

脳幹部capillary telangiectasiaの一例

A case of brain stem capillary telangiectasia

東 登志夫 Toshio Higashi

福岡大学医学部 脳神経外科

Department of Neurosurgery, Faculty of Medicine, Fukuoka University

Key words, capillary telangiectasia, brain stem, vascular malformation

Brain capillary telangiectasia (BCT)は偶然に見つかることが多く、一般に良性の疾患と考えられている。病理学的には、局所的な壁の薄い血管の集簇で、平滑筋や弾性繊維を持たず、神経組織がその間に介在する¹⁾。若干のgliosisを伴うとする報告もあるが、石灰化やヘモジデリンの沈着は認めない。無症候性のことが多いため、病理診断を得る機会は少ない。腫瘍性、炎症性疾患や亜急性期の虚血性病変と初期診断されることもある。最近経験した脳幹部BCTの一例を提示する。

症例；後頭部痛の精査のため、MRI施行したところ、異常を指摘された。

MRIでは、橋左腹側を中心に、T1WIで等信号、T2WIで淡い高信号を示す領域を認め、同部位は軽度腫大していた(Fig.1A,B)。Gd造影T1WIでは病変全体に淡いenhancementを認め、内部からpetrosal vein近傍に連続する血管構築を認めた(Fig.1C,D)。再度施行されたMRIでは、SWANで病変部が低信号を呈し、T2*WI(MERGE)でも不均一な低信号を示した。同様に内部に静脈様構造を認めた(Fig.1E,F)。脳血管撮影では、静脈相後期で、前述する拡張した静脈が左petrosal veinへ流出する所見を認めた(Fig.2)。またこの静脈構造は造影剤を使用したcone-beam CTで著明であった(Fig.3)。

入院時に明らかな神経学的所見を認めず、無症候性と判断して外来フォローアップの方針となった。7ヶ月後にMRIを施行しているが、明らかな変化を認めていない。

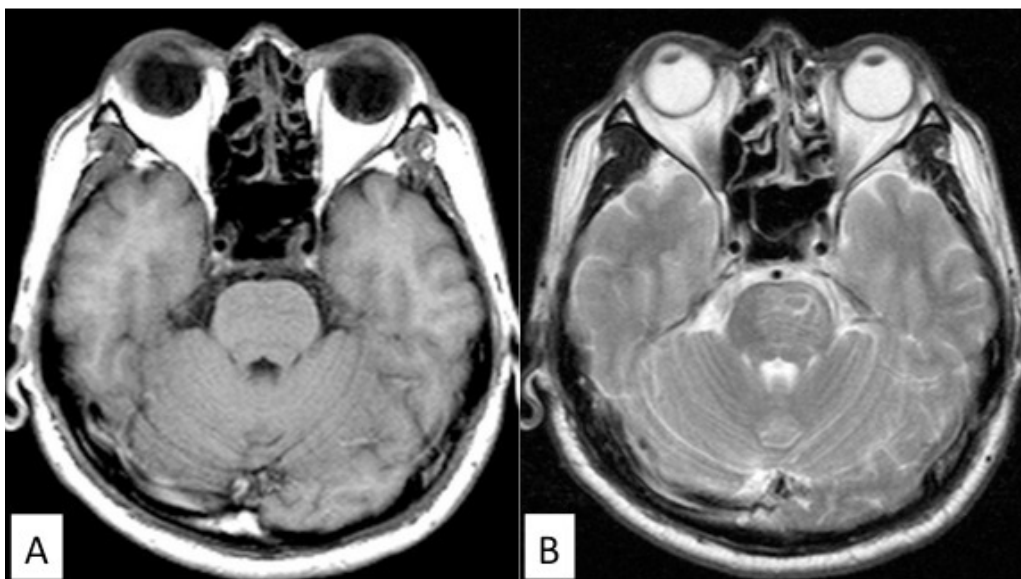


Fig.1 A,B; MRI, axial view, T1WI(A), T2WI(B).

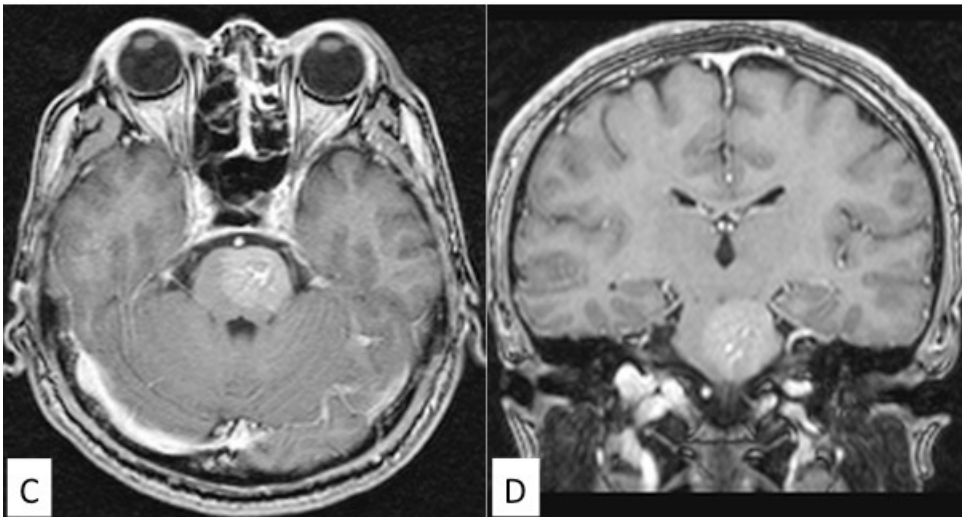


Fig.1 C,D; MRI, T1WI, Gd-CE(+), axial view(C), coronal view(D).

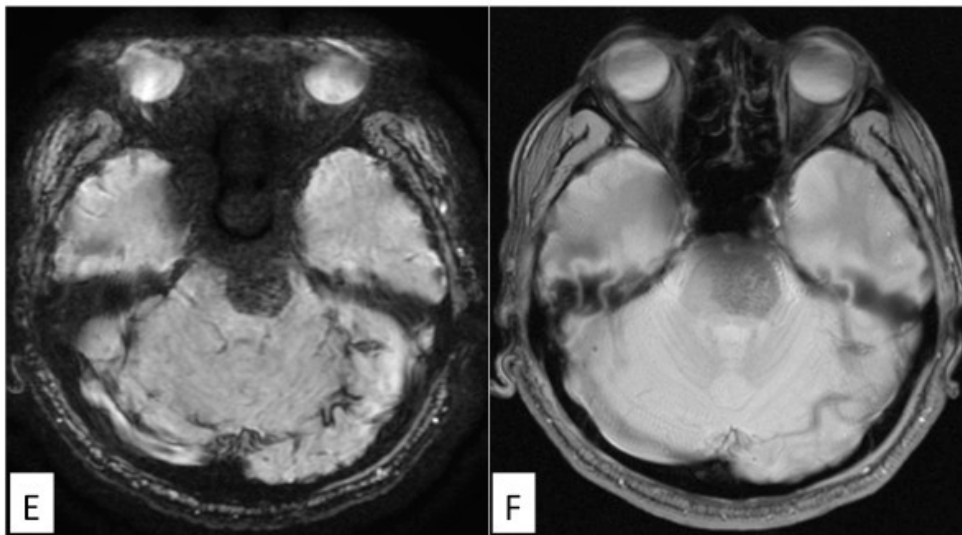


Fig.1 E,F; MRI, axial view, SWAN(E), T2*WI(MERGE)(F).

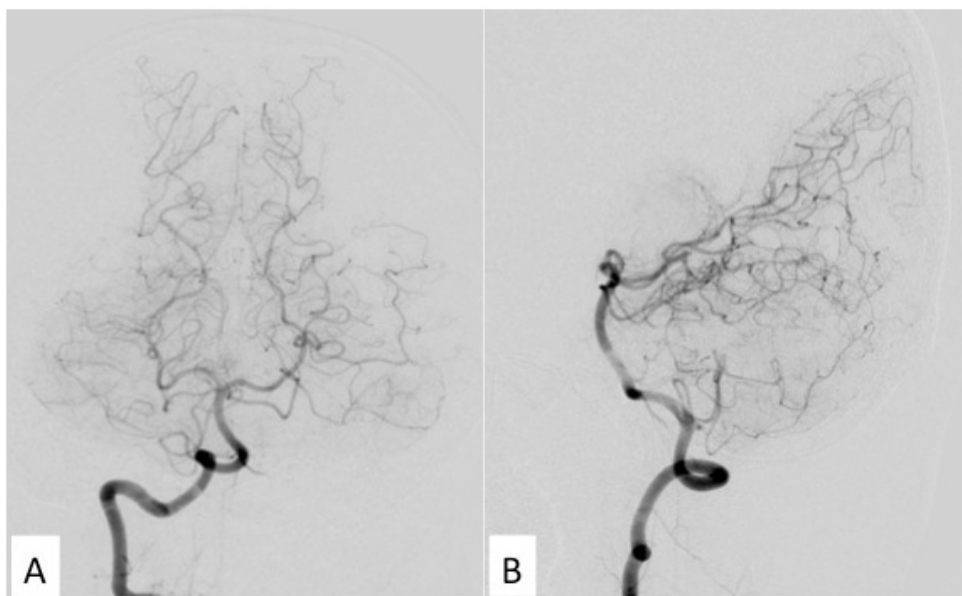


Fig.2 A,B; Rt.VAG, arterial phase, Towne(A), lateral view(B).

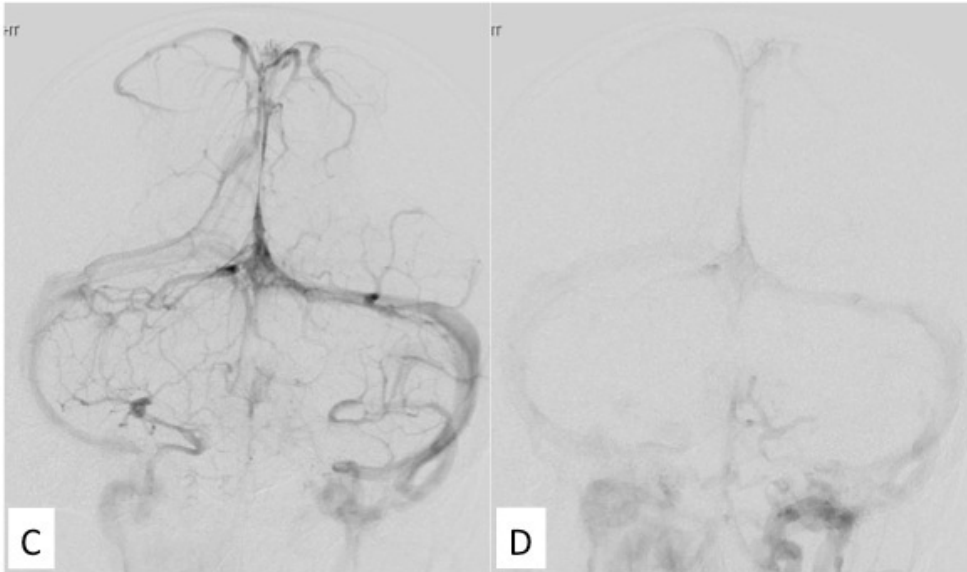


Fig.2 C,D; Rt.VAG, Towne view, early venous phase(C), late venous phase(D).

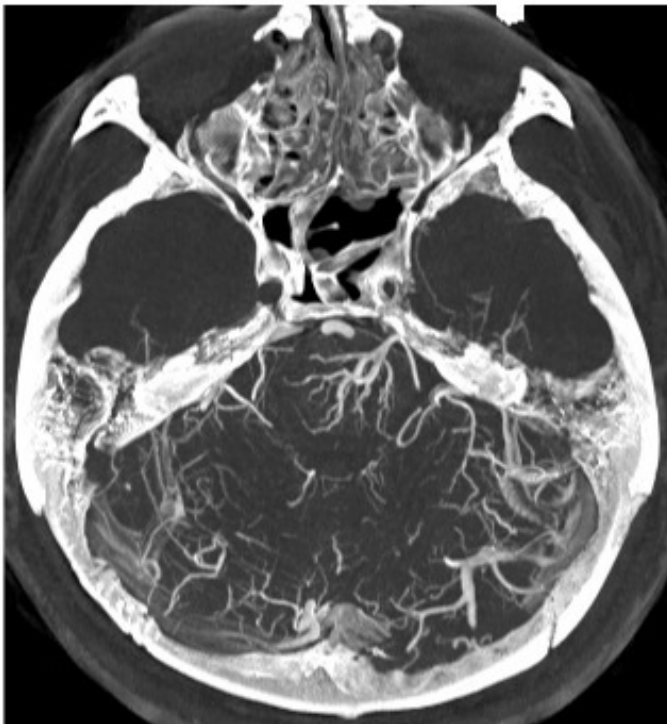


Fig.3 Cone-beam CT with diluted contrast medium, axial MIP.

AVM, developmental venous anomaly(DVA)やcavernous angioma(CM)は通常MRI studyで容易に診断できる。一方BCTは造影前のMRIでは診断が難しいことがある。Mass effectを認めることは少なく、造影後のMRIでは、mild-to-moderate enhancementを示し、brushlike irregular borderとなる。またBCTはlow-flowのため、angiographically occultである。脳内血管奇形の10%以下であるが、DVAに次いで多いと言われている。Ponsやbasal gangliaに認めることが多い²⁾。最近では、MRIのsusceptibility-weighted imageにより低信号を示すことが報告されており、これはBCTのslow-flow vesselでのdeoxyhemoglobinの影響と考えられており、腫瘍性病変との鑑別に有効である²⁾。無症候性のことが多い

が、脳幹部の病変でtinnitus, seizureやfacial palsyを生じたとする報告³⁾がある。出血発症の報告もあるが、多くは合併する他の血管奇形が原因とされる。

Sayamaらが報告した105例のうち7例(6.7%)が1cm以上の病変で、temporal lobe(uncus, insular cortex), basal ganglia, pons, midbrain, parafalcine frontal lobeに存在した。この7例のlarge BCTのうち、2例(28.6%)が症候性であったが、1cm未満の小型のBCTには症候を認めなかった⁴⁾。El-Koussyらの連続27症例33病変の報告では、25病変がponsで8病変はsupratentorialであった。造影後の平均サイズは4.9mm(median, 4mm; range, 1.5-17mm)、10mmを越えるものは3病変のみ(9%)で、全例無症候性であった²⁾。18例で14.5ヶ月(median time interval)のfollow-upがなされているが、明らかな変化を認めていない。BCTは基本的には良性疾患であり、正確な診断を行うことが大切である。

BCTの初期の報告のひとつはBlackwoodによるもので、前述の組織所見の他に、本症例と同様“prominent collecting vein”の記載がある。前述のEl-Koussyらの報告でも、30%(10/33)でprominent draining vesselを認めている。このシリーズで認めた5例の合併奇形(CM+DVA 1, DVA 4)は、BCTと局在が異なった。本症例と類似のMRI所見で、ponsのBCT+DVAとする報告もある。視力障害と小脳症状で発症した32歳の女性で、保存的加療を行った⁵⁾。BCTと他の血管奇形との合併の報告は少なくない。Rigamontiらは、CM20例のsurgical-autopsy標本の検索で、CMとBCTは“a spectrum within a single pathological entity”と結論している。この観点から、venous out-flow restrictionによる静脈圧上昇がBCTやCMの成因とする説もある^{7,8)}。その後も、BCT, CM, DVAを同部位に同時に診断した症例⁹⁾や同一症例に隣接した部位で経時的にde novo病変を認めた報告がある¹⁰⁾。Pozzatiらはbrain stemにBCT, CM, DVAを合併した6例を“neurovascular triad”として報告した¹¹⁾。これらの合併病変は、出血発症、再出血、合併するCMの増大などaggressive natureを示した。彼らはponsが好発部位であることから、この特定の解剖学的部位における血管内皮細胞内でのflow-induced changeが、影響を受けやすい局所遺伝子要因のトリガーとなるのではないかと仮定している。またこのtriadの発症機序を、脳幹におけるcapillary-venous networkにおける、おそらくvenous out-flow restrictionが関連した、遺伝的あるいは後天的原因による発達上の逸脱と述べている。

References

1. Blackwood W. Two cases of benign cerebral telangiectasis. *J pathol Bact* 52:209-213, 1941.
2. El-Koussy M, Schroth G, Gralla J, Brekenfeld C, Andres RH, Jung S, Shahin MA, Lovblad KO, Kiefer C, Kottke R. Susceptibility-weighted imaging for diagnosis of capillary telangiectasia of the brain. *AJNR Am J Neurorad* 33:715-720, 2012.
3. Scaglione C, Salvi F, Riguzzi P, Vergelli M, Tassinari CA, Mascalchi M. Symptomatic unruptured capillary telangiectasia of the brain stem: report of three cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71:390-393, 2001.
4. Sayama CM, Osborn AG, Chin SS, Couldwell WT. Capillary telangiectasias: clinical, radiographic, and histopathological features. *J Neurosurg* 113:709-714, 2010.
5. Ozcan HN, Avcu S, De Bleecker J, Lemmerling M. MRI findings in giant pontine capillary telangiectasia associated with a developmental venous anomaly. *JBR-BTR* 94:293-294, 2011.
6. Rigamonti D, Johnson PC, Spetzler RF, Nadley MN, Drayer BP. Cavernous malformations and capillary telangiectasia: a spectrum within a single pathological entity. *Neurosurgery* 28:60-64, 1991.
7. McCormick PW, Spetzler RF, Johnson PC, Drayer BP. Cerebellar hemorrhage associated with capillary telangiectasia and venous angioma: a case report. *Surg Neurol* 39:451-457, 1993.
8. Barr RM, Dillon WP, Wilson CB. Slow-flow vascular malformations of the pons: capillary telangiectasias? *AJNR Am J Neurorad* 17:71-78, 1996.
9. Clatterbuck RE, Elmaci I, Rigamonti D. The juxtaposition of a capillary telangiectasia, cavernous malformation, and developmental venous anomaly in the brain stem of a single patient: case report. *Neurosurgery* 49:1246-1250, 2001.

Niche Neuro-Angiology Conference 2014

10. Abla A, Wait SD, Uschold T, Lekovic GP, Spetzler RF. Developmental venous anomaly, cavernous malformation, and capillary telangiectasia: spectrum of a single disease. *Acta Neurochir (Wien)* 150:487-489, 2008.

11. Pozzati E, Marliani AF, Zucchelli M, Foschini MP, Dall'Olio M, Lanzino G. The neurovascular triad: mixed cavernous, capillary, and venous malformations of the brain stem. *J Neurosurg*:1113-1119, 2007.