-0.8%と考えられている⁹⁾。発生率に性差はないといわれているが、症候化するのは女性が多いとの報告もある。もともと先天的な病変と考えられていたが、急激に増大する例や、de novoの例も報告されている⁹⁾。孤発性と家族性の発生があり、家族性では多発病変の頻度が高い⁹⁾。孤発性と家族性いずれでもde novo CMが発生する

Fig. 5 Follow-up T2- (**A**) and T2*-weighted (**B**) magnetic resonance (MR) images, and MR angiography (**C**). No significant recurrence was observed.

Table 1 Published cases of cavernous malformation associated with arteriovenous fistula

Authors and year	Age/sex	Location of CM	Location of AVF	Summary
Janz et al. 1998	3/NA	Midbrain, bilateral parietal lobe	SSS, pial AVM	De novo CMs after embolization
Desal et al. 2005	57/M	Right posterior fossa (multiple)	Right transverse-sigmoid	De novo CMs associated with DVA after vestibular schwannoma surgery
Geibprasert et al. 2007	3/F	Right frontal lobe	SSS	CMs associated with DVA
Okadama et al. 2009	30/M	Left orbital	Left middle fossa	De novo CM 9 years after surgery for AVF
Chakravarthy et al. 2016	27/M	Left temporal lobe/brainstem	Right middle fossa	De novo CMs adjacent to existing DVA during staged embolization of AVF
Toma et al. 2016	37/F	Right orbital	Right middle fossa	Coexistence
Brinjikji et al. 2017	6/M	Cerebellum (multiple)	Torcula	De novo CMs associated with DVA 9 years after embolization of AVF
Present case	49/F	Right frontal lobe	Right transverse-sigmoid	Coexistence

CM: cavernous malformation, AVF: arteriovenous fistula, NA: not available, SSS: superior sagittal sinus, DVA: developmental venous anomaly

とされているが、家族性でより発生率が高いと報告されている⁹⁾。de novo CMの危険因子は、放射線治療、脳腫瘍、外科治療の既往、DVAといった血管病変の存在が挙げられている³⁾。CMはDVA²⁾¹⁰⁾、静脈洞閉塞症³⁾、もやもや病⁵⁾との合併例が報告されている。CMとDVAの合併は25-33%との報告があり、DVAの流出路にCMが発生する傾向があるといわれている³⁾⁴⁾。DAVFとCMの合併例

の報告は非常にまれで、われわれが渉猟し得た限りではこれまで7例のみである(**Table 1**)。2例は中頭蓋窩DAVFに合併した眼窩内CM⁷⁾⁸⁾、1例は中頭蓋窩DAVFに合併した頭蓋内CM²⁾、3例は小児DAVFに合併したCM¹⁾⁴⁾⁶⁾、1例は聴神経鞘腫術後に生じたT-SS DAVFと後頭蓋窩CMの症例である³⁾。このうち4例ではDVAも合併しており、これまでの報告の通りDVAとの合併が高頻度で認

められた。全症例で、家族歴や染色体異常・遺伝子異常は指摘されておらず、性差も認めなかった。CMの家族歴もなく、先天的血管奇形や開頭手術、放射線治療、血管内治療の既往のない症例で頭蓋内CMとDAVFの合併例の症例はきわめてまれと思われる。

本症例は約12年前に他院でMRI検査を受けていて、明らかな異常は指摘されておらず、放射線診断学的occultまたはde novo CMの可能性が考えられた。Omodakaら⁷⁾は、DAVFによる静脈圧の上昇がCMの新生・増大に寄与する可能性を示唆している。本症例はCMとDAVFが同時に発見されており、DAVFがCMの新生と関連していたかは不明だが、少なくともCMの増大に関与している可能性が考えられる。

本症例は症候性CMと無症候性T-SS DAVFの合併例だったが、シャント血が頭皮の静脈に流出していること、脳内循環をより正常化し手術を行ったほうがよいと考えDAVFの治療を先行させた。high flow shuntであったため、TAEでflow reductionを行い、コイルを安定して留置できるようにした後、TVEを行った。再発のリスクを下げるために最後にNBCAによるTAEを追加し、完全閉塞することができた。これまでに症候性頭蓋内CMと無症候性T-SS DAVFの合併例の報告はなく、治療の優先度・順番、無症候性病変の治療適応についてはさまざまな議論が必要とは考えるが、本症例では前述の通り無症候性T-SS DAVFの治療を先行させた。摘出術においては出血のコントロールは容易であり、DAVFの治療を先行させた意義はあったと考えられる。中頭蓋窩DAVFと眼窩内CMの症例で、DAVFの治療のみでCMが著明に縮小したとの報告もあり⁸⁾、DAVFの治療後にしばらく経過をみるという選択肢もあったのかもしれないが、CMが大きく症候性であるため、早期の摘出術を行ったほうがよいと判断し、その旨を患者・家族に説明して同意が得られたため手術を行った。

結 語

横S状静脈洞部DAVFに合併した頭蓋内CMの1例を報告した。明らかな家族歴および開頭手術や放射線治療の

既往のない症例で頭蓋内CMとDAVFの合併例はきわめてまれで、CMの新生・増大に関して興味深い症例と思われる。

著者全員は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告を完了しております。本論文の発表に関して開示すべきCOIはありません。

文 献

- 1) Brinjikji W, Flemming K, Lanzino G: De novo formation of a large cavernoma associated with a congenital torcular dural arteriovenous fistula: case report. *J Neurosurg Pediatr* 19: 567-570, 2017
- 2) Chakravarthy H, Lin TK, Chen YL, *et al*: De novo formation of cerebral cavernous malformation adjacent to existing developmental venous anomaly—an effect of change in venous pressure associated with management of a complex dural arterio-venous fistula. *Neuroradiol J* 29: 458-464, 2016
- 3) Desal HA, Lee SK, Kim BS, *et al*: Multiple de novo vascular malformations in relation to diffuse venous occlusive disease: a case report. *Neuroradiology* 47: 38-42, 2005
- 4) Geibprasert S, Krings T, Pereira V, *et al*: Infantile dural arteriovenous shunt draining into a developmental venous anomaly. *Interv Neuroradiol* 13: 67-74, 2007
- 5) Januscheck E, Fujimura M, Mugikura S, *et al*: Progressive moyamoya syndrome associated with de novo formation of the ipsilateral venous and contralateral cavernous malformations: case report. *Surg Neurol* 69: 423-427, 2008
- 6) Janz C, Meisel J, Brock M, *et al*: De novo appearance of three cavernomas in an infant with dural AV shunts. *Interv Neuroradiol* 4: 85-90, 1998
- 7) Omodaka S, Fujimura M, Endo T, *et al*: De novo formation of orbital cavernous malformation 9 years after surgical management of dural arteriovenous fistula in the anterior middle fossa: case report. *Neurol Med Chir(Tokyo)* 50: 324-327, 2010
- 8) 東馬康郎, 田中慎吾, 吉川陽文, ほか: 眼窩内海綿状血管奇形を合併した頭蓋硬膜動静脈瘻の1例. *脳卒中* 39: 386-390, 2017
- 9) Washington CW, McCoy KE, Zipfel GJ: Update on the natural history of cavernous malformations and factors predicting aggressive clinical presentation. *Neurosurg Focus* 29: E7, 2010
- 10) Wurm G, Schnizer M, Fellner FA: Cerebral cavernous malformations associated with venous anomalies: surgical considerations. *Neurosurgery* 61(1 Suppl): 390-404, 2007