原 著

微小脳動静脈奇形

——107例の臨床的検討，特に発症形式に関して——

浅田 英穂, 河瀬 斌, 島本 佳憲
大谷 光弘, 塩原 隆造, 戸谷 重雄

Clinical Analysis of 107 Cryptic AVM

Hideo ASADA, M.D., Takeshi KAWASE, M.D., Yoshinori SHIMAMOTO, M.D.,
Mitsuhiro OOTANI, M.D., Ryuzo SHIOBARA, M.D., and Shigeo TOYA, M.D.

Department of Neurosurgery, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan

Summary : A total of 259 patients with arteriovenous malformation (AVM) who had undergone cerebral angiography were evaluated in this study. The patients were divided into two groups, those with cryptic AVM and those with larger AVM. Age distributions, onset patterns, initial symptoms and symptoms on admission were compared. Group I was for cases of angiographic nidus ≤ 1.0 cm. Group II consisted of cases in which angiographic early venous filling was the only abnormal finding, and diagnosed AVM histopathologically. In Group III, there was no angiographic abnormal finding, and the diagnosis of AVM was obtained from excised specimens histopathologically, and so-called "angiographically occult AVM." Group I, II, and III included cryptic AVM. Group IV was the control group: the nidus of AVM was larger (>1.0 cm).

There were 72 cases in Group I (27.8%), 13 cases in Group II (5.0%), 22 cases in Group III (8.5%), and 152 cases in Group IV (58.7%). There was a total of 107 cases of cryptic AVM in Groups I, II, and III. This was 41.3% of the total cases of AVM.

Results were as follows: 1) Average age of patients with cryptic AVM was 37.4 years, compared with 35.5 years for patients with larger AVM. Age distribution of patients with cryptic AVM ranged from the teens through the 30s. For patients with larger AVM, age distribution peaked in the 30s.

2) Onset patterns of cryptic AVM were analyzed by studying the existence of hemorrhage on CT scan. In Group I, hemorrhage was the cause of AVM in 56 cases (87.5%), and in all cases in Group II and III the AVM was triggered by hemorrhage. Hemorrhage was the cause of cryptic AVM in 89 cases (91.8%), while patients with symptoms other than hemorrhage, such as convulsions, accounted for a slight 8.2% of cryptic AVM. However, in Group IV, hemorrhage was the cause of larger AVM in 88 cases (65.2%), while 47 cases (34.8%) had no hemorrhage.

In the 177 cases of all hemorrhagic AVM, cryptic AVM accounted for 50.3%.

3) Headache was the most common initial symptom (44.9%) of patients with cryptic AVM. But convulsions was as few as 10.3%. With larger AVM, convulsions were characteristic in 23.7%. It is interesting that cryptic AVM, on admission, disturbance of consciousness about doubled, to 27.2%.

To conclude, over 90% of cases of cryptic AVM had an onset pattern with hemorrhage. This figure would be higher than in cases of larger AVM.

Key words :

- cryptic arteriovenous malformation
- mode of onset
- cerebral hemorrhage
- cerebral angiography

はじめに

近年、特発性脳内血腫のうち、高血圧性、脳動脈瘤や脳動静脈奇形(AVM)の破綻、出血性素因、脳腫瘍からの出血を除いた、明らかな原因が断定できない脳出血が注目されてきた。1954年に Russell⁷⁾ は、この原因不明の出血源として小さい血管腫様奇形を取り上げ重要であると指摘し、これらの small AVM に対して "cryptic AVM" という名称を用いた。これは、AVM が小さいために、臨床的には破裂して出血するまで silent であり、大きさに関しては 2 ~ 3 cm 以下と定義している。また Margolis ら⁴⁾ も、特発性脳内血腫の原因として微小 AVM の存在を示唆しているが、このように脳出血よりその原因となる病態を分析した報告は多く⁸⁾⁹⁾、さらに AVM については、小さいものほど出血しやすいことも一般に知られている²⁾⁶⁾。しかし、脳血管撮影上あるいは摘出標本による AVM と診断された症例について、その中でも cryptic AVM といわれる微小 AVM に関して発症様式を詳細に検討し、脳出血との関連を考察した報告は少ない。我々は、微小 AVM とより大きな AVM を発症年齢、年齢分布、発症様式、発症時および入院時症状を比較検討し、さらに病理組織学的についても考察することにより、若干の知見を得ることができたので報告する。

対象および方法

我々が AVM に関して共同研究を行っている12関連施設において、脳血管撮影が施行された AVM 259例を対象とした。以下のごとく微小 AVM とより大きな AVM に分け、その発症年齢、年齢分布、発症様式、発症時および入院時症状などを比較検討した。微小 AVM として、I 群：脳血管撮影上 AVM と診断され、nidus が 1 cm 以下の AVM。II 群：脳血管撮影上では early vein の描出のみが異常所見として認められた (Fig. 1) が、摘出標本において病理組織学的に AVM と診断された症例。III 群：脳血管撮影では明らかな異常所見は認められなかったが、摘出標本にて AVM と診断された、いわゆる angiographically occult AVM に分類した。また対照群として、IV 群すなわち nidus が 1 cm より大きな AVM とした。なお今回の対照には、cavernous angioma や venous angioma などは含まなかった。

各症例数は、Table 1 に示すように I 群 72 例 (27.8 %), II 群 13 例 (5.0 %), III 群 22 例 (8.5 %), IV 群 152 例 (58.7 %) であり、I 群、II 群、III 群を合わせた微小 AVM 全体では 107 例となり全 AVM 259 例の 41.3 % を占めていた。

Fig. 1 A 56-year-old female with cryptic AVM. Left CAG shows an early venous filling (arrow).

Table 1 Number of cases of cryptic AVM and larger AVM

Cryptic AVM Group I (nidus ≤ 1.0cm)	72 (27.8 %)	} 107 (41.3 %)
Group II (early vein only)	13 (5.0 %)	
Group III (occult AVM)	22 (8.5 %)	
Larger AVM Group IV (nidus > 1.0cm)	152 (58.7 %)	
Total	259	

結 果

1. 発症年齢および年齢分布

微小 AVM (I 群、II 群、III 群) と、nidus が 1 cm より大きい AVM (IV 群) の平均年齢と年齢分布を Fig. 2 に示す。平均年齢では、微小 AVM が 37.4 歳、1 cm より大きな AVM が 35.5 歳であり、微小 AVM とより大きな AVM ではほぼ同じであった。また年齢分布では、微小 AVM の方が年齢に関係なく広く分布していたのに対して、より大きな AVM では 30 歳台にピークを持つ正規分布型を示し、微小 AVM の方が年齢に無関係に発症しているといえる。

2. 発症様式(特に出血の有無に関して)

発症時に CT の施行された 232 例に関して、発症様式を、CT 上での出血の有無で検討した (Table 2)。I 群では、56 例 (87.5 %) が出血による発症であり、また II 群、III 群では全例が出血での発症であった。微小 AVM 全体でみると、89 例 (91.8 %) が出血で発症しており、出血を除く発症時 CT における石灰化、低吸収域、脳萎縮などが所見として見られた症例はわずか 8.2 % にすぎなかった。一方、IV 群の nidus が 1 cm より大きな AVM は 88 例 (65.2 %) が

Table 2 Mode of onset

	Hemorrhage	No hemorrhage	
Cryptic AVM	89 (91.8%)	8 (8.2%)	p<0.005
Group I	56 (87.5%)	8 (12.5%)	
Group II	11 (100%)	0	
Group III	22 (100%)	0	
Larger AVM (Group IV)	88 (65.2%)	47 (34.8%)	
Total	177 (76.3%)	55 (23.7%)

Fig. 2 Age distribution of cryptic AVM (107 cases): A and larger (nidus>1.0 cm) AVM (151 cases): B.

出血で、47例(34.8%)が出血以外で発症していた。以上から、発症形式に関しては、微小 AVM の方が発症時の CT 所見から出血がより大きな AVM と比べて多いことが明らかである。

Fig. 3は全 AVM 259例中、出血で発症した177例について、微小 AVM とより大きな AVM との割合を示してい

Fig. 3 AVM accompanied with hemorrhage at onset (177 cases).

る。I 群 II 群 III 群を合わせた出血性微小 AVM が全出血性 AVM の50.3%を占めており、出血性 AVM のうち約半数が微小 AVM よりなっていることがわかる。これは全 AVM に対する微小 AVM の症例数において占める割合が41.3%であることを考慮すると高率であるといえる。

3. 発症時および入院時症状

Fig. 4に発症時および入院時症状を示す。発症時では、微小 AVM は頭痛が44.9%と最も多く、神経脱落症状24.3%、意識障害14.1%と続き、痙攣は10.3%と少ない。一方、nidus が1 cm より大きな AVM では、頭痛42.1%に続いて、痙攣が23.7%と多いのが特徴的である。また微小 AVM では、発症後平均9.1日で入院しており、入院時の症状では、意識障害に関しては、27.2%と最も多く、これは発症時の約2倍で、また神経脱落症状も18.5%となっている。微小 AVM では CT 上、脳出血による発症が90%以上と多く、突然発症の出血による脳卒中症状が主体であるにもかかわらず、発症時には意識障害は比較的少なく、入院時に増加するのが特徴であると考えられる。

考 案

微小 AVM と脳内出血との関連については、1951年 Margolis⁴⁾が原因の明らかでない特発性脳内出血の原因として、small angiomatous malformation の存在が重要であると指摘したのが最初とされているが、この微小 AVM に対して臨床的には出血するまで silent であるために“cryptic AVM”と言葉を用いたのは、1954年 Russell⁷⁾である。また、McCormick⁵⁾は cryptic vascular malformation の病理組織学的検討を行っているが、いずれも大きさ

cryptic AVM(nidus $\leq$ 1.0cm, early vein, occult AVM) 107 cases

larger AVM(nidus $>$ 1.0cm) 110 cases

■ p<0.01

cryptic AVM 81 cases

larger AVM(nidus $>$ 1.0cm) 110 cases

Fig. 4 Initial symptoms and symptoms on admission of cryptic AVM and larger AVM.

に関しては2～3 cmより小さいものとしている。しかし齊藤ら⁸⁾は小さなAVMでも、脳血管写上導入動脈、nidus、導出血管の明らかなものはcryptic AVMから除外し、血管写上はむしろ判別し難い、手術によってのみ確認されるAVMをcryptic AVMと定義しており、また最近ではangiographically occult AVMという言葉がcryptic AVMと同様に使われつつある¹⁾。われわれの用いた分類では微小AVMⅠ群Ⅱ群Ⅲ群のうち、脳血管写上early veinの描出のみが異常所見として認められたⅡ群と、いわゆるangiographically occult AVMであるⅢ群が、齊藤らのcryptic AVMに一致する。Ⅰ群およびⅣ群について

はnidusの大きさを1 cmで分けたが、nidusが1 cm以下のⅠ群とより大きなnidusを持つⅣ群とでは明らかに発症様式に関して出血率に差が見られ、nidusが小さいものほど出血率が高かった。Ⅰ群を微小AVMに含めてよいかどうかに関しては議論のあるところであるが、摘出後の病理組織学的検索によると、nidusが1 cm以下のAVMとangiographically occult AVMとでは組織学的には大きな違いが認められず、また小さなAVMでは血栓化のために発症後に脳血管写上描出されない例も存在すること³⁾を考慮し、われわれはⅠ群をも微小AVMに含めて考えている。

Fig. 5 A cryptic AVM. Dilated and thin wall vessels were demonstrated.
(Elastica van Gieson stain $\times 50$)

今回の検討により、微小 AVM は発症様式としては出血が 91.8 % であり非常に多いこと、また出血で発症した全 AVM のうち約 50 % を微小 AVM が占めることが明らかとなったが、これは AVM が小さいために、あっても出血以外は症状を呈しえないためとも考えられる。しかし微小 AVM の方が大きな AVM よりも出血しやすいのではないか、という推察もありうる。著者らが行った、病理組織学的検索では、微小 AVM では動脈成分に比して静脈が多く、また壁の薄い内腔の拡張した異常血管が目だっている (Fig. 5)。微小 AVM はより大きな AVM と比べて斉藤らも指摘するように⁸⁾ 静脈成分が多く、また壁の薄い血管が多いために、破綻しやすく出血しやすい要因になる可能性があるという推察される。しかし微小 AVM では、痙攣を起こす頻度が少なく、出血以外では発症することがほとんどないために、出血によって発症しない場合、生涯発見されない症例も相当数存在していると推測される。

結 語

- 1) 微小 AVM (nidus が 1 cm 以下, early vein のみ描出, angiographically occult AVM) は 107 例で全 AVM (259 例) の約 40 % を占める。
- 2) 微小 AVM の発症様式は出血が 90 % 以上であり、より大きな AVM (65 %) と比較して高率である。
- 3) 出血で発症した全 AVM (177 例) のうち、約 50 % を微小 AVM が占める。
- 4) 微小 AVM には血管壁の薄い静脈成分が多いために出血しやすい組織学的な要因があると推察される。

文 献

- 1) Christopher SO, Roberto CH, Robert GO, *et al*: Angiographically occult arteriovenous malformations. *J Neurosurg* **69**: 350-355, 1988
- 2) Henderson WR, Gomez RRL: Natural history of cerebral angiomas. *Br Med J* **4**: 571-577, 1967
- 3) Krayenbühl H, Siebenmann R: Small vascular malformations as a cause of primary intracerebral hemorrhage. *J Neurosurg* **22**: 7-20, 1965
- 4) Margolis G, Odom GL, Woodhall B, *et al*: The role of small angiomatous malformations in the production of intracerebral hematomas. *J Neurosurg* **8**: 564-575, 1951
- 5) McCormick WF, Nofzinger JD: "Cryptic" vascular malformations of the central nervous system. *J Neurosurg* **24**: 865-875, 1966
- 6) 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, 1956
- 7) Russell DS: The pathology of spontaneous intracranial hemorrhage. *Proc Roy Soc Med* **47**: 689-693, 1954
- 8) 斉藤 勇: 特発性脳内血腫の病因と手術. *外科* **38**: 336-343, 1976
- 9) 若井 晋, 伊能 睿, 上田裕一, ほか: 血管撮影上異常血管陰影を認めない血管奇形および血管芽腫による脳内血腫. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **25**: 268-274, 1985