脊髄動静脈シャント

—何が治せて何が治療困難か—

松丸 祐司¹⁾, 原 貴行²⁾, 松村 明³⁾

1) 虎の門病院脳神経血管内治療科, 2) 同 脳神経外科, 3) 筑波大学脳神経外科

Spinal Arteriovenous Shunts : Which are Curable and which Incurable?

Yuji Matsumaru, M.D., PhD.¹⁾, Takayuki Hara, M.D.²⁾, and Akira Matsumura, M.D.³⁾

1) Department of Endovascular Neurosurgery, Toranomon Hospital, 2) Department of Neurosurgery, Toranomon Hospital,

3) Department of Neurosurgery, University of Tsukuba

The spinal cord is supplied mainly by an anterior spinal artery with small branches named the sulcal arteries and superficially by the posterior spinal arteries. The spinal cord arterial network has a simple structure with these vessels and connecting vessels such as the vasa corona on the surface of the spinal cord and the arterial basket at the conus medullaris. Spinal angiography under general anesthesia helps to understand this vascular anatomy. Spinal dural arteriovenous fistula (AVF) presents with spinal cord symptoms due to venous hypertension, and can be treated by embolization or surgery. Spinal cord arteriovenous malformation (AVM) presents with pain or bleeding. Perimedullary AVF and filum terminale AVM can be treated by embolization or surgery. However, intramedullary AVM is difficult to be cured. AVF at craniocervical junction including perimedullary and dural AVF may present with subarachnoid hemorrhage or spinal cord symptom, and can be treated mainly by surgery.

(Received August 21, 2012 ; accepted August 23, 2012)

Key words : spinal cord, arteriovenous shunt, malformation, fistula, embolization, surgery**Jpn J Neurosurg (Tokyo) 22 : 44-51, 2013**

はじめに

脊髄血管疾患には多くのものがあるが、一般的に動静脈奇形 (arteriovenous malformation : AVM) とは先天性で、異常血管塊であるナイダスを有するものを表し、動静脈瘻 (arteriovenous fistula : AVF) とは、ナイダスを有さない単純な短絡血管で、先天性か後天性かは問わない。脊髄には脳と同様に、先天性のものも後天性のものも、AVM も AVF も存在するため、本稿ではそれを総括し脊髄動静脈シャントと称する。

脊髄動静脈シャント疾患はまれな疾患であるが、重篤な症候を呈し若年者にも発症するため、臨床的には重要

である。Table 1 にあるような疾患を含み、発生や症候が異なり、治療の難易度も異なる。本稿では脊髄血管解剖を解説し、それに基づく硬膜病変と硬膜内病変に対する治療戦略を、血管内治療を中心に概説し、何が治せて何が治療困難かを明らかにする。

脊髄血管解剖

脊髄血管は脳血管に比べはるかに単純で理解しやすい。理解すべき血管は前脊髄動脈 (anterior spinal artery : ASA), 後脊髄動脈 (posterior spinal artery : PSA), 中心溝動脈 (sulcal artery), vasa corona であり、それが基本

連絡先: 松丸祐司, 〒105-8470 港区虎ノ門 2-2-2 虎の門病院脳神経血管内治療科

Address reprint requests to: Yuji Matsumaru, M.D., PhD., Department of Endovascular Neurosurgery, Toranomon Hospital, 2-2-2 Toranomon, Minato-ku, Tokyo 105-8470, Japan

Table 1 Spinal arteriovenous shunts

Epidural	Spinal epidural AVF/AVM	Congenital/Acquired
Dural	Spinal dural AVF	Acquired
Intra-dural	Spinal perimedullary AVF	Congenital
	Spinal intramedullary AVM	Congenital
	Filum terminale AVF/AVM	Congenital
Complex lesion	Cobb syndrome	Congenital

AVF : arteriovenous fistula, AVM : arteriovenous malformation

Fig. 1 Simple figures of the spinal arteries

A : axial view, B : oblique view, C : depiction of the conus medullaris.

ASA : Anterior spinal artery, PSA : Posterior spinal artery, SA : Sulcal artery, VC : Vasa corona, RMA : Radiculomedullary artery, RPA : Radiculopial artery

的に頸髄から仙髄まで同じ構造を繰り返す (Fig. 1). また延髄から中脳までの脳幹部も基本的に同じ血管構築をしており、脊髓から脳幹部までは相同性が認められる。脊髓血管疾患の理解を困難にしているのは、疾患の希少性と不明瞭な脊髓血管造影像であるが、全身麻酔による無呼吸と腸蠕動の抑制による無動化は、画質の向上に貢献し、最新血管造影装置に装備される 3 次元回転撮影や cone beam CT による断層画像は血管構築の理解を容易にする。

ASA (Fig. 2) は脊髓腹側の前正中裂の軟膜下で前脊髓静脈より表面に存在する⁹⁾。そのためここからの出血は hematomyelia となることが多い⁶⁾。またおそらく生体内で最も直線的な血管であり、頭側では椎骨動脈に連続し、尾側では 2 本の PSA に連続し arterial basket を形成する (Fig. 1C, Fig. 2)。ASA に血流を供給する神経根髄動脈 (radiculomedullary artery: RMA) は脊髓前根と併走し、脊椎と脊髓の成長伸展が異なるため斜走する (Fig. 1, 2)。頸髄ではより水平に近く、腰仙髄ではより垂直に近い。硬膜貫通部で方向を変え、わずかに径を細め (生理的狭

Fig. 2 Spinal angiography (AP view)

Adamkiewicz artery injection reveals the ASA (arrows). The ASA joins two PSAs (arrow heads) at the conus medullaris, which is called arterial basket.

搾)、正面像ではゆるやかなヘアピンカーブを作り、側面像では前向きになり、ASA と連続する。ASA は脊髓深部に向かう中心溝動脈と脊髓表面の vasa corona に向かう

Fig. 3 Cone beam CT images of an ASA, sagittal image (A) and axial image (B)

Sulcal arteries toward dorsally in the central sulcus and vasa corona on the surface of the spinal cord are clearly shown.

Fig. 4 Superselective injection of the lateral spinal artery (A) and the subtracted image (B)

It anastomoses with the posterior inferior cerebellar artery in the posterior fossa.

Fig. 5 Coronal images of an ASA and anterior spinal vein (A) and posterior spinal vein (B) with cone beam CT

The anterior spinal veins course obliquely for extra-dural drainage along with a nerve root (A, arrows); however, the posterior spinal vein course horizontally (B, arrows).

回旋枝を分枝する (Fig. 1, 3). ASA は胎生期に脊髓腹側に存在する 1 対の腹側縦走神経動脈が正中で融合し発生する. 中心溝動脈は右か左の腹側縦走神経動脈に由来するため, 一侧の脊髓灰白質を栄養する. 脳底動脈も同様に発生するため, 1 本の傍正中枝の閉塞では半側の脳幹梗塞を発症する.

PSA は脊髓の側面または背側のくも膜下腔に存在し,

ここからの出血はくも膜下出血となることが多い⁶⁾. ASA のように連続する直線的な走向をとることは少なく, 断続的な脊髓表面の頭尾方向の血管であり, 後述する vasa corona と区別できない場合がある. また頸髄では外側脊髓動脈 (lateral spinal artery) とも呼ばれ, 後下小脳動脈と吻合する (Fig. 4). 脊髓後根と伴走する神経根皮質動脈 (radiculopial artery: RPA) は RMA と同様斜走するが, 正面像ではよりシャープなヘアピンカーブを形成し, 正中を外れたところで PSA と連続し, 側面像では後方に向くことが多い. Vasa corona は脊髓表面の動脈で ASA と 2 本の PSA を連絡する血管である (Fig. 1, 3).

脊髓には腹側に前脊髓静脈が, 背側に後脊髓静脈があり, 神経根脊髓静脈を介し導出される (Fig. 5). この導出静脈は, 動脈のように必ずしも脊髓神経根と併走せず斜走しないで最短コースを走向し, 神経根とは別に硬膜を貫通することもある (Fig. 5B).

脊髓動静脈シャントの治療で最も重要なことは, 疾患とその周囲の血管構築を理解し, ASA の連続性を保つことである. ASA の閉塞や Adamkiewicz artery の閉塞はきわめて危険であり, 回避すべきである. 頸髄では複数の RMA が存在するため 1 本の RMA の閉塞では ASA の連続性が途絶する可能性は低いが, ASA の分岐部を含む椎骨動脈の閉塞でも脊髓梗塞を生じた報告もあり²⁾, 危険性はある. 一方 PSA や RPA, vasa corona は脊髓表面への灌流であり, 閉塞による虚血症状の出現の可能性は低い. 特に動静脈シャントの流入動脈であれば, 正常脊髓への

Table 2 Spinal dural AVF and spinal cord AVM

	Spinal dural AVF	Spinal cord AVM
Genesis	Acquired	Congenital
A peak age of onset	Middle age	Young age
Symptom	Paraparesis, sensory disturbance, bladder bowel disturbance	Radicular pain or sudden onset paraparesis
Course	Slowly progressive	Stable or recurrence
Pathological condition	Venous hypertension	Mass effect

AVF : arteriovenous fistula, AVM : arteriovenous malformation

血流供給はほとんどないため、安全に閉塞できると思われる。しかし液体塞栓物質を使用する場合、PSA からの塞栓でも、vasa corona や arterial basket を介する ASA への迷入が容易に生じるため、十分に注意が必要である。

脊髄動静脈シャント疾患の病態と治療

脊髄動静脈シャント疾患は先述した通り、病変の部位とその血管構築が異なる多くのものを含む。特に脊髄硬膜動静脈瘻 (spinal dural arteriovenous fistula : SDAVF) は後天性疾患であり、脊髄動静脈奇形 (spinal cord arteriovenous malformation : SCAVM) は先天性疾患で、症候も異なる (Table 2)。SDAVF は硬膜上の動静脈シャントであり、中年以降の男性に好発し、静脈圧亢進による対麻痺、下肢感覚障害、膀胱直腸障害で発症し、進行性に悪化し適切な治療が行われないと脊髄機能は廃絶する。一方 SCAVM は硬膜内の動静脈シャントであり若年者に好発し、拡張血管の神経圧迫による疼痛や出血による突然の対麻痺や四肢麻痺で発症するが、再出血がなければ症候の進行はないことが多い。また SDAVF の根治は比較的容易であるが、SCAVM の根治は困難なことが多い。以下各疾患の特徴と治療法を述べる。

脊髄硬膜動静脈瘻

Root sleeve 近傍の硬膜上の小さなシャントで、脊髄静脈に逆流し、静脈灌流障害による静脈圧亢進を生じる。進行性に悪化し、適切な治療が行われないと脊髄機能は廃絶する。MRI では脊髄髄内 T2 高信号と脊髄背側の拡張した静脈が認められ、診断は容易である⁷⁾ (Fig. 6A)。しかし疾患の希少性と認知不足のため確定診断までに時間がかかる例が多く、予後を悪化させている⁵⁾。

SDAVF ではいわゆるナイダスはなく、シャントの血流は 1 本の静脈に収束し、脊髄静脈へ逆流する。そのた

Fig. 6 Spinal dural AVF

T2 weighted MRI image shows a high signal area in the spinal cord and dilated vessel on the dorsal surface of the spinal cord (A). Left lumbar artery injection shows SDAVF with retrograde venous drainage and dilated spinal veins (B). Superselective injection shows the shunt and the retrograde drainage vein (C), which is occluded with diluted NBCA (D).

めこの逆流静脈を外科的に、あるいは塞栓術で閉塞すれば根治が可能である。外科治療は、硬膜内から逆流静脈を離断する。先述した通り、静脈は必ずしも神経根と伴走しないためそれに留意し、逆流静脈を硬膜近くで離断する。外科治療はほとんどの症例に対し施行可能であるが、軽度の侵襲があり、直ちに抗凝固療法を開始できない。塞栓術は、診断血管造影に引き続き治療が可能で、抗凝固療法も継続可能であるが、同じ髄節動脈に RMA または RPA が認められる場合、塞栓物質の迷入の可能性があり原則的には禁忌である。また塞栓物質が流入動脈にとどまり流出静脈まで到達しないと根治できず、単独では外科治療より根治率が低い¹⁾。当院では全身麻酔

Fig. 7 Spinal perimedullary AVF

Left lumbar artery injection shows a perimedullary AVF supplied by the PSA (A) without filling from the ASA (B). Superselective injection from the vasa corona shows the fistula (C, arrow), which is occluded with diluted NBCA (D).

下の脊髄血管造影に引き続き血管内治療を施行し、根治できなかった場合またはその適応外に対し外科治療を施行している。

血管内治療での根治のために最も重要なことは、動脈から静脈への移行部がどこかを認識し、硬膜内にある静脈の基部を閉塞することである (Fig. 6)。そのためにはカテーテルをシャント以外の血管が造影されないところまで進め、ウェッジし、液体塞栓物質である n-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA) を持続的に注入する必要がある。コイルなどの固体塞栓物質の使用や、カテーテルが遠位まで到達できない場合は、流入動脈のみの閉塞となり、根治はできない。脊髄静脈うっ滞の病態があり脊髄静脈が拡張している SDAVF では、シャント閉塞後、それが直ちに解消せず広範な静脈の血栓化を生じる可能性があり、それを予防するため、抗凝固療法が推奨される¹³⁾。

脊髄動静脈奇形

① 脊髄傍髄動静脈瘻 (spinal perimedullary AVF)

脊髄傍髄 AVF は SCAVM のうち、脊髄表面の明らかなナイダスを伴わない単純な動静脈シャントである。流入動脈は PSA またはそれに連続する vasa corona か、ASA の回旋枝であり、中心溝動脈が関与することは基本的にない (Fig. 7)。一見非常に複雑にみえても、シャントは 1 カ所に集中していることもあり、その場合根治可能である。カテーテルがシャント直前まで到達できれば塞栓術が可能で、シャントが脊髄腹側正中でなければ外

科治療が可能である。

マイクロカテーテルをウェッジさせた塞栓術は、血流を遮断し NBCA を圧入できるため広い範囲を塞栓できるが、脊髄血管でそれを行うと正常脊髄血管に迷入するため危険である。術前の造影で ASA の関与がなくとも、PSA とは vasa corona で連絡があり、PSA からのウェッジによる圧入により容易に ASA へ迷入する可能性がある。SDAVF ではウェッジによる逆流静脈基部の閉塞が有用であるが、脊髄血管での塞栓術ではウェッジせず少量の NBCA を血流にのせシャント部に到達させるようにすべきである。

② 脊髄髄内動静脈奇形 (spinal intramedullary AVM)

脊髄実質内のナイダスを伴う AVM であり、通常 ASA の中心溝動脈が関与する。塞栓術でも外科治療でも悪化させずに根治は不可能である。症候の原因と思われる high flow fistula や varix, 出血源と思われる仮性動脈瘤が認められれば、その部分の閉塞を考慮する。

③ 終糸動静脈瘻または奇形 (filum terminale AVF or AVM)

SCAVM のうち、脊髄円錐より尾側のシャントで、血管造影では arterial basket より尾側にある。Arterial basket は脊髄尾側端を示し、血管造影上 conus medullaris と filum terminale の区別が可能である。Varix による馬尾の圧迫やくも膜下出血で発症するが、同部の小さな AVF が静脈圧亢進を生じ、SDAVF と同様の症候を呈する場合

A/B/C/D

Fig. 8 Filum terminale AVF

The patient presents with progressive paraparesis and bladder bowel disturbance. MRI shows a high signal area in the spinal cord and dilated vessel on the surface of the spinal cord (A). Spinal angiography shows the filum terminale AVF being filled by the ASA (B) and PSA (C) at the caudal portion beyond the arterial basket, which is occluded with diluted NBCA via the PSA (D).

合がある (Fig. 8). 馬尾への配慮が必要であるが外科手術は可能で、カテーテルが到達できれば塞栓術も可能である。

頭蓋頸椎移行部動静脈瘻

頭蓋頸椎移行部の動静脈瘻は SAH で発症することが知られており、その原疾患として同部の硬膜 AVF と傍髄 AVF (Fig. 9) が指摘されている³⁾。多くの報告ではこれは硬膜 AVF と診断されているが⁴⁾¹¹⁾、胸腰椎の SDAVF は出血で発症することはない。頭蓋頸椎移行部硬膜 AVF に関しては、頭側へ流出するものは頭蓋の硬膜 AVF と同様に出血で発症し、尾側へ流出するものは静脈圧亢進で発症すると報告されている³⁾。一方同部の傍髄 AVF の症例報告では、同疾患が SAH にて発症することが多いことが文献的に考察されている¹²⁾。血管造影上は、脊髄血管が関与すれば傍髄 AVF で、硬膜血管のみであれば硬膜 AVF であるが、鑑別が困難な場合も多く、硬膜 AVF と報告されているものの中に傍髄 AVF が含まれている可能性は否定できない。

治療であるが NBCA による塞栓術は流入動脈が短く、また複数の小流入血管が吻合しているため椎骨動脈への逆流による脳幹・脊髄梗塞の危険性があり、適応は限定的である⁸⁾¹⁰⁾。外科的治療は硬膜 AVF であればその他部位と同様容易であり、傍髄 AVF であればやや複雑であるが、術中血管造影の併用により根治可能である¹¹⁾。

筑波大学病院および虎の門病院での治療成績 (Table 3)

2000～2011 年の期間に、筆頭著者が在籍した筑波大学病院および虎の門病院において塞栓術または外科手術を施行した 31 例の脊髄動静脈シャントを後方視的に検討した。SDAVF は 15 例 (男性 73%, 平均年齢 63 歳) で、13 例に診断血管造影に引き続き塞栓術を施行し、7 例 (54%) で完全閉塞が得られた。塞栓術で根治が得られなかったものとその非適応例に外科手術を施行し、最終的に全例で根治した。脊髄傍髄 AVF は 7 例 (男性 57%, 平均年齢 42 歳) で、塞栓術を 6 例に施行し 3 例 (50%) で完全閉塞が得られ、1 例に外科手術を施行し、全例で症候は安定または改善した。頭蓋頸椎移行部 AVF は 4 例 (全例男性, 平均年齢 57 歳) で、全例出血で発症し、塞栓術を 2 例に施行し 1 例 (50%) で完全閉塞し、2 例に外科手術を施行し根治した。全例で再出血を認めない。終糸 AVM/AVF は 3 例 (男性 66%, 平均年齢 46 歳) で、2 例は静脈圧亢進、1 例は疼痛で発症した。2 例に塞栓術を施行し 1 例で根治し、1 例に外科手術を施行し根治した。全例で症候は消失または安定している。脊髄髄内 AVM は 2 例 (全例男性, 平均年齢 25 歳) で、全例で塞栓術または外科手術を施行した。合併症は、SDAVF の塞栓術後抗凝固療法を施行せず、根治したにもかかわらず広範な脊髄静脈の血栓化を生じた 1 例のみであり、静脈うっ滞で発症した例では、術後の抗凝固療法が重要であ

Fig. 9 Craniocervical junction AVF

The patient presents with subarachnoid hemorrhage (A). The spinal angiographies show a perimedullary AVF at the craniocervical junction with the vasa corona from the ASA (B) and the lateral spinal artery (C). Embolization from the lateral spinal artery with diluted NBCA (D) occluded the shunt (E, F).

Table 3 Treatment results of spinal arteriovenous shunts in Toranomon Hospital

	Cure by embolization	Cure by surgery
Spinal dural AVF n=15	7/13 (54%)	8/8 (100%)
Perimedullary AVF n=7	3/6 (50%)	1/1 (100%)
Craniocervical junction AVF n=4	1/2 (50%)	2/2 (100%)
Filum terminale AVM/AVF n=3	1/2 (50%)	1/1 (100%)
Spinal cord AVM n=2	0/2 (0%)	0/1 (0%)

AVF : arteriovenous fistula, AVM : arteriovenous malformation, (curable rate)

There are overlapping cases between embolization and surgery.

ることを痛感している。しかし、全身麻酔下の脊髄血管造影にて解剖をよく理解したうえでの塞栓術や外科治療は、安全かつ有効であると思われる。

結 論

SDAVF は、塞栓術または外科手術で根治可能である。SCAVM のうち、傍髄 AVF や終系 AVF/AVM は塞栓術または外科手術で根治可能であるが、髄内 AVM の根治

は困難である。頭蓋頸椎移行部 AVF は、外科手術による根治が可能である。

文 献

- 1) Dehdashti AR, Da Costa LB, terBrugge KG, Willinsky RA, Tymianski M, Wallace MC: Overview of the current role of endovascular and surgical treatment in spinal dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 26: E8, 2009.
- 2) Iwai T, Naito I, Shimaguchi H, Suzuki T, Tomizawa S: Angiographic findings and clinical significance of the anterior and posterior spinal arteries in therapeutic parent artery occlusion for vertebral artery aneurysms. *Interv Neuroradiol* 22: 6: 299-309, 2000.
- 3) Kai Y, Hamada J, Morioka M, Yano S, Mizuno T, Kuratsu J: Arteriovenous fistulas at the cervicomedullary junction presenting with subarachnoid hemorrhage: six case reports with special reference to the angiographic pattern of venous drainage. *AJNR Am J Neuroradiol* 26: 1949-1954, 2005.
- 4) Kinouchi H, Mizoi K, Takahashi A, Nagamine Y, Kosu K, Yoshimoto T: Dural arteriovenous shunts at the craniocervical junction. *J Neurosurg* 89: 755-761, 1998.
- 5) Kloppe HB, Surdell DL, Thorell WE: Type I spinal dural arteriovenous fistulas: historical review and illustrative case. *Neurosurg Focus* 26: E3, 2009.
- 6) 小宮山雅樹: 詳細版脳脊髄血管の機能解剖. 大阪, メディカ出版, 2011, p.530.
- 7) Krings T, Geibprasert S: Spinal dural arteriovenous fistulas. *Am J Neuroradiol* 30: 639-648, 2009.
- 8) 桑山直也: 症例から学ぶ合併症とその対策. 寺田友昭, 小宮山雅樹, 宮地 茂, 新見康成, 桑山直也編: 硬膜動静脈瘻のすべて. 東京, メディカ出版, 2011, pp.198-200.
- 9) Maillot C: Linea splendens. *Interv Neuroradiol* 2: 287, 1996.
- 10) 松原俊二: 部位による診断・治療のポイント. 滝 和郎編: 硬膜動静脈瘻塞栓術ハンドブック. 東京, 診断と治療社, 2011, p.145.
- 11) 尾川晃子, 古屋一英, 上野俊昭, 内藤雄一郎, 中込忠好: くも膜下出血にて発症した頭蓋頸椎移行部の動静脈瘻に関する検討. *No Shinkei Geka* 4: 121-128, 2012.
- 12) Ohba S, Onozuka S, Horiguchi T, Kawase T, Yoshida K: Perimedullary arteriovenous fistula at the craniocervical junction—case report—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 51: 299-301, 2011.
- 13) Ohta T, Gomi M, Oowaki H, Ishikawa M: Chronic venous congestion following embolization of spinal dural arteriovenous fistula. *J Neurosurg Spine* 9: 186-190, 2008.

要 旨

脊髄動静脈シャント

—何が治せて何が治療困難か—

松丸 祐司 原 貴行 松村 明

脊髄血管は、中心溝動脈を分枝し脊髄の広い部分を灌流する前脊髄動脈と脊髄表面を栄養する後脊髄動脈が、vasa corona と arterial basket で連絡している単純な構造であり、全身麻酔による脊髄血管造影はその理解に有用である。脊髄硬膜動静脈瘻は、静脈圧亢進による脊髄症状で発症し、塞栓術または外科手術で根治可能である。脊髄動静脈奇形は、疼痛や出血で発症することが多く、傍髄動静脈瘻や終糸動静脈奇形は塞栓術または外科手術で根治可能であるが、髄内動静脈奇形の根治は困難である。頭蓋頸椎移行部動静脈瘻はくも膜下出血や静脈圧亢進による脊髄症状で発症し、硬膜動静脈瘻と傍髄動静脈瘻があり、主に外科治療による根治が可能である。

脳外誌 22: 44-51, 2013