原 著

臨床像および治療予後からみた頭蓋内 AVM の特徴

—143 症例の検討より—

井 出 渉, 武田 利兵衛, 堀 田 隆 史, 中川原 譲二
岡 亨 治, 佐土根 朗, 鈴木 知 毅, 奥 村 智 吉
中 村 順 一, 末 松 克 美*

Clinical Survey of Intracranial Arteriovenous Malformation —Analysis of 143 Cases—

Wataru IDE, M.D., Rihei TAKEDA, M.D., Takashi HOTTA, M.D.,
Jyoji NAKAGAWARA, M.D., Kouji OKA, M.D., Akira SATONE, M.D.,
Tomoki SUZUKI, M.D., Tomoyoshi OKUMURA, M.D., Jun-ichi NAKAMURA, M.D.,
and Katsumi SUEMATSU, M.D.*

Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital, and

**Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan*

Summary : The natural history of intracranial arteriovenous malformations (AVMs) was studied in 143 patients. The main emphasis of the study was hemorrhages. One hundred four of the patients were treated surgically, and 39 were managed nonsurgically. The initial symptom in 68.5% of all patients was hemorrhage. In particular, small and medium-sized AVMs located in the posterior fossa and deep-seated AVMs had a higher risk of hemorrhage.

Follow-up information was obtained from 65 patients, excluding those who underwent acute surgery and died of initial bleeding. The mean follow-up time was 5.6 years. Rebleeding occurred in 60% of 20 patients for whom this was their first hemorrhage, and those cases were followed for an average of 5.3 years.

The rate of rebleeding was 20 a year initially, 3.5 a year after 5 years, and then 1 a year after 10 years. The small-sized AVMs had a higher risk of rebleeding.

On the other hand, patients presenting the symptom of seizure were followed for an average of 5.9 years, and 4 of those patients had a hemorrhage event. Their prognosis was more favorable than patients with only hemorrhage.

Key words :

- arteriovenous malformation
- hemorrhage
- rebleeding
- seizure

はじめに

頭蓋内脳動静脈奇形(以下 AVM)の外科的治療に関しては、その臨床型、局在、発症年齢などを考慮すると、いまだ議論の多いところである。今回 AVM の臨床像および各々の治療予後を検討することにより、その natural his-

tory および治療方針を考察したので報告する。

対象および方法

1979 年 1 月より 1988 年 12 月までの過去 10 年間に当院にて経験した dural AVM を除く AVM 症例 143 例を対象とした。男性 103 例、女性 40 例で、平均年齢は 37.9 歳で

あった。全 AVM について初発症状の臨床型および局在、nidus の大きさによる臨床的特性を主に出血の観点より検討した。AVM の size については Spetzler の分類¹⁾に基づき、nidus が 3 cm 以下のものを small size、3～6 cm のもの medium size、6 cm 以上のものを large size とした。また、初発症状出現あるいは確定診断後、早期死亡例または急性期手術群を除き follow-up が可能であったのは、143 例中 65 例であり、これら症例の臨床経過を検討した(手術例では初発症状発現より手術直前までを follow-up 期間とした)。平均 follow-up 期間は 5.6 年であった。転帰に関しては Glasgow outcome scale にて評価した。

これら AVM 143 症例中、104 例が外科的治療を施行され、39 例が保存的に治療された。外科的治療の内訳は total removal 87 例、partial removal 9 例で、feeder clipping あるいは embolization のみ施行されたものは 8 例であった。なお脳室ドレナージ、あるいはシャント術のみ施行された 4 症例は便宜的に保存治療群に含めた。

結 果

1. AVM の局在および nidus の大きさ

局在は cerebral hemisphere 96 例 67.1 %、deep-seated 31 例 21.1 %、posterior fossa 16 例 11.2 % であった。また nidus の大きさは、small size 94 例 65.7 %、medium size 37 例 25.9 %、large size 12 例 8.4 % であった。

2. 初発症状の形式と発症年齢

初発症状は、出血例は 98 例 68.5 %、痙攣例は 25 例 17.5 % であり、他の虚血症状などで発症する症例はまれであった (Table 1)。Fig. 1 は、初発症状出現時、あるいは確定診断時の年齢と、その人数の分布を示しているが、出血例、痙攣例とも 20 歳台にピークを認めており、各群と

も 60 歳以上の高齢で発症するのはまれであり、20～40 歳台にその大半が発症した。

3. AVM の局在・nidus の大きさと出血の相関

全経過中に痙攣発症群 25 例中の 1 例、頭痛発症群 6 例中の 2 例が出血を呈し、出血症例は計 101 例であった。nidus の大きさと、その出血率の検討では、出血率は small size 72.3 %、medium size 75.7 %、large size 41.7 %、と small size および medium size に高い出血率を認めた。また small size および medium size では、クモ膜下出血のみ呈する症例は比較的まれで、脳内血腫を合併する症例が多く見られた (Table 2)。

AVM の局在と出血との相関では、各々の出血率は posterior fossa 81.3 %、deep-seated 81.3 %、cerebral hemisphere 65.6 % であり、posterior fossa および deep-seated AVM に高い出血率を認めた (Table 3)。

4. 再出血について

出血症例 101 例中、保存的治療群および外科的治療群施行前の症例において再出血は 12 例に認めており、small size AVM に 12 例中 9 例と再出血を多く認めた。また外科的治療後では、術後、feeder clipping 8 例中 1 例、par-

Table 1 Presenting initial symptoms

Symptom	No. of cases	%
hemorrhage	98	68.5
seizure	25	17.5
headache	6	4.2
double vision	1	0.7
recent memory disturbance	1	0.7
visual field disturbance	1	0.7
asymptomatic (incidental)	11	8.3

Fig. 1 Age distribution at onset or diagnosis of 143 patients presenting initial symptoms.

Table 2 Incidence of hemorrhage before admission according to size of AVM malformation (N=143)

Incidence of bleeding	Size of malformation			Total
	small	medium	large	
no hemorrhage	26	9	7	42
SAH only	9	8	2	19
SAH & ICH	59	20	3	82
	94	37	12	143

Table 3 Correlation between AVM distribution and hemorrhage

	Hemisphere	Deep	Posterior fossa	Total
no hemorrhage	33	6	3	42
bleeding	57	21	11	89
rebleeding	6	4	2	12
	96	31	16	143

tial removal 9 例中の 3 例において再出血を認めた。

1 回目の出血にて外科治療が施行された群と早期死亡例を除いた follow-up 可能であった 20 症例において、mean follow time 5.3 年で 12 症例、計 60 % の症例に再出血を認めた。初回出血 1 年以内に 20 % の症例が再出血をきたし、5 年目の rebleeding risk は 3.5 %、10 年目では 1 % であった (Fig. 2)。

5. 各々の治療群と予後

全症例の overall mortality は 13.3 % であり、死亡例全

Table 4 Overall results

	Group			
	conservative		surgical	
	No. of cases	%	No. of cases	%
good recovery	22	56.4	69	66.3
moderate disability	0	0	21	20.2
severe disability	4	10.3	7	6.7
vegetative	0	0	0	0
dead	13	33.3	7	5.8
remark of dead	pneumonia	1	AMI	1
	AMI	1	sepsis	1
	liver cir.	1	liver ca.	1

overall mortality 13.3%

例とも出血例で、20 例中 6 例が合併症にて、他の 14 例は出血にて死亡した (Table 4)。初回出血による死亡例は出血症例 98 例中、13 例で mortality は 13.3 % となっており、1 例は再出血にて、死亡したが、再出血による mortality は 8.3 % で出血回数と予後の間には相関を認めなかった。また、good recovery & moderate disability で検討すると、保存的治療群 56.4 %、外科的治療群 86.5 % となっており、外科的治療群で予後が良い傾向にあった。

また初発症状別に痙攣群と出血群での予後の比較検討すると、痙攣群 25 例中、1 例がその後、出血をきたし、severe disability となったが、痙攣症状のみ呈した 24 症例で検討すると、外科的治療群 15 例、保存的治療群 9 例とも、全例 good recovery で、特に新たな症状を呈さなかった (Table 5)。痙攣発症群は、予後が良好であり、今回の検討では、その出血危険率も mean follow-up time 5.9 年で

Fig. 2 The cumulative percentage of 20 patients who had rebleeding is plotted in relation to interval time from first hemorrhage.

Table 5 Outcome correlated with clinical presentation

Mode of presentation	GR	MD	SD	VE	D
seizure (N=24)					
operative	15	0	0	0	0
nonoperative	9	0	0	0	0
hemorrhage (N=101)					
operative	44	21	8	0	6
nonoperative	5	0	4	0	13

GR: good recovery, MD: moderate disability, SD: severe disability, VE: vegetative, D: dead.

Table 6 Correlation between AVM size and outcome (N=137)

	GR	MD	SD	VE	D	
small	60	17	6	0	6	89
medium	23	3	3	0	7	36
large	8	1	2	0	1	12
	91	21	11	0	14	137

GR: good recovery, MD: moderate disability, SD: severe disability, VE: vegetative, D: dead.

4 %と低かった。

nidus の大きさと予後との相関では、合併症にて死亡した 6 例を除く 137 症例で検討すると、good recovery では small, medium, large size で各々、67.4%, 63.9%, 66.7%と差がなく、また他の outcome scale にても統計学的に有意差を認めず、nidus の大きさと予後との間には、相関関係を認めなかった (Table 6)。

考 察

近年の microsurgery の発達に伴って、今まで unoperable とされてきた AVM 症例²⁾に対して外科的治療が試みられているが、その手術適応については議論の多いところである。その意味で AVM の natural history を検討することは、重要であるが、文献的に Perret & Nishioka らの Cooperative Study³⁾を含め、多数の報告がある^{4)~8)}。

まず一般的疫学的事項では男女比は 1.1~2 対 1 と言われている⁹⁾が、本シリーズでは 2.6 対 1 と男性症例が多い以外は、初発症状の頻度、好発年齢などは他の文献例⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾と比べ差を認めなかった。

nidus の大きさと出血との相関では、Waltimo ら¹²⁾の AVM 45 症例の詳細な検討では、large AVM, small AVM は各々 72 %が瘻管で、75%が出血で発症しており、また Graf ら⁴⁾の Kaplan-Meier 法を用いた 191 症例の検討では、small AVM においては 1 年で 10 %, 5 年で 50 %, large AVM においては 1 年で 0 %, 5 年で 10 %, 10 年

で 34 %の出血危険率を算出しているが、我々の症例においても small, medium, large AVM の出血率が各々 72.4 %, 75.7 %, 41.7 %と同様の傾向を認めた。一方、Brown ら⁸⁾の unruptured AVM 166 症例の平均 8.2 年の追跡調査では 18.5 %の症例に出血を認めているが、nidus の大きさと出血には相関関係を認めておらず、この違いは今までの報告では検討症例中に unruptured AVM が少ないこと、また出血発症例では出血後、実際より nidus の大きさが減じる可能性があるためと指摘している。

AVM の局在と出血との相関では Graf ら⁴⁾は temporal AVM に high risk を求めているが、我々のシリーズでは AVM の局在を hemisphere, deep-seated, posterior fossa と分けた場合、deep-seated, posterior fossa とともに 81.3 %と高い出血率を認めている。これは deep-seated, posterior fossa AVM に small, medium-sized AVM が多いことが関与していると思われる。

初発症状別に出血危険率を解析している報告例では、Cooperative Study³⁾で出血発症例の再出血率は 23 %, 瘻管発症例の出血率は 18 %と大差を認めないが、Fults ら⁶⁾の 131 例の検討では、累積出血率で出血発症例が 10 年で 67.4 %であるのに対し、瘻管発症例は 26.9 %と低く、他の報告例⁵⁾⁸⁾でも同様の報告が多い。我々の検討では follow-up 可能であった出血症例 20 例において 60 %の症例に再出血を認めており、初回出血 1 年以内の再出血は 20 %と高率であり、small AVM に特にその傾向を認めることにより、比較的早期の手術を要するものと思われる。一方、瘻管発症例に関しては 25 例中わずかに 4 %の症例に出血を認めただけであり、large AVM の症例が約半数を占めてはいるが、今回の検討と他の報告例³⁾⁵⁾⁶⁾を併せても、瘻管発症例は予後が良好であり、また外科的治療が瘻管の予防となりうるかについても議論が多く、その手術適応は慎重でなければならない。AVM の解剖学的特性によっては、intravascular surgery, radio-surgery の発達に伴って、これら治療法の考慮も必要と思われる。

ま と め

頭蓋内脳動静脈奇形 143 症例の臨床像および治療予後より natural history および治療方針を検討した。

1. 瘻管発症例は予後が良好であり、その出血危険率が低く、その手術適応は慎重でなければならない。
2. 出血発症例の再出血率は高率であり、特に small AVM に、その傾向がみられ、比較的早期の手術を要すると思われる。
3. 局在では posterior fossa, deep seated AVM, また nidus の大きさでは small, medium size に高頻度に出血を認め、その解剖学的特性によって、放射線治療な

どの考慮も必要と思われた。

文 献

- 1) Spetzler RF, Martin NA: A proposed grading system for arteriovenous malformations. *J Neurosurg* **65**: 476-483, 1986
- 2) Olivecrona H, Ladenheim J: *Congenital Arteriovenous Aneurysms of the Carotid and Vertebral Arterial Systems*, Springer Verlag, Berlin, 1957, p 91
- 3) Perret G, Nishioka H: Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Section VI. Arteriovenous malformations. An analysis of 545 cases of craniocerebral arteriovenous malformations and fistulae reported to the cooperative study. *J Neurosurg* **25**: 467-490, 1966
- 4) Graf CJ, Perret GE, Torner JC: Belleding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history. *J Neurosurg* **58**: 331-337, 1983
- 5) 落合慈之：脳動静脈奇形の自然経過. 2nd The Mt. Fuji Workshop on CVD 講演集, 児玉株式会社出版部, 1983, pp 19-25
- 6) Fuhs D, Kelly DL: Natural history of arteriovenous malformations of the brain: A clinical study. *Neurosurgery* **15**: 658-662, 1984
- 7) Crawford PM, West CR, Chadwick DW, *et al*: Arteriovenous malformations of the brain: Natural history in unoperated patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **49**: 1-10, 1986
- 8) Brown RD, Wiebers DO, Forbes G, *et al*: The natural history of unruptured intracranial arteriovenous malformations. *J Neurosurg* **68**: 352-357, 1988
- 9) Wilkins RH: Natural history of intracranial vascular malformations: A review. *Neurosurgery* **16**: 421-430, 1985
- 10) Jomin M, Lesoin F, Lozes G: Prognosis for arteriovenous malformations of the brain adults based on 150 cases. *Surg Neurol* **23**: 362-366, 1985
- 11) Garretson HD: Intracranial arteriovenous malformations. *In*: Wilkins RH, Rengachary SS (eds), *Neurosurgery*, McGraw Hill, New York, 1985, pp 1448-1458
- 12) Waltimo O: The relationship of size, density and localization of intracranial arteriovenous malformations to the of initial symptom. *J Neurol Sci* **19**: 13-19, 1973