

原 著

頭蓋内外にわたる前頭部動静脈奇形の一例

中 川 福 夫 小 林 茂 昭 松 尾 宏 一
井 上 紀 樹 渡 辺 厚 谷 崎 義 生

信州大学医学部第一外科教室

A CASE OF COMBINED INTRACRANIAL AND EXTRACRANIAL ARTERIOVENOUS MALFORMATION

Fukuo NAKAGAWA, Shigeaki KOBAYASHI, Koichi MATSUO,
Toshiki INOUE, Atsushi WATANABE and Yoshio TANIZAKI

Department of Surgery, Faculty of Medicine
Shinshu University

Key Words: 動静脈奇形 (arteriovenous malformation)

硬膜動静脈奇形 (dural arteriovenous malformation)

頭蓋骨血管腫 (calvarial hemangioma)

はじめに

頭蓋内における先天性血管奇形として、脳実質内動静脈奇形、硬膜動静脈奇形、あるいはそれらの合併奇形について、これまでも数多くの報告があるし、頭蓋骨血管腫についても症例数こそ少ないが、これまた少なからぬ報告がある。われわれは最近、頭蓋内外にわたる動静脈奇形の1例を経験したが、このような症例が従来の文献上余り報告されていないので、その臨床経過の概要を述べたい。

症 例

28才 女 主婦

主訴: 右前額部皮下の拍動性腫瘍

既往歴、家族歴に特記すべきものなし。

現病歴: 5才頃転倒し、コンクリートで右前額部を打撲したことがあったが、そのさい意識障害はなかった。13才頃右眉毛部に腫脹が出現し、その後その部が次第に隆起し、また過労時に局所の鈍痛や拍動感が出現した。22才の時某大学形成外科を受診し、血管腫の診断で局麻下に摘出術を受けたが、術後にも局所の隆起は軽度ながら残存していた。妊娠を契機に26才の時、局所の隆起は再び徐々に大きくなり始めた。27才

の時某脳外科を受診し、経過を観察されていた。1975年4月8日(28才の時) 本学附属病院皮膚科を受診し、当科を紹介された。4月25日右頸動脈写で、血管腫の像が認められ、5月12日に入院した。

局所所見: 視診上腫瘍は右前額部眉毛部内側部の部にあり、大きさは3.5×6cm、周囲の皮膚面より隆起の程度は1cm以内で、表面の皮膚には前回の手術瘢痕以外に異常所見は認められなかった(図1)。触診上腫瘍の大部分は軟らかく拍動性で、一部に硬いところもあった。皮下腫瘍と骨及び皮膚との間には、可動性がほとんど認められなかった。聴診上腫瘍の直上部で皮下流入動脈の拍動に一致して雑音が聴取され、雑音は用手圧迫による右総頸動脈の血流遮断時消失した。また、この雑音は腫瘍局所のソノグラム上、中、高音域で顕著であり、心収縮期に遅れて出現する非連続性雑音であった(図2)。

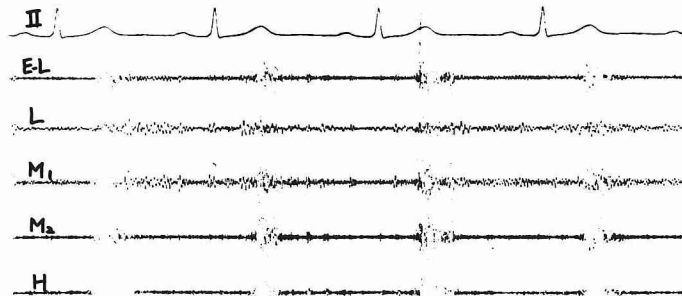
X線所見: 頭蓋の単純X線写上、異常像が右前頭洞を中心に存在し、前頭洞前壁では骨の肥厚硬化像が、後壁では骨の肥厚と虫喰い像が認められた。両側の選択的内頸動脈造影及び外頸動脈造影による頭部血管撮影像については、異常血管陰影が右前額部を中心に動脈相中期から出現しており、その主要な流入血管は外頸動脈写で浅側頭動脈、上顎動脈の分枝で中硬膜動脈



図 1 右前額部皮下腫瘍

及び翼突窩の諸枝，そして顔面動脈であったが，左側外頸動脈にくらべて右側外頸動脈からの流入枝が明らかに優位であった（図3，4，6）。内頸動脈写では眼動脈からの篩板諸枝が主要な流入動脈枝になっており，これも右側で優位であった（図6）。また，導出静脈は動脈相の末期より出現しており，直接，あるいは脳皮質静脈を経て上矢状静脈洞に流入するもの，海綿静脈洞から上錐体静脈洞を経てS状静脈洞へ流入するものなどが認められた（図5，6）。

手術所見：全身麻酔の下に手術を行なった。まず上甲狀腺動脈の直上部で両側の外頸動脈を結紮してから，前頭部冠状皮切を行なって頭皮を翻転し，右前額部皮下にある血管腫を露出した。つぎにこの血管腫より頭頂側の健常骨部に両側前頭開頭を行なって硬膜を切開し，血管腫の硬膜への進展部を露出した（図7）。最初に皮下血管腫を一塊として全摘したが，骨および硬膜の血管腫は前頭蓋底に接しており，周辺健常部をも含めて一塊として摘出することは不可能であったので，Luer 鉗子で骨部の病巣を小片として切除して行き，硬膜部の病巣については電気凝固を行ないながら切除をすすめた。少なくとも硬膜血管腫の範囲を越えて前頭蓋底まで切除をすすめたが，病巣が広範囲に



右眼腔部

図 2 ソノ グ ラ ム

- II：心電図第Ⅱ肢誘導
- E-L：聴診領域周波数の雑音
- L：35 cps の雑音
- M₁：70 cps の雑音
- M₂：140 cps の雑音
- H：250 cps の雑音

雑音は E-L，M₂，H 領域にて著明である。

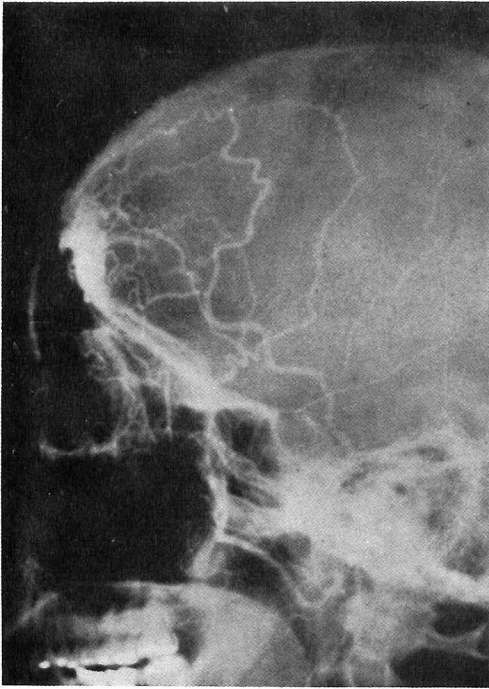


図 3 右外頸動脈写
動脈相中期。硬膜血管腫の部分に顕著に造影されている。導出脳皮質静脈もすでに一部造影されている。

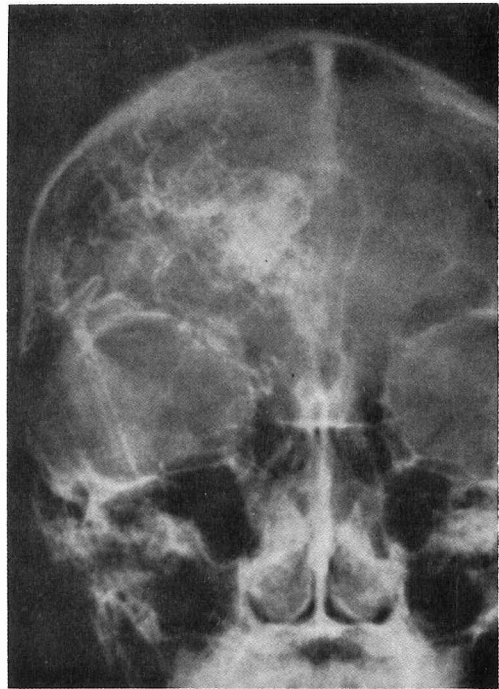


図 4 右外頸動脈写
動脈相後期。右眼窩内側縁に皮下血管腫による陰影が、また、その上方で右前頭洞に一致して主に硬膜血管腫による陰影が出現。上矢状洞もすでに出現。

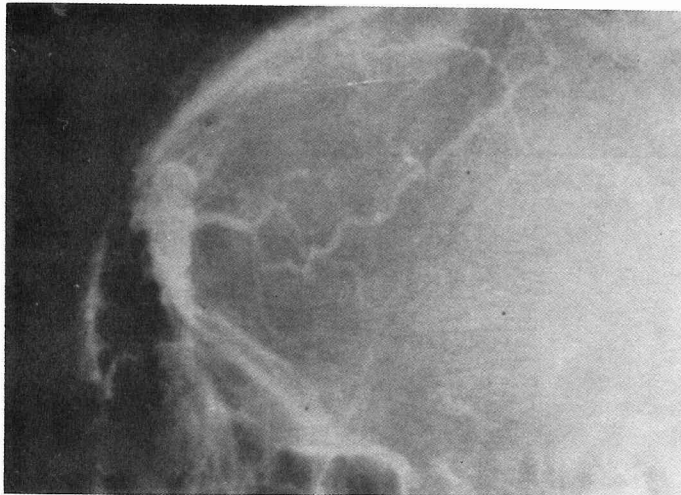


図 5 右頸動脈写
静脈相。硬膜血管腫および導出諸静脈が主として造影されている。

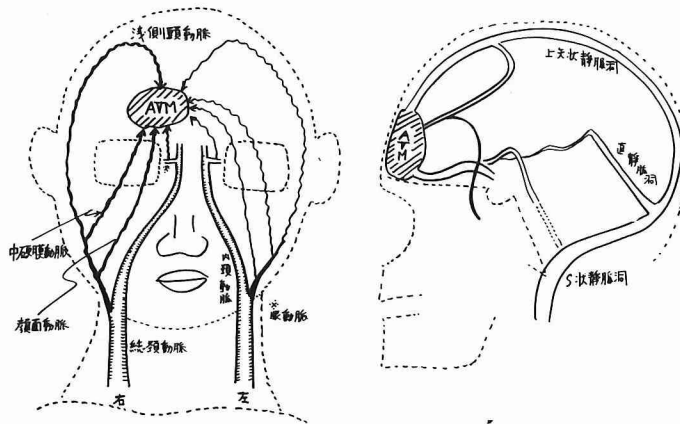


図 6 本症例の血管腫の部位および主要流入動脈，導出静脈を図示した。

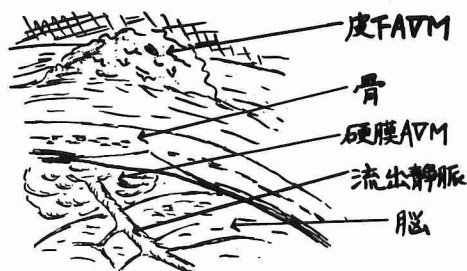
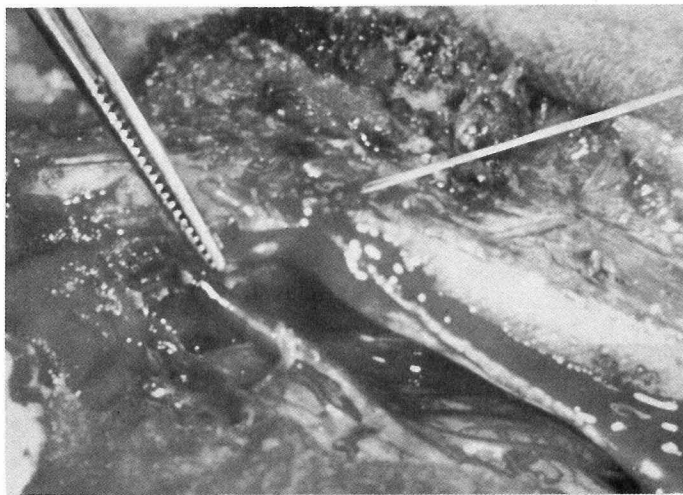


図 7 開頭時所見

皮下動静脈奇形は大多数の流入動脈枝の離断と電気凝固によりすでにかなり縮小している。前頭洞はまだ開かれていない鉗子は硬膜動静脈奇形を示す。

および、出血の少ない健常骨部にまで到達することはできなかった。大腿筋膜を用い硬膜欠損部の補填や前頭洞、篩骨洞の閉鎖を行なった。その間、出血量は約10,000mlに達した。術後肝障害像を示したが、前頭洞等の開放に伴う頭蓋内感染や髄液瘻は起らず、比較的順調な術後経過を示した。術後両側頸動脈写で、血管腫像は完全に消失しているが(図8)、術中の所見として病巣の一部が残っている可能性が大きく、再発するとすれば、内頸動脈の海綿静脈洞部の分枝、あるいは眼動脈の分枝などからの病巣の再燃であり、この部の病巣の摘出はきわめて困難であろうと予想される。なお摘出された皮下の腫瘍組織は蔓状血管腫(race-

脈瘤様に血管拡張像があるとして認められ、そこから脳皮質静脈に導出する橋静脈が確認されており、血管腫が皮下、骨、および硬膜の各層にわたって連続的に存在したものとしよう。したがって、本症例を従来報告されているような頭蓋内動静脈奇形とみなすことはできない。また Sturge-Weber-Dimitri 症候群や、von Hippel-Lindow 病のような頭蓋内外にわたる血管腫症 angiomatosis に属するものでもない。われわれは、頭蓋単純X線写で認められた骨の虫食い像などの所見から、本症例の診断として、当初、骨病変を主とする頭蓋骨血管腫を疑ったが、血管写、術中所見を含めて検討した結果、最終的には、従来報告さ

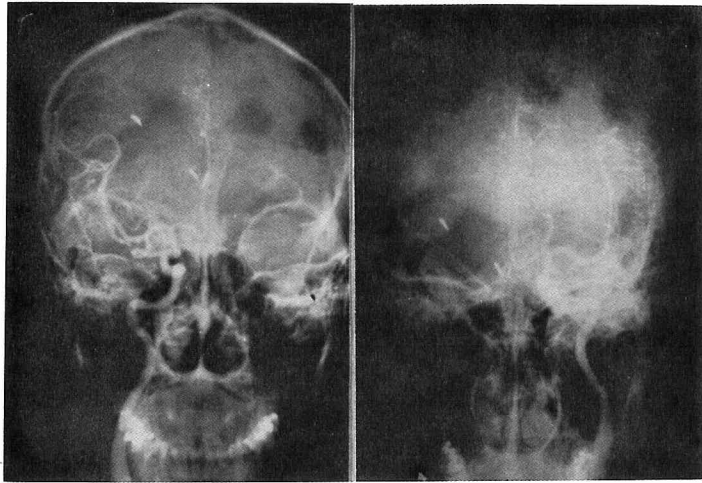


図8 術後右および左頸動脈写
外頸動脈は両側とも結紮されているので造影されていない。右前額部の異常血管陰影は消失している。

mous hemangioma) であった(図9, 10)。

考 案

本症例では、初回の手術に際して皮下の血管腫として摘出をうけており、今回の手術においても皮下に血管腫が確認されており、その皮下の血管腫はX線上肥厚、硬化像の認められた前頭洞前壁に付着し、何本かの交通血管により骨内と関係をもっていた。また、同部のX線上肥厚、虫食い像の認められた前頭洞後壁は、摘除に際し骨はもろく、血管叢で満たされており、組織学的な検索はなされなかったが、骨にも血管腫が存在したと考えられる。また、硬膜にも、一見静

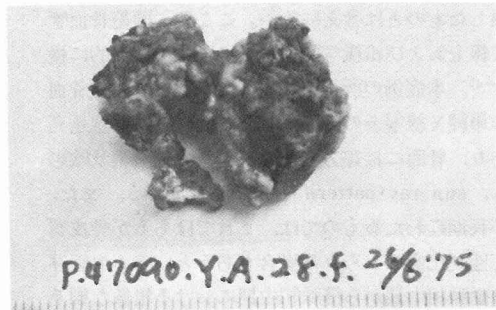


図9 皮下血管腫摘出標本
(1目盛は1mm)

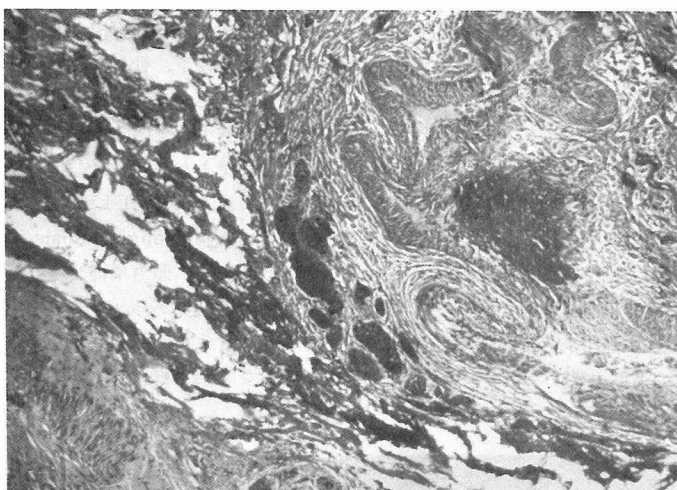


図10 皮下血管腫組織像
不規則に肥厚した壁をもつ動脈様血管が顕著で一部には薄い壁をした静脈様血管もみられる。
(H. E. ×100)

れているような頭蓋内動静脈奇形とは区別される頭蓋内外にわたる動静脈奇形と診断した。そこでまず、頭蓋骨血管腫と本症例との鑑別について述べ、つぎに、動静脈奇形の中での本症例の意義について検討する。

骨病変の1つである頭蓋骨血管腫 (calvarial hemangioma) の頻度は、Wyke¹⁾によればすべての骨腫瘍の0.2%、頭蓋の原発性良性腫瘍の10%を占める程度で、比較的稀な疾患である。Atallahら²⁾は頭蓋骨血管腫が硬膜、あるいは髄膜にまで進展しうることを述べているが、本症例では皮下、骨の血管腫は数本の交通血管枝のみによって互に関連しており、また、前頭洞前壁には硬化像があるため、骨の血管腫が皮下に進展したものと考えるににくい。ここで、頭蓋骨血管腫のX線および組織学的な特徴について文献的に検討し^{3)~4)}、本症例の所見と比較してみよう。頭蓋骨血管腫の単純X線写上的特徴は、骨の肥大と蜂巣状透亮像であり、骨面に接線方向でみると放射状の索状陰影を呈し、sun ray patternともいわれている。また、経過が長期にわたるものでは、まれではあるが骨皮質の反応性硬化像のみられる場合もあるという。血管写上では動脈相中期から静脈相中期における粗像な刷毛状血管像が特徴といわれているし、また、導出静脈も一般に早期に出現し、しかも早い時期に消失する。この症例では、単純X線写上骨の肥大はごくわずかに認め

られるのみであり、sun ray pattern というような所見も認められなかったが、前頭洞後壁の虫喰い像はあるいは蜂巣状透亮像と考えてよいかも知れない。血管写の所見では、本症例でも異常陰影がすでに動脈相中期から出現しており、導出静脈が早期に出現しているように異常陰影の出現時期については、頭蓋骨血管腫に似ているが、骨の接線方向でみると異常陰影は骨よりも硬膜や皮下に顕著であった。また、頭蓋骨血管腫の臨床症状として従来の報告のなかでは、進行性の骨腫脹や頭痛があるといわれており、聴診上雑音も一般には認められない。本症例では骨性の腫脹ではなく皮下の拍動性腫脹が主訴であったし、他覚的に雑音が聴取され、頭蓋骨血管腫とはこの点でも区別される。また、頭蓋骨血管腫の大部分が海綿状血管腫 (cavernous hemangioma) といわれているが、本症例の皮下の血管腫は組織学的には蔓状血管腫であり、骨病変の組織学的検索は行なわれなかったが、骨病変が隣接している皮下蔓状血管腫と一連のものであるならば、組織学的にも本症例は頭蓋骨血管腫としての可能性が少ないといえる。さらに、前述した血管写上の所見はむしろ動静脈奇形の特徴を示しており本症例は頭蓋内外にわたる動静脈奇形と考えられる。

次に、本症例は、その病変の一部が硬膜にある点や、その硬膜病変が静脈洞や脳皮質静脈と交通をもつ

前頭部動静脈奇形

ている点などから、硬膜動静脈奇形と類似した臨床像を示すことが考えられる。硬膜動静脈奇形は米国の Cooperative Study による Perret^らの報告でも、549 例の頭蓋内動静脈奇形の中わずか 7 例のみが硬膜に認められたというように、従来まれな疾患と考えられてきた。しかしながら硬膜動脈の関与の点から頭蓋内動静脈奇形を分類している Newton^らによれば、硬膜動静脈奇形はもっと多く認められるとしている。また、硬膜動静脈奇形の臨床症状は Kosnik^らによると、雑音、クモ膜下出血、水頭症、神経学的欠損症状などがあげられているが、本症例では雑音、疲労時の局所鈍痛がみられたのみである。また、クモ膜下出血を思わせる既応はなく、静脈圧上昇による眼底の鬱血乳頭や水頭症の所見も認められなかった。静脈洞内静脈圧の上昇例では脳皮質静脈への流入が顕著になるといわれているが、前述のように本症例でも直接静脈洞への流入が認められるだけでなく橋静脈を介して脳

皮質静脈が描出されていた点は注目される。本症例が手術されないで放置された場合、やがて Kosnik らの述べているような種々の症状を発現する可能性は否定できない。

このような血管奇形と血管性腫瘍との鑑別、異同については、従来必ずしも見解が一致していない。中枢性の血管奇形については大半が発生異常に基づくものという考え方が強く、McCormick^らの分類にもあるように血管奇形 (vascular malformation) または血管腫 (angioma) という名で呼ばれている。これに対し他の諸臓器の先天性の血管腫については、良性の過誤腫 (hamartoma) とみなされるものが多く hemangioma (血管腫) という名で呼ばれている。これは単に組織奇形だけでなく、その奇形組織の増殖によって生ずる腫瘍性新生物をも含めた用語である。ただ、中枢性の血管奇形の中にも硬膜動静脈奇形のものは、中には腫瘍性の発育を示すと考えるべきも

表 1 Schisano の分類

| | 動 静 脈 奇 形 存 在 部 位 | | |
|-----|--------------------|----------------|----------------|
| | 脳 | 硬 膜 | 頭 蓋 外 |
| (1) | | ◎ | |
| (2) | | ◎ | ○ |
| (3) | | ◎ 脳皮質静脈と交通するもの | |
| (4) | ○ | ◎ | |
| (5) | ◎ 外頸動脈のみを流入動脈とするもの | | |
| (6) | ◎ | | ○ |
| (7) | 奇 形 性 動 静 脈 奇 形 | | |
| (8) | 外 頸 動 脈 静 脈 洞 瘻 | | |
| (9) | | | ◎ 脳皮質静脈と交通するもの |

◎印：動静脈奇形主要存在部位

○印：動静脈奇形が随伴して存在する部位

- 註 (1) 硬膜動静脈奇形
 (2) 頭蓋外動静脈奇形を伴った硬膜動静脈奇形
 (3) 脳皮質静脈と交通した硬膜動静脈奇形
 (4) 脳動静脈奇形を伴った硬膜動静脈奇形
 (5) 外頸動脈のみを流入動脈とした脳動静脈奇形
 (6) 頭蓋外動静脈奇形を伴った脳動静脈奇形
 (7) 奇形性動静脈奇形
 (8) 外頸動脈静脈洞瘻
 (9) 脳皮質静脈と交通した頭蓋外動静脈奇形

のがあると鈴木¹⁰⁾は述べている。しかし Willis¹¹⁾のように、ほとんどの angioma は真の新生物ではなく、congenital hamartoma であるとし、hemangioma という語を angioma と同義に使用している。

本症例を中枢性の血管奇形という立場から考えると、皮下、骨、硬膜にわたって血管腫が存在することに関して、Olivecrona & Ladenheim (1957)¹²⁾による脳動静脈奇形発生の模式図から説明される。すなわち Streeter¹³⁾のいう脳血管発生の第2期(原生血管網が静脈、動脈および毛細血管に分化し、頭部の血液循環路がはじめて形成される時期)において血管腫組織(angiomatous tissue)が形成され、それが第3期(膜様頭蓋、硬膜およびクモ膜、軟膜の分化に伴って脳血管が硬膜血管や頭部表在性の血管と分れる時期)で頭皮下、骨、硬膜の各層に分散され各層にわたる血管腫が形成されたという考え方が成立する。一方、Schisano¹⁴⁾は、分岐的考察から外頸動脈が流入動脈の全て、あるいは一部を担っている動静脈奇形を9型に分類しているが(表1)、これは頭蓋内外にわたる動静脈奇形を一連のものとして分類したものといえる。本症例は Schisano の分類の(2)及び(3)に関連したものと考えられる。

本症例は両側外頸動脈の結紮にもかかわらず術中なお多量の出血が認められたが、これは、眼動脈の篩板諸枝やその他の側副血行を介する頭蓋底部からの流入血管を処理することが困難であったり、導出静脈が静脈洞と関連していたなどの理由によるものであった。確実に動静脈奇形を処理するには Parkinson¹⁵⁾が内頸動脈海綿静脈洞瘻の直達手術に際して行なったような低体温下に人為的暫時心停止をおこし、術野をできるだけ dry field に保った手術方法も考慮する必要がある。

結 語

従来の文献上余り報告されていない頭蓋内外にわたる動静脈奇形の一症例について、その経過の概要を報告した。硬膜にも動静脈短絡を含む血管腫病変が認められ、静脈洞や脳表静脈を導出静脈としていた点から本症例は臨床的にはいわゆる硬膜動静脈奇形と同様の病的経過をたどる可能性をもった疾患と考えられる。しかしながら、骨や皮下にも連続して血管腫病変が認められた点で、本症例は純粋な硬膜動静脈奇形とは区別されるべき疾患であり、その病因論的および分類上の検討を行なった。その他、治療上の問題点や頭蓋骨

血管腫との鑑別点についても述べた。

最後に、本稿の執筆にあたり、御指導御校閲を賜った第一外科教授林四郎先生に深謝致します。

(本論文の要旨は昭和50年11月、第46回信州外科集談会(松本)で発表した。)

文 献

- 1) Wyke, B. D.: Primary hemangioma of the skull: a rare cranial tumor. Review of the literature and report of a case, with special reference to the roentgenographic appearances. *Amer. J. Roentg.*, 61: 302-316, 1949
- 2) Atallah, N. K. and Nassar, S. I.: Calvarial hemangioma with blood supply from branches of the internal carotid artery, case report. *J. Neurosurg.*, 34: 823-826, 1971
- 3) Gupta, S. D., Tiwari, I. N. and Pasupathy, N. K.: Cavernous haemangioma of the frontal bone, case report. *Br. J. Surg.*, 62: 330-332, 1975
- 4) Darris, D. O., Rumbaugh, C. L. and Petty, J.: Calvarial hemangioma, tumor stain and meningeal artery blood supply, case report. *J. Neurosurg.*, 25: 561-563, 1966
- 5) Perret, G. and Nishioka, H.: Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage, SECTION VI, arteriovenous malformations. *J. Neurosurg.*, 25: 467-490, 1966
- 6) Newton, T. H. and Cronqvist, S.: Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformation. *Radiology*, 93: 1071-1078, 1969
- 7) Kosnik, E. J., Hunt, W. E. and Miller, C. A.: Dural arteriovenous malformations. *J. Neurosurg.*, 40: 322-329, 1974
- 8) McCormick, W. F.: The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. *J. Neurosurg.*, 24: 807-816, 1966
- 9) 石川浩一, 井上 淳: 現代外科学大系 15 血管外科, p.99, 中山書店, 東京, 1968
- 10) 鈴木二郎: 脳卒中の外科, p.230, 医学書院, 東京

京, 1974

- 11) Willis, R. A. : Pathology of Tumors, Angiomas. pp. 704-706, BUTTERWORTHS, Third Edition, London, 1960
- 12) Olivecrona, H. and Ladenheim, J. : Congenital Arteriovenous Aneurysms of the Carotid and Vertebral Systems, pp. 4-5, Springer Verlag, Berlin, 1957
- 13) Streeter, G. L. : Developmental alterations in vascular system of brain of human embryo. Contrib. Embryol., 8 (24) : 7-38, 1918
- 14) Schisano, G., Schönauer, M., Cimino, R. and Romano, A. : Aneurismi arterovenosi intracranici congeniti alimentati dalla carotide esterna. Minerva Neurochir., 14 : 132-139, 1970
- 15) Parkinson, D. : Carotid cavernous fistula, direct repair with preservation of the carotid artery, technical note. J. Neurosurg. 38 : 99-106, 1973

(52. 8. 13 受稿)