原 著

頭蓋頸椎移行部動静脈瘻の検討

甲斐 豊, 濱田潤一郎, 森岡 基浩, 矢野 茂敏
水野 隆正, 黒田順一郎, 倉津 純一

Clinical Features of the Arteriovenous Fistula at Craniocervical junction

Yutaka KAI, M.D., Jun-ichiro HAMADA, M.D., Motohiro MORIOKA, M.D.,
Shigetoshi YANO, M.D., Takamasa MIZUNO, M.D., Jun-ichiro KURODA, M.D., and
Jun-ichi KURATSU, M.D.

*Department of Neurosurgery, Graduate School of Medical Science, Kumamoto University,
Kumamoto, Japan*

Summary: We report 6 patients with rare arteriovenous fistulas of the craniocervical junction: 5 men and 1 woman ranging in age from 54 to 75 years. All manifested associated subarachnoid hemorrhage. Angiography demonstrated that 4 of the 6 fistulas were spinal dural arteriovenous fistulas (SDAVF) fed by the meningeal branch of the vertebral artery, the other 2 were spinal perimedullary arteriovenous fistulas (SPAVF) fed by the anterior spinal artery. Drainage was via the perimedullary vein of the craniocervical junction. Retrograde leptomeningeal venous drainage (RLVD) into the intracranial venous system was recognized in 5 cases; in 3 the draining system contained varices. All 6 patients underwent direct surgery using the transcondylar fossa approach. Before proceeding to surgical coagulation, intraoperative angiography proved useful for the temporary clipping to the feeding artery in our SPAVF cases or the drainer in the SDAVF cases. The postoperative course of 5 patients was good; the other patient remained moderately disabled due to initial damage of the medulla oblongata.

SPAVF and SDAVF in the craniocervical junction led to subarachnoid hemorrhage and the presence of RLVD into the intracranial venous system was related to the hemorrhagic symptoms. By direct surgery a good prognosis can be achieved in patients with arteriovenous fistulas of the craniocervical junction.

Key words:

- arteriovenous fistulas
- craniocervical junction
- treatment

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 33: 50-56, 2005

はじめに

脊髄領域に発生する動静脈瘻には、硬膜内(特に神経根周囲の硬膜)に動静脈短絡を有する脊髄硬膜動静脈瘻(spinal dural arteriovenous fistula; SDAVF)と、脊髄表面のくも膜下腔に存在する脊髄動静脈瘻(spinal perimedullary arteriovenous fistula; SPAVF)が知られている。前者は胸腰椎部に、後者は脊髄円錐部に好発し、静脈灌流障害による進行性の脊髄症状を呈することが多い^{13) 17)}。しかし、近年になり頭蓋頸椎移行部に発生した動静脈瘻の

面(くも膜下腔)に存在する脊髄動静脈瘻(spinal perimedullary arteriovenous fistula; SPAVF)が知られている。前者は胸腰椎部に、後者は脊髄円錐部に好発し、静脈灌流障害による進行性の脊髄症状を呈することが多い^{13) 17)}。しかし、近年になり頭蓋頸椎移行部に発生した動静脈瘻の

熊本大学 脳神経外科(受稿日 2004.7.16) [連絡先: 〒860-8556 熊本市本荘 1-1-1 熊本大学 脳神経外科 甲斐 豊] [Mailing address: Yutaka KAI, M.D., Department of Neurosurgery, Graduate School of Medical Science, Kumamoto University, 1-1-1 Honjo, Kumamoto City, Kumamoto 860-8556, Japan]

Table 1 Summary of the 6 cases with arteriovenous fistulas at the craniocervical junction

	Age/Sex	Symptom	Feeder	Drainer	Draining point	Treatment	Outcome
Case 1	61 M	SAH	meningeal artery	ASV	jugular foramen	drainer occlusion	GR
Case 2	68 M	SAH	meningeal artery	ASV petrosal vein	jugular foramen	drainer occlusion	GR
Case 3	56 M	SAH	meningeal artery	ASV petrosal vein	jugular foramen	drainer occlusion	GR
Case 4	75 M	SAH	Ascending pharyngeal artery	ASV	jugular foramen	drainer occlusion	MD
Case 5	54 M	SAH	ASA	ASV petrosal vein	jugular foramen-C1	feeder occlusion	GR
Case 6	56 F	SAH	ASA	ASV petrosal vein	jugular foramen-C1	feeder occlusion	GR

ASA: anterior spinal artery, ASV: anterior spinal vein, SAH: subarachnoid hemorrhage, GR: good recovery, MD: moderately disabled

報告が散見されるようになったが、まれであるためまとまった報告はない。当施設で経験した6例と、過去に報告された頭蓋頸椎移行部の動静脈瘻症例を加え、病態と治療法について検討したので報告する。

対 象

症例は6例で、男性5例、女性1例、年齢は54-75歳(平均61.7歳)であった。発症は全例くも膜下出血であった。流入動脈は、前脊髄動脈2例、椎骨動脈硬膜枝3例、上行咽頭動脈1例であり、流出静脈は、脊髄静脈6例、petrosal vein 4例であった。4例(Case 1-4)がSDAVFで、2例(Case 5, 6)がSPAVFであった(**Table 1**)。

代表的症例

Case 1: 61歳, 男性。

突然の頭痛で発症し、当院に救急搬送された。来院時、GCS15であった。CTで後頭蓋窩を中心に淡いくも膜下出血を認めた(**Fig. 1**)。左椎骨動脈撮影で硬膜枝を流入動脈とし、頭蓋頸椎移行部に異常血管網を認めた。流出静脈は拡張した前脊髄静脈であり、下錐体静脈洞から海綿静脈洞へと上行性の流出経路を認めた。静脈流出路内に静脈瘤は認めなかった(**Fig. 2A, 2B**)。

発症2日目に、左transcondylar fossa approachによる直達手術を施行した。左椎骨動脈の硬膜貫通部が肥厚し、硬膜内に拡張した流出静脈が認められred veinとなっていた(**Fig. 3A**)。shunt部位が硬膜内に存在しており、硬膜動静脈瘻と診断した。硬膜内でこの流出静脈にstraight clipにて閉塞するとred veinはshrinkし、色調もblueに変化した(**Fig. 3B**)。この状態で、術中の血管撮影を施行すると、異常血管の描出を認めず静脈流出路は遮断できた

Fig. 1 Computed tomogram showing subarachnoid hemorrhage.

と判断し、流出静脈を凝固遮断し手術を終了した。術後の椎骨動脈撮影で、硬膜動静脈瘻は消失し、神経脱落症状なく独歩退院した(**Fig. 4**)。

Case 5: 54歳, 男性。

突発する頭痛に意識障害が出現し、当院に緊急搬送された。搬入時、GCS 8であった。CTでくも膜下出血を認めた(**Fig. 5**)。左椎骨動脈撮影で前脊髄動脈を流入動脈とし、頭蓋頸椎移行部に異常血管網を認めた。硬膜枝の関与は認めなかった。流出静脈は拡張した前脊髄静脈であり、前脊髄動脈から直接静脈に移行しており、動静脈瘻と診断した。上行性の静脈流出路を認め、経路内に静脈瘤は認めなかつ

Fig. 2 A: Left vertebral angiogram (early phase) showing abnormal vessels at the cranio-cervical junction. The feeding artery is the meningeal branch of the vertebral artery. B: Left vertebral angiogram (late phase) showing shunt flow draining retrogradely into the left inferior petrosal sinus (arrowhead).

A | B

Fig. 3 A: Intraoperative photograph demonstrating the draining vein as a red vein (white arrow). VA: vertebral artery B: After applying a temporary clip to the draining vein, its color changed to blue (white arrow).

A | B

Fig. 4 Postoperative left vertebral angiogram demonstrating complete disappearance of the abnormal vessels.

Fig. 5 Case 5. Computed tomogram showing subarachnoid hemorrhage.

Fig. 6 A: Left vertebral angiogram (early phase) showing abnormal vessels at the craniocervical junction. The feeder, the anterior spinal artery, feeds directly into the anterior spinal vein (arrow).
B: Left vertebral angiogram (late phase) showing shunt flow draining retrogradely into the bilateral petrosal vein (arrowhead).

A | B

Fig. 7 A: Intraoperative photograph demonstrating the anterior spinal artery (white arrow).
VA: vertebral artery, *: medulla oblongata
B: A temporary clip was applied to the feeding artery.

A | B

た (Fig. 6A, 6B).

発症2日目に、左 transcondylar fossa approachによる直達手術を施行した。左椎骨動脈から分岐している前脊髄動脈を確認後、この動脈より分岐した2本の流入血管を確認し、動脈側に straight clipをかけ、術中血管撮影を施行した。異常血管の描出を認めなくなり、瘻孔部への流入血管は遮断できたと判断し、流入動脈を凝固切断し手術を終了した (Fig. 7A, 7B)。術後の椎骨動脈撮影で、動静脈瘻は消失し、神経脱落症状なく独歩退院した (Fig. 8)。

結 果

全例、くも膜下出血で発症しているが、血管撮影の特徴として、流出静脈経路が瘻孔部位から上行性に頭蓋内静脈系に流出する例が5例に認められた。また、静脈流出経路

Fig. 8 Postoperative left vertebral angiogram demonstrating complete disappearance of the abnormal vessels.

内に varix を認めた例は3症例であった。瘻孔部位は、高速撮影モード(20 frames/sec)の血管撮影条件で、SDAVFは椎骨動脈の硬膜貫通部周囲に、SPAVFは前脊髄動脈が急峻に血管径が変化し静脈に移行する部位を同定することが可能であった。

全例に外科的治療を行った。approachは、transcondylar fossa approachを用い、環椎椎弓切除を1例に追加した。本アプローチ法により、SDAVFは椎骨動脈の硬膜貫通部周囲の肥厚した硬膜と流出静脈経路が、SPAVFは椎骨動脈と拡張した前脊髄動脈を観察することが可能であった。SDAVFは流出静脈に、SPAVFは流入動脈に temporary clip をかけた状態で、術中の血管撮影を施行し、異常血管の描出が消失したことを確認したのち、凝固遮断を行った。結果は、再出血例はなく術後の血管撮影で、全例異常血管の消失を認めた。発症3カ月後の転帰は、5例が good recovery で、発症時に軽度の左片麻痺を認めた1例が moderately disabled であった。

考 察

胸腰椎に存在するSDAVFや脊髄円錐部のSPAVFは、いずれも静脈灌流障害に伴う進行性の脊髄症状で発症することが多い¹³⁾¹⁷⁾。一方、頭蓋頸椎移行部に発生したSDAVFおよびSPAVFは、くも膜下出血で発症することが多い。過去に30例の頭蓋頸椎移行部のSDAVF¹⁾³⁻⁷⁾⁹⁾¹²⁾¹⁶⁾¹⁸⁾¹⁹⁾²¹⁻³²⁾およびSPAVF²⁾¹⁰⁾¹¹⁾²⁰⁾が報告されているが、10例がくも膜下出血発症であった²⁾⁹⁻¹¹⁾¹⁶⁾²⁰⁾²¹⁾²⁶⁾。出血例は、流出静脈経路に特徴的所見があり、出血発症例10例中、5例に静脈瘤の存在と⁹⁾¹⁰⁾¹⁶⁾²⁰⁾、流出静脈経路が上行性に頭蓋内静脈系へ流入にする所見を認めた。脊髄周囲の拡張した静脈が、脳幹周囲の静脈叢からさらに錐体静脈、海綿静脈洞まで連続して流出する流出静脈経路を12例に認めたが、このうち8例が出血発症であった。頭蓋頸椎移行部に発生したSDAVFおよびSPAVFは、くも膜下出血で発症することが多く、出血発症例には上行性の静脈流出系路を有している症例が多く認められていた要因について以下のように推測した。

われわれは、逆行性静脈流出路(RLVD: retrograde leptomeningeal venous drainage)を有する頭蓋内硬膜動静脈瘻(DAVFs: dural arteriovenous fistulas)において、静脈流出路の違いにより発症形式に違いがあるのではないかと報告した¹⁴⁾¹⁵⁾。つまり、RLVDの経路を2つのタイプに分類した。すなわち、本来のDAVFsが存在する静脈洞より流出した静脈流出路の中に、他の異なる静脈洞に流出していく静脈経路(accessory route)が存在するタイプ(type 1)と、accessory routeを有しないタイプ(type 2)である。type 2は、1例も出血発症例を認めなかったのに対し、

type 1のみに出血発症例を多く認めた。この違いは、RLVD内に accessory routeが存在すると、流出経路の数が多いため脳表静脈に逆流する血液量が多くなり、静脈への圧負荷が短期間に生じるためではないかと推測した。type 1の流出静脈の病理学的特徴は、静脈壁が薄く静脈の拡張が認められ、この所見はtype 1のDAVFsがRLVD内に静脈瘤を伴いやすく、出血で発症することが多いという特徴を裏付けていると考えられた⁸⁾。一方、accessory routeが存在しないtype 2は逆行性に脳表静脈に流出する血液量がtype 1より少ないために、緩徐に病態が進行していくため、出血せずに慢性的な静脈灌流障害が生じると考えられた。したがって、type 2はMRIのT2強調像で異常高信号域を呈することが多く、流出静脈経路の静脈壁は動脈様に壁肥厚を呈しており、ゆっくりとした脳表静脈への逆流の病態を病理学的にも証明していると考えられた⁸⁾。

同様の病態が、頭蓋頸椎移行部に発生したSDAVFやSPAVFにもあてはまり、上行性に向かう静脈流出路を有するタイプに出血発症例が多く認められていたことは、上行する静脈経路が、頭蓋頸椎近傍の静脈から頭蓋内の静脈洞に流入する accessory route に相当し、われわれが報告した頭蓋内 DAVFs の type 1 と同じ機序により、静脈流出量が多くなることで、くも膜下出血で発症するのではないかと推測した。一方、胸腰椎に存在する SDAVF や脊髄円錐部の SPAVF は、いずれも静脈灌流障害に伴う進行性の脊髄症状で発症することが多いが、accessory route に相当する静脈経路が存在しないため、逆行性静脈流出量が少なく、緩徐に病態が進行し、出血せずに慢性的な静脈灌流障害が生じるのではないかと推測した。したがって、頭蓋頸椎移行部に発生した SDAVF や SPAVF に出血発症例が多く認められることは、頭蓋頸椎近傍の静脈が頭蓋内静脈洞と連続しているという静脈経路の特徴が関係しているのではないかと考えた。Kinouchi らも、前脊髄静脈に流出する下行性の静脈流出路を有するタイプは、進行性の脊髄症状で発症しているが、上行性の静脈流出路を有するタイプはくも膜下出血で発症していると報告している¹⁶⁾。

治療法は、直達手術と血管内手術の報告があるが、血管内手術は SDAVF に対しては、流入血管が椎骨動脈の硬膜枝のことが多く、シャント部を完全に遮断することは困難であり、再開通、側副血行路の早期発達により根治治療には不十分であると考えられる⁴⁾⁸⁾。また、SPAVF に対しては、前脊髄動脈にカテーテルを挿入する必要があることや、シャント部のみの閉塞を行い正常な前脊髄動脈の血流は温存しておく必要があり、こちらも血管内手術での根治は困難であると考えられる²⁰⁾。報告例も、血管内治療のみで完治した症例は30例中5例のみで、いずれも SDAVF

の流入血管を液体塞栓物質で閉塞した症例であった³⁾⁷⁾¹⁸⁾
26) 30)

頭蓋頸椎移行部に認められたSDAVFおよびSPAVFのいずれの病態も、根治を得るためには、観血的な処置が必要であると考えられる。SDAVFに対しては、流出静脈が硬膜内に流入する部位で凝固切断し、周辺硬膜を十分に電気凝固する方法が、SPAVFに対しては、前脊髄動脈を観察しシャント部位を介して流出静脈に移行する部分の動脈側のみを凝固遮断する必要がある。この際、遠位側の前脊髄静脈でシャントに関与しない部分は温存する必要がある。いずれの病態に対しても術中の血管撮影を行うことが非常に有用であると考えられる。SDAVFの場合、流出静脈が硬膜内から流出した部位で、SPAVFの場合、前脊髄動脈のシャントに関与する流入動脈に対して、temporary clipを掛けた状態で、術中の血管撮影を行い、動静脈瘻の消失が確認できた場合に、それぞれの血管を処置するという方法が確実に根治させるための方法であると考ええる。

観血的に処置するためには、SDAVFもSPAVFのいずれの場合も、延髄脊髄移行部の腹側を観察する必要がある。手術アプローチには工夫が必要である。Hidaらは椎体前面を削除し脊髄の前面からアプローチした5症例を報告しているが、直視下にシャント部位が確認できるという長所がある反面、術野が狭いという欠点がある¹¹⁾。この報告例は、シャント部位が上位頸椎であり(C2-C6)、前方到達法が有効であったと考えられる。頭蓋頸椎移行部にシャント部が存在する場合、前方到達法は困難となり、Niwaらが報告したように、transcondylar fossa approachが有用であると考えられる²¹⁾。われわれもこのアプローチにて全例に手術を施行した。この到達方法により、SDAVFに対しては、硬膜周辺を十分に観察し、硬膜に流入する流出静脈を剥離することが可能であり、SPAVFは前脊髄動脈の走行を確認し、シャント部位を確認することが可能であった。

ま と め

頭蓋頸椎移行部に発生した動静脈瘻は、くも膜下出血で発症することが多い。出血発症例は、血管撮影で流出静脈経路が上行性に頭蓋内静脈系に流出するタイプに多く認められた。治療法は、直達手術により、SDAVFは流出静脈が硬膜内に流入する部位で、SPAVFは前脊髄動脈が流出静脈に移行する部位で、凝固遮断する必要がある。transcondylar fossa approachにより脊髄前面を観察し、術中の血管撮影にて、動静脈瘻の消失を確認することが頭蓋頸椎移行部動静脈瘻を根治させるために有用であった。

文 献

- 1) Asakawa H, Yanaka K, Fujita K, *et al*: Intracranial dural arteriovenous fistula showing diffuse MR enhancement of the spinal cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 58: 251-257, 2002
- 2) Bayrakci B, Aysun S, Firat M: Arteriovenous fistula: a cause of torticollis. *Pediatr Neurol* 20: 146-147, 1999
- 3) Ernst RJ, Gaskill-Shipley M, Tomsick TA, *et al*: Cervical myelopathy associated with intracranial dural arteriovenous fistula: MR findings before and after treatment. *AJNR* 18: 1330-1334, 1997
- 4) Fox AJ, Allcock JM: Successful embolization of a fistula between the ascending pharyngeal artery and internal jugular vein. *Neuroradiology* 15: 149-152, 1978
- 5) Gaensler EH, Jackson DE, Jr, Halbach VV: Arteriovenous fistulas of the cervicomedullary junction as a cause of myelopathy: radiographic findings in two cases. *AJNR* 11: 518-521, 1990
- 6) Guglielmi G, Guidetti G, Mori S, *et al*: Therapeutic embolization of an ascending pharyngeal artery-internal jugular vein fistula. Case report. *J Neurosurg* 69: 132-133, 1988
- 7) Hahnel S, Jansen O, Geletnekky K: MR appearance of an intracranial dural arteriovenous fistula leading to cervical myelopathy. *Neurology* 51: 1131-1135, 1998
- 8) Hamada J, Yano S, Kai Y, *et al*: Histopathological study of venous aneurysms in patients with dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 92: 1023-1027, 2000
- 9) Hashimoto H, Iida J, Shin Y, *et al*: Spinal dural arteriovenous fistula with perimesencephalic subarachnoid haemorrhage. *J Clin Neurosci* 7: 64-66, 2000
- 10) Heros RC, Debrun GM, Ojemann RG, *et al*: Direct spinal arteriovenous fistula: a new type of spinal AVM. Case report. *J Neurosurg* 64: 134-139, 1986
- 11) Hida K, Iwasaki Y, Goto K, *et al*: Results of the surgical treatment of perimedullary arteriovenous fistulas with special reference to embolization. *J Neurosurg* 90: 198-205, 1999
- 12) Inci S, Bertan V, Cila A: Angiographically occult epidural arteriovenous fistula of the craniocervical junction. *Surg Neurol* 57: 167-173, 2002
- 13) Jellema K, Tijssen CC, van Rooij WJ, *et al*: Spinal dural arteriovenous fistulas: long-term follow-up of 44 treated patients. *Neurology* 62: 1839-1841, 2004
- 14) Kai Y, Hamada J, Morioka M, *et al*: Pre- and post-treatment MR imaging and single photon emission CT in patients with dural arteriovenous fistulas and retrograde leptomeningeal venous drainage. *AJNR* 24: 619-625, 2003
- 15) Kai Y, Hamada J, Morioka M, *et al*: Correlation between magnetic resonance images and draining patterns in dural arteriovenous fistulas with leptomeningeal venous drainage. *Acta Neurochir* 142: 413-418, 2000
- 16) Kinouchi H, Mizoi K, Takahashi A, *et al*: Dural arteriovenous shunts at the craniocervical junction. *J Neurosurg* 89: 755-761, 1998
- 17) Koch C, Gottschalk S, Giese A: Dural arteriovenous fistula of the lumbar spine presenting with subarachnoid hemorrhage. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 100: 385-391, 2004
- 18) Mascalchi M, Scazzari F, Prosetti D, *et al*: Dural arterio-

- venous fistula at the craniocervical junction with perimedullary venous drainage. *AJNR* 17: 1137-1141, 1996
- 19) Miyoshi Y, Taniwaki T, Arakawa K, *et al*: A case of cervical myelopathy due to dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction. *Rinsho Shinkeigaku* 39: 836-841, 1999
 - 20) Nagashima C, Miyoshi A, Nagashima R, *et al*: Spinal giant intradural perimedullary arteriovenous fistula: clinical and neuroradiological study in one case with review of literature. *Surg Neurol* 45: 524-531, 1996
 - 21) Niwa J, Matsumura S, Maeda Y, *et al*: Transcondylar approach for dural arteriovenous fistulas of the cervicomedullary junction. *Surg Neurol* 48: 627-631, 1997
 - 22) Oda Y, Konishi T, Suzui H, *et al*: Partially thrombosed radiculomeningeal arterio-venous fistula in spinomedullary junction. *No Shinkei Geka* 17: 63-68, 1989
 - 23) Oishi H, Okuda O, Arai H, *et al*: Successful surgical treatment of a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction with reference to pre- and postoperative MRI. *Neuroradiology* 41: 463-467, 1999
 - 24) Partington MD, Rufenacht DA, Marsh WR, *et al*: Cranial and sacral dural arteriovenous fistulas as a cause of myelopathy. *J Neurosurg* 76: 615-622, 1992
 - 25) Pulido Rivas P, Villoria Medina F, *et al*: Dural fistula in the craniocervical junction. A case report and review of the literature. *Rev Neurol* 38: 438-442, 2004
 - 26) Rodesch G, Lasjaunias P: Spinal cord arteriovenous shunts: from imaging to management. *Eur J Radiol* 46: 221-232, 2003
 - 27) Slaba S, Smayra T, Hage P, *et al*: An unusual cause of acute myelopathy: a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction. *J Med Liban* 48: 168-172, 2000
 - 28) Symon L, Kuyama H, Kendall B: Dural arteriovenous malformations of the spine. Clinical features and surgical results in 55 cases. *J Neurosurg* 60: 238-247, 1984
 - 29) Trop I, Roy D, Raymond J, *et al*: Craniocervical dural fistula associated with cervical myelopathy: angiographic demonstration of normal venous drainage of the thoracolumbar cord does not rule out diagnosis. *AJNR* 19: 583-586, 1998
 - 30) Vinuela F, Fox AJ, Pelz DM, *et al*: Unusual clinical manifestations of dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 64: 554-558, 1986
 - 31) Willinsky R, Lasjaunias P, Terbrugge K, *et al*: Angiography in the investigation of spinal dural arteriovenous fistula. A protocol with application of the venous phase. *Neuroradiology* 32: 114-116, 1990
 - 32) Yoshida S, Oda Y, Kawakami Y, *et al*: Progressive myelopathy caused by dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 39: 376-379, 1999