原 著

Aggressive Dural Arteriovenous Fistula の血行動態と治療

桑山 直也, 久保 道也, 山本 博道
平島 豊, 遠藤 俊郎

Hemodynamic Status and Treatment of Aggressive Intracranial Dural Arteriovenous Fistula

Naoya KUWAYAMA, M.D., Michiya KUBO, M.D., Hiromichi YAMAMOTO, M.D.,
Yutaka HIRASHIMA, M.D., and Shunro ENDO, M.D.

Department of Neurosurgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Toyama, Japan

Summary: We retrospectively analyzed the hemodynamic status and treatment results of aggressive intracranial dural arteriovenous fistulas (dAVFs) that presented with intracranial hemorrhage, cerebral infarction, status epilepticus, and symptoms of increased intracranial pressure (ICP). Out of 114 dAVFs we experienced since 1991, 31 were aggressive lesions. Eighteen cases presented with an intracranial hemorrhage, 4 with venous infarction, 3 with status epilepticus, and 6 with symptoms of increased ICP. We retrospectively analyzed the hemodynamic status (focusing on the retrograde leptomeningeal venous, and retrograde sinus drainage) and treatment results of these 31 cases.

[cavernous sinus dAVF] Of 52 cases, retrograde leptomeningeal venous drainage (RLVD) was observed in 8, and 2 of these 8 cases presented with an intracerebral hematoma. One was successfully treated by surgical transvenous embolization, and the other by percutaneous transvenous embolization.

[superior sagittal, transverse-sigmoid, and marginal sinus dAVF] Of 44 cases, RLVD was observed in 24 and retrograde sinus drainage in 3. Nineteen of these 27 cases presented with an aggressive pattern, including intracerebral hematoma in 8, venous infarction in 2, status epilepticus in 3, and increased ICP symptoms in 6. Eight of these 19 cases were treated only by endovascular procedures, 9 by surgical transvenous embolization, 2 by transarterial embolization combined with operation.

[others] The location of dAVF in other cases was the cranial vault in 2 cases, anterior cranial base in 6, craniocervical junction in 7, and tentorium in 3. RLVD was seen in all of these 18 cases, and 10 presented with an aggressive course, including intracerebral hematoma in 8 and venous infarction in 2. Four cases were treated by transarterial embolization, and 6 by operation. Complete angiographic obliteration after treatment was obtained in 24 (77%) cases. The Glasgow Outcome Scale was GR in 18 cases, MD in 4, SD in 4, VS in 4, and D in 1. Procedure-related complications occurred in 2 cases.

Aggressive lesions accounted for 2% of cavernous sinus, 43% of transverse-sigmoid & superior sagittal sinuses, and 55% of the other sinus or cortical dural AVFs. Impaired cerebral venous return due to RLVD was a main cause of the aggressive behaviors. Combined endovascular and surgical treatment was very effective for those lesions.

Key words:

- dural arteriovenous fistula
- aggressive course
- endovascular treatment

Surg Cereb Stroke

(Jpn) 31: 247-252, 2003

はじめに

頭蓋内硬膜動静脈瘻は硬膜動脈を主な流入動脈とし、硬膜静脈洞あるいは脳表静脈に流出する動静脈シャントである。多くは海綿静脈洞部および横・S静脈洞部に発生するが、上矢状静脈洞、静脈洞交会、テント、上および下錐体静脈洞、辺縁静脈洞などにもまれにみられる。また前頭蓋底、頭蓋頸椎移行部などでは静脈洞を介さず、脳表静脈に直接流出するタイプの硬膜動静脈瘻がみられる。発症様式は発生部位により異なる。ほとんど無症状のものから、重篤な神経脱落症状を呈するものまであり、特に後者は諸家らにより「aggressive dural AVF¹⁾」と報告されている。われわれはaggressive dural AVFを「頭蓋内出血、(静脈性)脳梗塞、痙攣重積発作、頭蓋内圧亢進症状で発症した硬膜動静脈瘻」と定義し、各発生部位における頻度、血行動態の特徴、治療の内容とその結果について検討した。

対象と方法

脳血管内治療を導入した1991年以降に経験した頭蓋内硬膜動静脈瘻の108症例、114病変(6症例は多発病変)を対象とし、各病変の発生部位、血管撮影における動静脈瘻の流出形態(特にretrograde leptomeningeal venous drainage: RLVDと、retrograde sinus drainage: RSD)について分析した。次に、頭蓋内出血、(静脈性)脳梗塞、痙攣重積発作、頭蓋内圧亢進症状で発症したaggressive dural AVFにつき、その血行動態の特徴、および治療法とその結果を、その他の病変と比較、検討した。

結 果

114病変の発生部位は、海綿静脈洞52病変、横・S状静脈洞39病変、上矢状静脈洞4病変、辺縁静脈洞1病変、円蓋部硬膜2病変、前頭蓋底6病変、頭蓋頸椎移行部7病変、テント部3病変であった。

症例の血行動態をTable 1にまとめた。RLVDは50病変に認められ、その部位は海綿静脈洞8病変(同部病変の15%)、横・S状静脈洞20病変(同部病変の51%)、上矢状静脈洞の4病変(全例)、円蓋部硬膜/前頭蓋底/頭蓋頸椎移行部/テント部の18病変(全例)であった。上矢状静脈洞へのRSDは横・S状静脈洞部硬膜動静脈瘻の3病変にみられた。

114病変中aggressive dural AVFは31病変(海綿静脈洞部: 2病変、横・S状静脈洞部: 16病変、上矢状静脈洞部: 3病変、その他: 10病変)であったが、これらのすべてにRLVD(30病変)またはRSD(1病変)が観察された。

【静脈還流形態】

海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻: 8例に観察されたRLVDはすべて蝶形頭頂静脈洞を介してシルビウス裂静脈あるいは脳底静脈へ流出するものであった。RLVDが特に著明であった3例のうち2例が脳内血腫で発症した(aggressive dural AVF)。このうち1例は眼静脈、下錐体静脈洞などの流出路が閉塞し、脳静脈のみに流出していた¹²⁾。

横・S状静脈洞部硬膜動静脈瘻: この部の病変についてわれわれの行っている分類(Fig. 1)¹³⁾¹⁴⁾によると、39

Table 1 Hemodynamic status and aggressive features

Location	Number of cases	RLVD	RSD	Number of aggressive cases
CS	52	8	—	2
TSS	39	20	3	16
type A	12	12	—	10
type B	10	5	2	3
type C	2	—	—	—
type D	15	3	1	3
SSS	4	4	—	3
MS	1	—	—	—
convexity	2	2	—	1
ACB	6	6	—	4
CCJ	7	7	—	4
tentorium	3	3	—	1
Total	114	50	3	31

ACB: anterior cranial base, CCJ: craniocervical junction, CS: cavernous sinus, EVT: endovascular treatment, MS: marginal sinus, RLVD: retrograde leptomeningeal venous drainage, RSD: retrograde sinus drainage, SSS: superior sagittal sinus, TSS: transverse-sigmoid sinus

Fig. 1 Classification of dural AVF involving the transverse-sigmoid sinus. Type A: The sinus is isolated by proximal and distal sinus occlusive lesions. Type B: The sigmoid sinus is occluded at its proximal site, resulting in the retrograde sinus drainage (closed arrows). The vigorous AV shunt would cause impaired cerebral venous drainage from the superior sagittal sinus (open arrow). Type C: The transverse sinus is occluded at its distal site with antegrade sinus drainage (closed arrows). Type D: There is no sinus occlusion usually with antegrade sinus drainage (closed arrows). The vigorous AV shunt with the retrograde sinus drainage (open arrow) would cause impaired cerebral venous drainage from the superior sagittal sinus.

病変のうち 12 病変がタイプ A, 10 病変がタイプ B, 2 病変がタイプ C, 15 病変がタイプ D であった。RLVD は全体の 20 病変に, また RSD は 3 病変に認められた。aggressive dural AVF は 16 病変 (41%) にみられ, そのうち 15 病変は RLVD を, 他の 1 病変は RSD (視力障害で発症) を呈していた。これら 16 病変の発症様式は頭蓋内出血 7 例, 静脈性脳梗塞 2 例, 視力障害 2 例, 痴呆症状 1 例, 意識障害 1 例, 痙攣重積発作 2 例, 水頭症 1 例であった。タイプ A は全例が RLVD を伴っており, 10 病変 (83%) が aggressive dural AVF であった。タイプ B で RLVD, あるいは上矢状洞への RSD を呈したものは, それぞれ 5 病変, 2 病変であり, aggressive dural AVF はそのうちの 3 病変 (RLVD 2 病変, RSD 1 病変) であった。これらは非常に短絡血流の多い症例か, または対側流出側の横・S 状静脈洞に強い狭窄病変を伴う症例であった。タイプ C には RLVD, RSD は観察されず, aggressive な病変もなかった。タイプ D では 3 病変が RLVD を, 1 病変が上矢状洞への RSD を呈していた。この中で RLVD を呈した 3 病変が aggressive dural AVF であった。

その他の部位の硬膜動静脈瘻: 上矢状静脈洞 (4 病変), 円蓋部 (2 病変), 前頭蓋底 (6 病変), 頭蓋頸椎移行部 (7 病変), テント (3 病変) では全例に RLVD が観察されたが, その中に占める aggressive dural AVF の比率 (発症形態) はそれぞれ, 上矢状静脈洞 3/4 病変 (痙攣重積 1 例, 脳出血 2 例), 円蓋部 1/2 病変 (脳梗塞), 前頭蓋底 4/6 病変 (脳出血 3 例, 硬膜下血腫 1 例), 頭蓋頸椎移行部 4/7 病変 (くも膜下出血 3 例, 脳幹部梗塞 1 例), テント部 1/3 病変 (くも膜下出血) であった。

[治療法とその結果]

全 31 病変の aggressive dural AVF に施行した治療を Table 2 にまとめた。海綿静脈洞, 横・S 状静脈洞, 上矢状静脈洞など, 硬膜静脈洞に流入するタイプの病変では血管内治療単独 (transarterial embolization (TAE), transvenous embolization (TVE)), 外科との併用療法 (surgical TVE または TAE + operation) がそれぞれ 9 件, 12 件であったのに対し, 円蓋部, 前頭蓋底, 頭蓋頸椎移行部, テントなど直接, 脳静脈に流入するタイプの病変では血管内治

Table 2 Treatment of aggressive dural AVF

Location	Number of cases	EVT		Combined		Operation
		TAE	TVE	s-TVE	TAE+ope.	
CS	2		1	1		
TSS	16	3	4	8	1	
SSS	3	1		1	1	
convexity	1	1				
ACB	4					4
CCJ	4	3				1
tentorium	1					1
Total	31	8	5	10	2	6

ACB: anterior cranial base, CCJ: craniocervical junction, CS: cavernous sinus, EVT: endovascular treatment, MS: marginal sinus, SSS: superior sagittal sinus, s-TVE: surgical transvenous embolization, TAE: transarterial embolization, TSS: transverse-sigmoid sinus, TVE: transvenous embolization

療単独，外科療法単独がそれぞれ4件，6件であり，この群ではより外科療法に傾いた治療が施行されていた。

31病変の治療結果をTable 3にまとめた。血管撮影上の完全閉塞は24病変(77%)，部分閉塞が7病変(23%)に得られた。治療に伴う合併症が2例にみられた。1例は頭蓋頸椎移行部病変に対するTAEにおいて，NBCAの脳底動脈迷入により生じた脳幹部梗塞(転帰SD)，他の1例は頭蓋頸椎移行部病変に対するTAEの術後に生じた穿刺部位からの出血によるショック(転帰PV)であった。31例の退院時の転帰(GOS)はGRが18例，MDが4例，SDが4例，PVが4例，Dが1例であった。有症状例は合併症の2例を除き，初発症状が残存したものであり，また死亡の1例は術後に合併した心筋梗塞によるものであった。31例中16例(完全閉塞11例，部分閉塞5例)に平均35.6カ月の長期追跡を行えたが，完全閉塞を得た1例(横・S状静脈洞病変)で，1年後，静脈洞近傍の脳表静脈に硬膜動静脈瘻の再発が確認された。この再発病変はTAEにより完全閉塞され，以後4年間は再発していない。

考 察

硬膜動静脈瘻の症状や重症度はその静脈還流形態によって決定されることが多く，静脈をベースとした疾患とさえいわれる^{4) 16)}。Djindjian & Merland⁹⁾，Cognard⁷⁾，Lalwani¹⁵⁾，Borden⁵⁾らが提唱したように，その多くの分類が静脈還流形態に基づいたものであることも，本疾患においてそれがいかに重要であることを示している。海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻については，流入動脈で分けるBarrow³⁾の分類が広く知られているが，この分類は症状，病態などは反映しておらず，経静脈的塞栓術(TVE)の一般化した今日，臨床家にそれほど役立つものではない。

本疾患に対して文献報告が急増したのはほぼ1990年代

に入ってからで，それ以後，頭蓋内硬膜動静脈瘻の静脈還流を中心とした血行動態が次第に明らかにされつつある。なかでもAwadら¹⁾は頭蓋内出血や進行性の神経脱落症状を呈する病変をaggressive lesionと呼び，そこに至る特異な要因として(1)leptomeningeal venous drainage，(2)variceal or aneurysmal venous dilations，(3)galenic drainageの3点をあげている。またvan Dijkら⁸⁾は逆行性脳静脈還流を呈する症例(Bordenタイプ2および3)を追跡した結果，出血性，非出血性神経脱落症状の出現率は年間15.0%，年間死亡率は10.4%であったと報じている。すなわち，本疾患では逆行性脳静脈還流による静脈性高血圧がその病態の根幹をなしているといえる。

われわれは逆行性脳静脈還流(RLVD)と逆行性静脈洞還流(RSD)に注目し，発症形態と治療法，治療結果を分析した。その結果，RLVD/RSDを呈していない症例にはaggressive dural AVFがまったくみられなかったことから，RLVD/RSDがaggressive patternの必要条件であることは明らかである。しかしながら，RLVD/RSDおよびaggressive lesionの比率は海綿静脈洞部ではそれぞれ15%(8病変)，4%(2病変)，横・S状静脈洞部では59%(23病変)，41%(16病変)，その他の部位では96%(22病変)，57%(13病変)と部位による差異が顕著であった。このように海綿静脈洞部では少なく²⁾，テント部や前頭蓋底などでは出血発症が多い¹⁾ことは以前よりよく知られた事実であるが，その要因には還流静脈の数や形態が関わっているのではないかと筆者らは推測している。

海綿静脈洞部病変については，Awadのreview¹⁾によれば，377例中，わずかに6例がaggressive courseをとったとの記載があり，またわれわれのデータでも示されたように，この部のaggressive lesionは非常に少ない。海綿静脈洞は上眼静脈，上・下錐体静脈洞，翼突静脈叢，冠状

Table 3 Treatment results of aggressive dural AVF

Location	Number of cases	Angiographic results		GOS				
		CO	PO	GR	MD	SD	PV	D
CS	2	2			1	1		
TSS	16	12	4	12	1	1	1	1
SSS	3	2	1	3				
convexity	1	1			1			
ACB	4	4		3			1	
CCJ	4	2	2			2	2	
tentorium	1	1			1			
Total	31	24	7	18	4	4	4	1

ACB: anterior cranial base, CCJ: craniocervical junction, CO: complete obliteration, CS: cavernous sinus, EVT: endovascular treatment, MS: marginal sinus, PO: partial obliteration, SSS: superior sagittal sinus, TSS: transverse-sigmoid sinus

(間海綿)静脈洞など、静脈還流経路が豊富に存在し、仮に頭蓋内静脈に逆行性還流があったとしても、出血を生ずるほどの圧上昇がないのではないかと考えられる。治療については経静脈的塞栓術が第一選択とされるが¹⁴⁾、経皮的経路がない場合、われわれが報告したように開頭による経静脈的アプローチ¹²⁾も有用である。

横・S状静脈洞部病変においては静脈洞閉塞の有無とその位置によってRLVDやRSDなどの還流形態がほぼ決定される。したがって閉塞部位と還流方向に基づくわれわれの分類法¹³⁾は、この部の血行動態を把握し、さらに治療方針を決定するうえで非常に有用と考えている。今回の結果では、RLVD/RSDおよびaggressive lesionの比率はタイプAで最も多く、以後B、C/Dと順次減少しており、本分類が重症度も反映したものであることを示している。興味深い点は、片側病変では出血、梗塞などの局所症状が大半を占めるのに対し、静脈洞交会まで病変が及んだ症例では慢性頭蓋内圧亢進症状や水頭症など、全般的な症状を呈する症例が多くみられたことである。この部の治療については以前に報告したとおり¹⁴⁾、aggressive lesionであっても、それぞれのタイプにおけるスタンダードの治療方針にしたがって行った。最もaggressiveなタイプAにはわれわれの報告したdirect sinus packing¹⁰⁾が非常に有用であったが、経皮的にisolated sinusに到達可能なこともあり¹¹⁾、試行してみる価値がある。タイプBでaggressive patternを呈する病変では非常に短絡血流が多いため、原則としてTAEにより血流を減じてのち、TVEを施行するのが安全で確実と思われる。タイプC、Dは通常では治療適応となることの少ない病変であるが、aggressiveな病変は積極的治療の適応と考えられる。われわれのシリーズではタイプCのaggressive lesionはみられなかったが、もし存在するならTVEのよい適応と考えられる。タイプD

では静脈洞閉塞がないため、基本的にはTAEが第一選択であり、われわれの経験した2例もTAEにより良好な結果を得ている。タイプDであっても、RLVDを呈するaggressive lesionであれば、TVEによる罹患静脈洞閉塞も理論的には可能と考えられる。しかし実際には静脈洞内でのコイルの固定が悪く、TVEは困難な手技と思われる。

前頭蓋底、頭蓋頸椎移行部、テント、頭蓋円蓋部などは硬膜静脈洞を介さないタイプ(Cognard III/IV, Borden 3)の動静脈瘻であるため、必然的にすべての症例がRLDVを呈する。それに伴ってaggressive lesionの率は上昇し、われわれのデータでも56%(10/18病変)と高率であった。またこの部は還流静脈に静脈瘤や狭窄病変を伴うことが多く⁶⁾、そのことも出血をきたしやすい要因の1つになっている。経静脈的アプローチが困難なため、根治術としては外科治療の比率が上昇する。まれにTAEで根治可能な症例もあるが、眼動脈(前頭蓋底部)、椎骨動脈より分枝する脊髄根動脈(頭蓋頸椎移行部)など、危険な動脈が流入枝となっている場合が多く、この部位の動静脈瘻では開頭による流出静脈閉塞が確実な治療である。

ま と め

1. 頭蓋内硬膜動静脈瘻の114病変中、RLVDまたはRSDを呈した病変は53病変(46%)であった。それぞれの部位によるRLVDまたはRSDの比率は、海綿静脈洞部病変で15%、横・S状静脈洞部では51%、上矢状静脈洞部、前頭蓋底、頭蓋頸椎移行部、テント、頭蓋円蓋部では100%であった。
2. 114病変中、31病変(27%)がaggressive dural AVFであり、それらはすべてRLVD(30病変)またはRSD(1病変)を呈していた。それぞれの部位によるaggressive dural AVFの比率は、海綿静脈洞部で4%(2/52病変)、

横・S状静脈洞部では41%(16/39病変),その他の部位では57%(13/23病変)であった。

3. aggressive dural AVFの治療内容については,13病変では血管内治療が単独で,12病変では併用療法(surgical TVEまたはTAE+ope)が,6病変では外科療法が単独で施行された。
4. aggressive dural AVFの治療結果については,血管撮影上の完全閉塞が24病変(77%),部分閉塞が7病変(23%)に得られた。血管内治療の合併症が2病変に生じた(転帰SDとPV)。31例の退院時転帰(GOS)はGRが18例,MDが4例,SDが4例,PVが4例,Dが1例であった。平均35.6カ月の追跡期間中,1例に罹患静脈洞近傍の脳表に動静脈瘻の再発が観察された。

文 献

- 1) Awad IA, Little JR, Akarawi WP, *et al*: Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg* 72: 839-850, 1990
- 2) Barrow DL, Krisht A: Cavernous sinus dural arteriovenous malformations, *in* Awad IA, Barrow DL (ed): *Dural Arteriovenous Malformations*. American Association of Neurological Surgeons (AANS), 1993, pp117-130
- 3) Barrow DL, Spector RH, Braun IF, *et al*: Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurg* 62: 248-256, 1985
- 4) Biondi A, Casasco A, Houdart E, *et al*: Evolution of angiographic signs of venous hypertension and clinical signs of intracranial hypertension in intracranial dural arteriovenous fistulas. *J Neuroradiol* 26: 49-58, 1999
- 5) Borden JA, Wu JK, Shucart WA: A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 82: 166-179, 1995
- 6) Brown RD Jr, Wiebers DO, Nichols DA: Intracranial dural arteriovenous fistulae: angiographic predictors of intracranial hemorrhage and clinical outcome in nonsurgical patients. *J Neurosurg* 81: 531-538, 1994
- 7) Cognard C, Gobin YP, Pierot L, *et al*: Cerebral dural arteriovenous fistulas clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 194: 671-680, 1995
- 8) van Dijk JM, terBrugge KG, Willinsky RA, *et al*: Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. *Stroke* 33: 1233-1236, 2002
- 9) Djindjian R, Merland JJ: Super-selective arteriography of the external carotid artery. New York, NY, Springer-Verlag, 1978
- 10) Endo S, Kuwayama N, Takaku A, *et al*: Direct packing of the isolated sinus in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse-sigmoid sinus. *J Neurosurg* 88: 449-456, 1998
- 11) Gobin YP, Houdart E, Rogopoulos A, *et al*: Percutaneous transvenous embolization through the thrombosed sinus in transverse sinus dural fistula. *AJNR* 14: 1102-1105, 1993
- 12) Kuwayama N, Endo S, Kitabayashi M, *et al*: Surgical transvenous embolization of a cortically draining carotid cavernous fistula via a vein of the sylvian fissure. *AJNR Am J Neuroradiol* 19: 1329-1332, 1998
- 13) 桑山直也, 遠藤俊郎, 高久 晃: 頭蓋内硬膜動静脈瘻の治療. 脳神経外科 28: 305-319, 2000
- 14) 桑山直也, 久保道也, 津村貢太郎, ほか: 頭蓋内硬膜動静脈瘻に対する血管内治療のスタンダード. 特集「今日における血管内治療の適応～安全に行い得るスタンダード」. 脳卒中の外科 30: 346-353, 2002
- 15) Lalwani AK, Dowd CF, Halbach VV: Grading venous restrictive disease in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse/sigmoid sinus. *J Neurosurg* 79: 11-15, 1993
- 16) Mullan S: Reflections upon the nature and management of intracranial and intraspinal vascular malformations and fistulae. *J Neurosurg* 80: 606-616, 1994