小脳，脳幹部動静脈奇形 17 例：手術適応と治療成績

坂田 修治，藤井 清孝，松島 俊夫
福井 仁士，蓮尾 金博*

Surgical Management of Arteriovenous Malformation in the Posterior Fossa

Shuji SAKATA, M.D., Kiyotaka FUJII, M.D., Toshio MATSUSHIMA, M.D.,
Masashi FUKUI, M.D., and Kanehiro HASUO, M.D.*

*Departments of Neurosurgery and *Radiology, Kyushu University,
Faculty of Medicine, Fukuoka, Japan*

Summary : The authors evaluated surgical outcome and natural history of the arteriovenous malformation (AVM) in the posterior fossa according to anatomical location of the AVM. Seventeen patients with AVM in the posterior fossa have been managed at our department since 1970, 14 of whom presented with intracranial hemorrhage, and 3 presented progressive focal symptoms. Out of 17 patients, 10 of the AVM were located in the cerebellum, 4 in the cerebellopontine angle (CP-angle), and 3 within the brainstem. In the 10 cerebellar AVM, operations were directed at primary resection in 9 cases, and 1 patient refused operation. Six out of 9 cases had good results and 3 had significant morbidity. In the 4 CP-angle AVM, 2 patients underwent direct operations with good results. In the 3 brainstem AVM, 1 patient with epipial AVM underwent an operation with good result. In the non-surgical group, 3 out of 5 patients died.

The AVM located in the cerebellum are resected safely, and epipial or subpial AVM in the CP-angle or brainstem are resectable with acceptable morbidity. The deep-seated brainstem AVM would have a poor natural history.

Key words :

- arteriovenous malformation
- posterior fossa
- surgery

はじめに

後頭蓋窩の動静脈奇形(AVM)は比較的まれな病変であり，頭蓋内 AVM の 7 % とされている¹¹⁾．近年，神経放射線診断学や微小脳神経外科手術の進歩により摘出が困難とされてきた脳幹部や小脳橋角部の AVM に対しても直達手術が行われるようになり，比較的低い mortality と morbidity によって根治術が可能となってきた^{1) 2) 4) 5) 13) 14) 18) 19)}．さらに，人工塞栓術で AVM を完全に閉塞させることは少ないものの⁵⁾，術前に行うことにより手術的摘出

を容易にすることができるようになっている．一方，手術的に摘出困難な後頭蓋窩 AVM に対して Gamma-knife unit や Linac を利用した radiosurgery が行われ，良好な nidus の閉塞率を得ている^{3) 8) 9) 15) 16)}．今後，後頭蓋窩 AVM に対してどのような治療戦略を採るかは重要な課題であり，そのためには手術的摘出の成績を明らかにする必要がある．そのため後頭蓋窩の AVM を小脳，小脳橋角部，脳幹に分け，手術成績と自然歴を検討した．

対象および方法

1970 年より 1992 年までに当施設で経験した後頭蓋窩 AVM は 17 例 (男 10 例, 女 7 例) で, 年齢は 9 歳より 66 歳 (平均 31 歳) であった. nidus の局在部位は, 小脳 10 例, 小脳橋角部 4 例および脳幹 3 例であった (Table 1, 2, 3).

AVM の治療方針としては, 出血例は可及的に摘出術を試みた. また, 非出血例でも症候性の症例は自然歴と予想される morbidity とのかねあいで直達手術を検討した. 直達手術を行った群を手術例, 脳室ドレナージやシャント手術のみを行い直達手術を行わなかった例は非手術例に含めた. 1977 年より顕微鏡の導入による microsurgery を行うようになり, さらに 1991 年以降は, 術前塞栓術を行ったのち直達手術を行っている. Case 5 と 12 において術前 ethylene vinyl alcohol copolymer (EVAL)¹⁷⁾ を用いて塞栓術を行った.

1. 小脳 AVM (Table 1)

小脳 AVM 10 例のうちわけは半球 4 例, 虫部 3 例, 扁桃 3 例であった. 顔面痙攣で発症した 1 例を除き全例出血で発症している. 10 例のうち手術例は 9 例で非手術例は 1 例であった. 出血で発症した小脳虫部の 1 例 (Case 10) は手術を拒否し, 7 カ月後に再出血と思われる原因で死亡している.

全摘出術を行ったもの 8 例, 亜全摘あるいは部分摘出術

1 例であった. 手術成績は excellent ないし good 6 例, fair 2 例, poor 1 例で死亡例はなかった. poor の 1 例は小脳扁桃 AVM の初期の症例であり, 座位で手術中空気塞栓を起こし転帰不良となったものである. fair の 2 例はいずれも小脳半球の AVM である. 1 例 (Case 1) は右上小脳動脈に動脈瘤を伴った右小脳半球の AVM で動脈瘤破裂によるクモ膜下出血で発症し, 術前から状態が悪かった患者である. もう 1 例 (Case 4)⁶⁾ は左小脳半球の holohemispheric AVM で 2 度出血し, 2 回の摘出術で全摘されたが, 術前から見られた左小脳失調が術後も残存した. 他の小脳 AVM の手術成績は良好であった.

2. 小脳橋角部 AVM (Table 2)

小脳橋角部 AVM の 4 例のうち, 2 例は出血で, 1 例は三叉神経痛で発症している. 他の 1 例は顔面痙攣で発症したのち出血をきたしている. 4 例のうち, microsurgery 導入後の 2 例は手術を行った. 手術例 2 例のうち, 1 例 (Case 11) は右小脳橋角部の AVM に右前下小脳動脈の動脈瘤を伴っていた症例で, 動脈瘤 clipping と栄養動脈の clipping 術, nidus の部分切除を行い, 術後経過良好であった. 他の 1 例 (Case 12) は症例提示を行う. 非手術例 2 例のうち, 1 例 (Case 13) は出血で発症し, 2 年後に再出血と思われる原因で死亡している. もう 1 例 (Case 14) は出血で発症したが, 追跡可能であった 6 年間再出血を認めなかった.

Table 1 Summary of cases with cerebellar AVM

Case	Age & Sex		Initial symptom	Location	Size	Feeder	Approach & treatment		Outcome
Surgical cases									
1	44	F	Hemo*	Hemisphere	s	rt SCA	Subtemporal	Total	Fair
2	27	M	Hemo	Hemisphere	s	lt SCA	Subtemporal	Total	Excellent
3	35	M	Hemifacial spasm	Hemisphere	m	lt PICA, AICA	L suboccipital	Partial	Good
4	18	F	Hemo	Holohemispheric	l	lt SCA, AICA, PICA	Suboccipital	Total	Fair
5	29	M	Hemo	Superior vermis	m	bil SCA, PICA	Occipital	Total	Excellent
6	20	F	Hemo	Superior vermis	m	bil SCA, PICA	Occipital	Total	Good
7	41	F	Hemo	Superior vermis	s	rt SCA, PICA	Occipital M suboccipital	Total	Good
8	39	M	Hemo	Tonsil	s	rt AICA	M suboccipital	Total	Poor
9	9	F	Hemo	Tonsil	s	lt PICA	M suboccipital	Total	Excellent
Non-surgical case									
10*	30	M	Hemo	Inferior vermis	s	rt PICA	---		Death

Abbreviations: Hemo=hemorrhage; CP-angle=cerebellopontine-angle; s=small (<2cm); m=medium (2-4cm) l=large (>4cm); SCA=superior cerebellar artery; AICA=anterior inferior cerebellar artery; PICA; posterior inferior cerebellar artery; Subtemporal=subtemporal transtentorial approach; Occipital=occipital transtentorial approach; L suboccipital=lateral suboccipital approach; M suboccipital; midline suboccipital approach; Total=total removal; Subtotal=subtotal removal; Partial=partial removal. hemo*: Hemorrhage from the associated aneurysm. 10* The patient refused operation.

Table 2 Summary of cases with the CP-angle AVM

Case	Age & Sex		Initial symptom	Location	Size	Feeder	Approach & treatment	Outcome
Surgical cases							combined	
11	66	M	Hemifacial spasm, Hemo*	CP-angle	s	rt AICA, SCA	Subtemporal & Partial L suboccipital	Good
12	25	F	Trigeminal neuralgia	CP-angle	m	rt sCA, AICA, PICA	L suboccipital Subtotal	Good
Non-surgical cases								
13	40	M	Hemo	CP-angle	s	rt AICA	---	Death
14	31	M	Hemo	CP-angle	m	rt AICA	---	Excellent

Abbreviations: Hemo=hemorrhage; CP-angle=cerebellopontine-angle; s=small (<2cm); m=medium (2-4cm); PICA=posterior inferior cerebellar artery; SCA=superior cerebellar artery; AICA=anterior inferior cerebellar artery; BA=basilar artery. Hemo*: hemorrhage from the associated aneurysm.

Table 3 Summary of cases with the brainstem AVM

Case	Age & Sex	Initial symptom	Location	Size	Feeder	Approach & treatment	Outcome	
Surgical cases								
15	30	F	Hemo	Dorsal midbrain	s	rt PCA	Occipital Subtotal	Good
Non-surgical cases								
16	22	M	Hemo	Midbrain	s	?	---	Death
17	23	M	Hemo	Midbrain	s	BA	---	Fair

Abbreviations: Hemo=hemorrhage; s=small (< 2 cm); PICA=posterior inferior cerebellar artery; BA=basilar artery.

3. 脳幹部 AVM (Table 3)

脳幹部(中脳)AVM 3例は全例出血で発症している。中脳背側部 AVM(Case 15)は四丘体から中脳実質に nidus を有する症例で、直達手術を行い epipial に存在する。

nidus は凝固切除したが中脳実質内の nidus は一部残存した。非手術例の 1 例(Case 16)は初回出血で脳室穿破をきたし死亡し、剖検にて右大脳脚部の AVM を確認した。もう 1 例(Case 17)は 2 回目の出血で植物状態となったもので症例提示を行う。

小脳と小脳橋角部 AVM の手術例各 1 例と脳幹部 AVM の非手術例 1 例を提示する。

＜症例 5＞ 29 歳，男性。

1992 年 9 月 8 日，突然の頭痛，嘔吐で発症，頭部 CT にて第 4 脳室内と左小脳半球に出血を認めたため翌日当院を紹介された。来院時，意識は清明で，水平性注視眼振，軽度の左上下肢と軀幹の運動失調を認めた。血管撮影では小脳虫部上部に大きさ 3.0×2.5×2.5 cm の nidus を有する AVM が見られ，栄養動脈は両側の上小脳動脈と後下小脳動脈で，導出静脈は前正中小脳静脈であった(Fig. 1A, B)。9 月 16 日，EVAL にて塞栓術を行い nidus の約 80% が閉塞できた。10 月 6 日 Left occipital transtentorial approach にて，AVM の全摘術を行った。術後血管造影

にて nidus が全摘されていることを確認した(Fig. 1C, D)。術後も左上下肢と軀幹の運動失調が残存したが，3 カ月後にはほぼ正常となり職場復帰できた。

＜症例 12＞ 25 歳，女性。

1989 年 12 月，歯磨きの際，右下顎にするどい痛みが起こり，三叉神経痛と診断された。1990 年 9 月，近くの脳神経外科病院を受診し，頭部 CT，血管撮影にて右小脳半球から小脳橋角部にかけて最大径 5 cm の nidus を有する AVM を認めた。栄養動脈は右側の上小脳動脈，前下小脳動脈，後下小脳動脈で，導出静脈は横橋静脈を介してガレン大静脈に注ぐ系と外側陥凹静脈を介して錐体静脈に注ぐ系が見られた(Fig. 2A, B)。1990 年 11 月より EVAL による塞栓術を 5 回受けたのち，当院を紹介された。当院来院時，神経学的には右 V₃領域の三叉神経痛，右側方注視眼振，失調性眼球運動を認めた。1991 年 1 月 22 日 right lateral suboccipital approach にて AVM の摘出術を行った。右三叉神経は上方から拡張した導出静脈，内側から上小脳静脈により圧迫されていたため，テフロンフェルトにて神経血管減圧術を行った。これらの導出静脈は術後血栓化をきたした(Fig. 2C, D)。術後右難聴と右上下肢運動失調と失調性歩行が出現したが，三叉神経痛は消失した。術後 2 年半の現在，軽度の右上下肢の運動失調が残存してい

Fig. 1 A, B: Preoperative left vertebral angiograms in Case 5, anteroposterior (A) and (B) views showing superior vermian AVM. C, D: Postoperative angiograms showing no residual malformation.

Fig. 2 A, B: Preoperative vertebral angiograms in Case 11, anteroposterior (A) and lateral (B) views showing right cerebellopontine-angle AVM. C, D: Postoperative MRI scans showing no residual nidus and thrombosed draining vein.

Fig. 3 A: Non contrast CT scan in Case 17, showing hemorrhage in the fourth ventricle. B, C: Vertebral angiograms, anteroposterior (B) and lateral views (C) showing midbrain AVM.

るが、日常生活に大きな支障はない。

〈症例17〉 23歳、男性。

1983年9月12日、突然の頭痛、嘔吐で発症、近医を受診し頭部CTにて第4脳室内に血腫を認めたため (Fig. 3A)、同日当院を紹介された。来院時、意識はほぼ正常で項部硬直もなく、神経学的に特記すべき異常所見を認めなかった。血管撮影にて中脳正中部に大きさ約1.5×1.0×

1.0 cm の nidus を有する AVM が見られ、栄養動脈は後大脳動脈と脳底動脈からの穿通枝で、導出静脈は前正中小脳動脈であった (Fig. 3B, C)。nidus が中脳深部に局在していたため手術は行わず、外来にて経過観察とした。1984年4月27日、再び突然の頭痛をきたし、徐々に意識レベルが低下し昏睡状態となった。頭部CTにて第4脳室内出血と急性水頭症の所見を認めたため、4月28日、右脳ド

レナージを行った。術後軽度意識レベルの改善を認めたものの簡単な指示に応じる程度であった。7月3日、右脳室腹腔短絡術を行ったが意識レベルの改善は見られなかった。

考 察

1. 後頭蓋窩 AVM の特徴

AVM の摘出を考慮する因子には nidus の位置、大きさ、近接する神経構造物や血管系との解剖学的位置関係、患者の年齢、出血の有無などがある¹⁴⁾。後頭蓋窩には生命維持中枢があり、狭い空間に複雑な神経構造物と血管系が錯綜しているため、AVM の大きさが小さくともその摘出には手技的困難が伴う。とくに、脳幹実質内に位置する AVM は外科的摘出も難しく、出血をきたすと致死の状況にいたることが多い。近年の血管内外科の進歩をもってしても後頭蓋窩 AVM に対する塞栓術はテント上 AVM に比較して難しい。しかし、近年、微小脳神経外科、血管内外科の発達によって、比較的低い mortality, morbidity での後頭蓋窩 AVM の摘出例の報告が増えている^{1) 2) 4) 5) 13) 14) 18) 19)}。

2. 出血頻度

後頭蓋窩 AVM はテント上 AVM に比べて出血で発症するものが多い^{11) 12)}。テント下 AVM がテント上 AVM より出血で発症する頻度が高い原因として、(1) 後頭蓋窩病変は CT スキャンで見落としやすい、(2) 痙攣発症が少ないなどで、後頭蓋窩 AVM の母集団が少なく、その多くは出血で初めて発見されることが考えられる。非出血発症の AVM よりも出血発症の AVM のほうがのちに再出血を生じる危険が有意に高い^{7) 10) 12)}。Graf ら⁷⁾によれば、出血以外の症状で発症した AVM が再出血を生じる危険性は発症後毎年 2～3%，出血で発症した AVM が再出血を生じる危険性は発症後 1 年は 6%，以後は毎年 2～3%と報告している。落合¹⁰⁾は本邦における 220 例の脳幹部 AVM の自然歴調査を行い、出血で発症した脳幹部 AVM が 5 年以内に再出血に見舞われる危険率を約 1/3 と報告している。本研究の症例でも分かるように後頭蓋窩特に脳幹部 AVM が出血ないし再出血をきたすと致死になることが多い。このような後頭蓋窩 AVM の自然歴を踏まえたうえで治療法を選択することが大切である。

3. 手術到達法

手術アプローチを考えると後頭蓋窩 AVM を 3 つのグループに分けると考えやすい¹⁴⁾。1 番目は中脳やテント切痕周辺の後頭蓋窩の吻側に位置するもの、2 番目は小脳橋角部から小脳半球外側部に位置するもの、3 番目は小脳半球下面の内側部や虫部および第 4 脳室に位置するもの

Table 4 Surgical approaches to AVM in the posterior fossa

1. 中脳, テント切痕周辺
 - 1) 中脳外側部, 小脳半球上面
Subtemporal transtentorial approach
Lateral suboccipital approach
Transpetrosal approach
 - 2) 中脳背側部, 四丘体, 小脳虫部上面
Occipital transtentorial approach
Infratentorial supracerebellar approach
2. 小脳橋角部, 小脳半球外側部
Subtemporal transtentorial approach
Lateral suboccipital approach
Transpetrosal approach
3. 小脳半球下面内側部, 虫部, 第 4 脳室
Midline suboccipital approach

である。これら 3 つのグループに対してそれぞれ小脳の上面と側面と下面から到達する 3 つの基本的アプローチが用いられる。Table 4 に局在部位別の手術アプローチのまとめを示す。

4. 局在部位と摘出手術

小脳半球の AVM は巨大なものの以外大きな危険性はなく外科的に摘出できるようになっている^{1) 5) 18)}。本研究においても小脳半球の AVM で手術的摘出を受けた例では、古い症例で術中 air embolism を起こした 1 例 (Case 8) と小脳基底核にも病変が存在した holohemispheric AVM の 1 例 (Case 4)⁶⁾を除き術前よりも神経学的所見が悪化した例はない。

脳幹部 AVM は生命維持中枢に存在するため、手術による摘出が困難とされてきたが、最近脳幹部 AVM の摘出例の報告が増えている^{2) 4) 13) 18) 19)}。Drake ら⁴⁾は 5 例の脳幹部 AVM の手術摘出例を報告し、うち 4 例は比較的低い morbidity で全摘している。5 例中 3 例では nidus は epipial に存在していた。Yaşargil¹⁸⁾は 6 例の中脳 AVM と 4 例の橋 AVM の手術摘出例を報告している。nidus の主座はほとんどの例において epipial ないし subpial に存在し、死亡した 1 例を除き手術成績は良好であったとしている。本研究においても、中脳背側部と小脳橋角部の AVM の摘出術を低い morbidityで行っている。脳幹部 AVM の摘出の可能性は、nidus が epipial ないし subpial にあるか、nidus は一部脳幹実質内に及んでいるものの、主座は脳幹以外の脳実質内に存在する場合に限られるものと思われる。

5. radiosurgery

AVM に対する stereotactic radiosurgery はその有効性はほぼ確立されたと言われる⁷⁾が、nidus の完全閉塞に 2

年近く要し効果が即時的でないことが欠点とされる¹⁰⁾。照射2年後の完全消失率は約80%、部分消失率は約15%程度であり⁹⁾¹⁵⁾、nidusの大きさが小さいほど消失率が高いと言われている⁸⁾⁹⁾。radiosurgery施行後完全消失までの出血の危険率は約3%とされており⁷⁾、これは未治療の自然経過¹¹⁾とほとんど同じである。放射線障害による神経学的所見の悪化は3~13%と報告されている⁸⁾⁹⁾¹⁵⁾。しかし、重要な神経構造物が近接するため脳幹部AVMでは一過性の脳浮腫、放射線壊死などのより高い合併症率が報告されている³⁾¹⁶⁾。

6. 治療法の選択

小脳半球のAVMは現在、術前人工塞栓術を併用することにより低いmorbidityで手術的摘出が可能であり、出血で発症した場合、再出血を防止できる手術的摘出は第一選択の治療法として妥当なものと思われる。脳幹実質内の小さなAVMは手術的摘出は難しく、radiosurgeryが第一選択となることは異論がないであろう。

それぞれ脳幹周囲のAVMで出血で発症した場合や巨大なAVMはどう治療すべきであろうか。前に述べたように、微小脳神経外科の発達した今日熟練した脳神経外科医の手によれば、脳幹周囲のepipialないしsubpialAVMは比較的低いmorbidityで摘出可能となっている²⁾⁴⁾¹³⁾¹⁸⁾¹⁹⁾。一般にradiosurgeryは合併症が少なく安全な治療法とされているが、脳幹部に行う場合テント上よりも高い合併症が報告されており³⁾¹⁶⁾、完全閉塞をきたすまでに再出血をきたした場合、致死的状态となる危険性がある¹⁶⁾。現在、後頭蓋窩AVMの治療法として手術的摘出、radiosurgery、人工塞栓術が行われているが、nidusの局在部位、大きさ、出血の有無を勘案してより安全確実な治療法あるいはその組み合わせを選択すべきである。われわれの成績から判断してAVMのnidusが大きく、塞栓術でも閉塞されないnidusが不規則に残存した症例や手術morbidityの低いAVMは今後も外科手術を選択してよいと思われる。

結 論

後頭蓋窩AVMの手術例、非手術例の比較検討より以下の結論を得た。

- 1) 小脳に局在する症例では、摘出手術にて良好な転帰をとった。
- 2) 脳幹部AVMでnidusがepipialかsubpialに存在する場合は直達手術が可能である。
- 3) 脳幹実質内AVMの自然歴は非常に悪い。

文 献

- 1) Batjer H, Samson D: Arteriovenous malformations of the posterior fossa: Clinical presentation, diagnostic evaluation, and surgical treatment. *J Neurosurg* **64**: 849-856, 1986
- 2) Chou SN, Erickson DL, Ortiz-Suarez HJ: Surgical treatment of vascular lesions in the brain stem. *J Neurosurg* **42**: 23-31, 1975
- 3) Coffey RJ, Lunsford LD: Stereotactic gamma radiosurgery for brainstem AVM. *Neurosurgery* **10**: 238-246, 1991
- 4) Drake CG: Surgical removal of arteriovenous malformations from the brain stem and cerebellopontine angle. *J Neurosurg* **43**: 661-670, 1975
- 5) Drake CG, Friedman AH, Peerless SJ: Posterior fossa arteriovenous malformations. *J Neurosurg* **64**: 1-10, 1986
- 6) 福井仁士, 愛甲康隆, 馬場武彦, ほか: 3回目の手術で全摘した巨大AVMの1例. *脳卒中の外科* **15**: 329-334, 1987
- 7) Graf CJ, Perret GE, Toner JC: Bleeding from cerebral arteriovenous malformations of the brain. *J Neurosurg* **58**: 331-337, 1983
- 8) 河本俊介, 佐々木富男, 高倉公朋, ほか: 脳動静脈奇形に対するstereotactic radiosurgery: 東京大学における144例の経験: 脳卒中の外科 **20**: 375-379, 1992
- 9) Lunsford LD, Kondziolka D, Flickinger JC, et al: Stereotactic radiosurgery for arteriovenous malformations of the brain. *J Neurosurg* **75**: 512-524, 1991
- 10) 落合慈之: 脳幹部血管奇形の自然経過と手術適応. *Neurosurgery* **10**: 207-229, 1991
- 11) Perret G, Nishioka H: Report on the Cooperative Study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Section VI. Arteriovenous malformation. An analysis of 545 cases of craniocerebral arteriovenous malformations and fistulae reported to the Cooperative Study. *J Neurosurg* **25**: 467-490, 1966
- 12) 坂田修治, 松島俊夫, 藤井清孝, ほか: 脳動静脈奇形非手術例の長期予後. *脳卒中の外科* **18**: 170-173, 1990
- 13) Solomon RA, Stein BM: Management of arteriovenous malformations of the brain stem. *J Neurosurg* **64**: 857-864, 1986
- 14) Stein B, Solomon RA: Surgical approaches to posterior fossa arteriovenous malformation. *Clin Neurosurg* **37**: 353-371, 1991
- 15) Steiner L, Lindquist C, Adler JR, et al: Clinical outcome of radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations. *J Neurosurg* **77**: 1-8, 1992
- 16) Sturm V, Schlegel W, Pastyr O, et al: Stereotactic Linac-radiosurgery for brainstem and peribrainstem arteriovenous malformations. *Neurosurgery* **10**: 234-237, 1991
- 17) Taki W, Yonekawa Y, Iwata H, et al: A new liquid material for embolization of arteriovenous malformations. *AJNR* **11**: 163-168, 1990
- 18) Yaşargil MG: *Microneurosurgery* Vol IIIB; Infratentorial AVMs, Georg Thieme Verlag, New York, 1988, 358-366
- 19) 米川泰弘, 石川正恒, 半田 肇: 上位脳幹部のAVM. *脳神経外科* **12**: 1467-1474, 1984