症 例

進行性に巨大な Varix を形成した 上錐体静脈洞部硬膜動静脈瘻の 1 例

木内 智也, 佐藤 浩一, 松崎 和仁
松原 俊二, 永廣 信治

Dural Arteriovenous Fistula of the Superior Petrosal Sinus Associated with a Rapidly Growing Huge Varix: Case Report

Tomoya KINOCHI, M.D., Koichi SATOH, M.D., Kazuhito MATSUZAKI, M.D.,
Shunji MATSUBARA, M.D., and Shinji NAGAHIRO, M.D.

Department of Neurosurgery, The University of Tokushima Graduate School, Tokushima, Japan

Summary: We report a 61-year-old Japanese man with a superior petrosal sinus dural arteriovenous fistula (AVF) with a rapidly growing varix presenting as intracranial hemorrhage. He complained of headache and cerebellar ataxia. A computed tomography (CT) study revealed a huge high-density mass in the left cerebellar hemisphere. The mass had not been detected on a CT scan obtained elsewhere a month earlier. Magnetic resonance imaging revealed a huge flow void in the left cerebellopontine angle, and angiography showed a dural AVF located adjacent to the left superior petrosal sinus. It was supplied by the external carotid arteries and drained via the vein of Galen and a huge varix. After preoperative NBCA embolization of the feeding vessels, he underwent direct surgical ligation of the draining vein. However, as the size of the varix did not decrease and he developed brainstem symptoms, we excised the thrombosed varix. Ours is very rare case of superior petrosal sinus dural AVF resulting in consciousness disturbance due to brainstem compression by a huge varix. We postulate that the development of an intrathrombotic vascular channel and repeated recanalization may have been important factors in the rapid growth of the huge varix.

Key words:

- superior petrosal sinus
dural arteriovenous
fistula
- huge varix

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 36: 399-403, 2008

はじめに

上錐体静脈洞部(superior petrosal sinus, SPS)の硬膜動静脈瘻(dAVF)は、頭蓋内のdAVFの中でも比較的まれであるが、出血発症が多いことで知られている¹⁾³⁾。今回、SPS部のdAVFに伴う静脈瘤(varix)が比較的短期間に増大し、小脳と脳幹への圧迫症状を示した1例を経験した。

varixの切除を要するようなdAVFはまれであり、考察を加え報告する。

症 例

症例：61歳の男性。

主訴：頭痛、意識障害。

既往歴：数年前に交通外傷があり、その後統合失調症と

Fig. 1 CT scan (A, B) and MRI (C, D) on admission.
A: Plain CT obtained 1 month before admission showing no abnormalities.
B: Plain CT showing a thrombosed varix in the left cerebellar hemisphere.
C, D: T2 weighted imaging (axial view) showing the flow voids in the left cerebellopontine angle and surrounding the thrombosed varix.

診断され近医にて入院加療中であった。

現病歴：1カ月前に頭痛のために近医で頭部CTが施行されたが、異常は指摘されなかった(Fig. 1A)。今回突然の後頭部痛と意識障害が出現し、近医を救急受診した。頭部CTにて出血を認めたため当院を紹介された。

入院時神経学的所見：来院時の意識レベルは傾眠でJCS I-1、構音障害と右共同偏視および左小脳失調を認めた。

画像所見：

CTとMRIでは、脳室拡大と左小脳橋角部に高吸収域の腫瘤を認めた(Fig. 1B)。1カ月前のCT(Fig. 1A)と比べると、ややCTの質とスライス異なるが、明らかに占拠性病変として出現している。腫瘤の大きさは、径約5cm大で正中にまで達していた。腫瘤辺縁の後部に出血を示唆する高吸収域が三日月状に認められた。MRIでは左小脳橋角部にflow voidを示す血管を認め、腫瘤の辺縁もflow voidを認めた(Fig. 1C, D)。

脳血管撮影では、テントから錐体にかけて動静脈シャントがみられ、流入動脈はテント動脈、左中硬膜動脈(MMA)、左後頭動脈(OA)、後耳介動脈(PAA)、前下小

Fig. 2 Preoperative angiograms.
A: Left common carotid angiography (lateral view) showing the shunting point around the superior petrosal sinus (single arrows) and AVF fed by tentorial artery of the meningohipophyseal trunk.
B, C: Left external carotid angiography (lateral view) showing AVF fed by middle meningeal artery (white arrow) and posterior auricular artery with the varix in the left cerebellar hemisphere. Double arrows demonstrating the proximal portion of the varix. Single arrows demonstrating a drainer of the distal portion of the varix. Arrowhead demonstrating the drainage to the vein of Galen.
D: Vertebral angiography (lateral view) showing AVF fed by branches of anterior inferior cerebellar artery.

脳動脈などで、流出静脈は錐体静脈であるのが示された(Fig. 2)。この静脈に連続して大きなvarixの一部が造影された。さらにこのvarixから深部の静脈を介して、vein of Rosenthalが描出され、主たる流出路となっていた。

入院後経過：入院後まもなく、半昏睡状態となり、瞳孔不同が出現し、失調性呼吸を認めた。出血と静脈瘤の圧迫による閉塞性急性水頭症をきたしていたので、緊急脳室ドレナージを行った。脳室ドレナージ後に意識障害の改善を認めたので、経動脈塞栓術(TAE)を施行した。50%NBCAを用い右MMAと、30%NBCAを用いて右OAを閉塞した。動静脈シャントは大幅に減少したが脳静脈逆流は残存した。術後CTではvarixに大きな変化は認められず、意識障害も遷延した。残存するシャントと大きな

varix による小脳と脳幹の圧迫が原因と思われたために、開頭手術による流出静脈の遮断と varix の切除を行うこととした。

手術所見 (Fig. 3)：右下の Park-bench position にて、左外側後頭下開頭を行った。著明に硬膜が緊張していたので、側脳室ドレナージから髄液を排出しつつ、硬膜を切開した。小脳表面には一部うっ滞した red vein がみられた。小脳半球外側を牽引しつつ、小脳橋角部を観察すると巨大な varix が小脳内に埋もれて存在し、流出静脈である錐体静脈から連続しており、おそらく錐体静脈とその分枝である vein of the cerebellopontine fissure (vein of great horizontal fissure)¹³⁾ が静脈瘤化したものと思われた。血流は SPS 付近の AVF から錐体静脈、varix を経て、深部の transverse pontine vein を逆流し、vein of Rosenthal の方へと流出していると思われた。SPS 付近の硬膜に集簇した細かな栄養動脈を凝固し、錐体静脈を SPS のすぐ近くでクリップすると varix 内の血流が消失するので、クリップと varix の間で錐体静脈を凝固離断した。varix の壁は drainer の近傍は薄く、容易に破綻し出血したので、varix から深部へと流出する transverse pontine vein も凝固離断した。varix が isolate されたので被膜を部分切除し、静脈瘤内の血腫を吸引して1回目の手術を終えた。

しかし術後の CT で、静脈瘤は予想以上に残存し、脳幹の圧迫も残存していたので、翌日再度手術を行い、完全に varix を切除することとした。2回目の手術では、小脳外側を一部切除し varix をすべて露出し切除した。静脈瘤の内部には、何層もの器質化した血腫が充満しており、varix をほぼ一塊として摘出した。

病理組織所見 (Fig. 4A, B)：切除した varix には大小さ

まざまな血管様チャンネルが集簇しており、それぞれの血管壁は不均一で境界も不明瞭であり、壁の一部には myxoid degeneration がみられていた。また、内腔には数層にフィブリン血栓が認められた。

手術後経過：術後 CT にて脳幹への圧迫は、ほぼ消失していた (Fig. 5A)。2回目手術後に意識は急速に改善し意思疎通も可能となった。しかし術後2日目に、再度意識障害が出現し、CT にて小脳橋角部から中脳、基底槽にかけ新

Fig. 3 Illustration of the operative view.
F=small feeders around the SPS,
D1=petrosal vein, main drainer proximal to varix,
D2=drainer distal to varix, Cbl=cerebellum,
AICA=anterior inferior cerebellar artery,
8=8th nerve, 9=9th nerve, 10=10th nerve

Fig. 4 Macroscopic and microscopic findings of the varix.

A: Macrophotograph showing the lumen of which is completely filled with the collection of variously sized vascular channels and an old unorganized thrombus.
B: Microphotograph showing many irregular vessels with dilated and thin-walled (single arrows), some of them containing fibrin thrombus (double arrows) of the multiple layers (hematoxylin and eosin, B×100).

A|B

Fig. 5 Postoperative CT and angiogram.

A: Plain CT obtained after the 2nd operation showing almost complete removal of the hematoma.

B: Plain CT obtained 2 days after the 2nd operation showing rebleeding in the left cerebellar hemisphere.

C: Left vertebral angiography (lateral view) showing the retention of contrast enhancement material in late venous phase indicating impairments of the venous varix.

D: Plain CT obtained 3 months after the 2nd surgery showing resolution of the hematoma.

たな出血を認めた (Fig. 5B). 再度血管撮影を行ったが静脈瘤は完全に消失しており, 後期静脈相において造影剤の停滞が認められ, 静脈還流障害が疑われた (Fig. 5C). 保存的加療にて, 意識は改善し, 小脳失調を軽度残存するのみとなった. 2カ月後のCTにて血腫は吸収され (Fig. 5D), また血管撮影では造影剤の停滞は減少し, 静脈灌流障害は改善した. 以前からの精神症状と小脳症状を残し, 紹介された病院へ転院したが, 1年後に誤嚥性肺炎で死亡した.

考 察

1. 本症例の臨床像の特徴

SPSを含むテント部のdAVFは, 全頭蓋内dAVFの8.4%であり, 比較的まれとされている¹⁾. 一般にdAVFの発症形式は, 動静脈シャントの程度や静脈のうっ滞に伴う循環動態変化により, 軽症と重症の2群に分けられる. 軽症群は動静脈シャントによる頭痛や耳鳴り, 血管雑音などをきたし, 重症群は流出静脈が正常静脈へと逆流するために脳浮腫や出血をきたす. テント部のdAVFは出血発症する重症群の割合が高いとされ, テント切痕部やSPS

近傍のdAVFは特に出血の危険性が高いといわれている^{1) 2) 10) 12)}. 本症例の特徴は, dAVFに伴うvarixが短期間に増大し, 脳幹を圧迫し閉塞性水頭症のために症状が進行性に悪化した点である. 発症の1カ月前のCTでは明らかに大きな腫瘍は認められていないので, このvarixは比較的短期間に増大したことが考えられる. このような巨大なvarixを伴うテント部dAVFの報告はまれであるが, Iwamuroらは, テント部のdAVFにおいて拡張した流出静脈が脳幹の後方を圧迫し半身知覚障害をきたした症例を報告している⁹⁾.

2. Varix増大の機序

硬膜動静脈瘻はシャント血流の流出経路によって, 3型に分類され, 正常な静脈洞への流出がなく, leptomeningeal veinのみが流出路となるBoden type III²⁾では出血発症が多く, 流出静脈にvarixを形成しやすいことが知られている. 本症例もtype IIIであり, 出血で発症しvarixを伴っていたことはまれではないが, これほど短期間にvarixが巨大化し圧迫症状を呈した報告はみられない.

このようなvarixが短期間で増大する機序は不明である. SPSのdAVFであり錐体静脈を唯一の流出路としていた部位の特異性に加え, Boden type IIIという病態, さらにシャント血流の変動に伴う流出経路の血栓化や出血などに伴う急激な血流動態の変動などが考えられる. 錐体静脈への灌流は個人差がありvariationが多いが, 主に小脳側からはvein of cerebellopontine fissure, vein of lateral recess of 4th ventricle fissure, 深部からはtransverse pontine veinやanastomotic lateral mesencephalic veinの4本が合流している¹³⁾. テントからSPSにかけて動静脈シャントがあり錐体静脈に逆流すると, この4本の静脈の発達や吻合の状態によって, 正常な小脳, 脳幹の灌流との競合が起こり, 各静脈にはさまざまな血流の変動が起こりうる. 最初の脳血管撮影では, 主たる流出路の錐体静脈はおそらくvein of great horizontal fissureであり, varixを形成後に小脳表面に流出するのではなくtransverse pontine veinないしanastomotic veinを介してGalenic systemへと流れていた. 小脳表面の静脈は血管撮影では流出路になっていなかったが, 手術所見では小脳表面に拡張しうっ滞したred veinが観察されており, varixに連続し小脳表面から灌流を受ける静脈系は, 逆流するシャント血流と順行性の正常組織からの静脈還流が絶えず衝突し, 血栓化や閉塞を生じやすい血行動態にあったことが考えられる. 小脳側へ向かう流出路が閉塞すれば, 流出静脈の流れは深部のtransverse pontine vein側へと変化し, varix内の血流動態の変化がvarixの増大を惹起した可能性が考えられる.

さらに病理組織で切除したvarix壁内には多数の血管様

チャンネルがみられており、あたかも血栓化巨大脳動脈瘤のように¹⁴⁾、varix内で血栓化と再開通を繰り返す機序も考えられる。発症1カ月前のCTでは、少なくとも入院時のような明らかな占拠性病変が同定されなかったが、おそらくすでにある程度の大きさのvarixは存在したことが予測され、血栓化と再開通を繰り返す過程で、大きな流出路の閉塞などを契機として、急激な血流の変化がvarix内にも発生し、急速なvarixの増大をもたらすに至ったのではないと思われる。

3. 治療

テント部のdAVFは、一般にはまず経動脈法による塞栓術を行い⁷⁾¹¹⁾¹⁵⁾¹⁷⁾、続いて直達手術⁴⁾⁷⁾¹⁰⁾¹⁷⁾による流出静脈の遮断、または経静脈法による流出静脈の塞栓術⁵⁾⁸⁾¹⁶⁾¹⁷⁾、定位放射線治療⁴⁾¹⁰⁾¹¹⁾などが行われている。本症例では水頭症を伴っていたので、まず脳室ドレナージで意識の改善をはかり、経動脈的塞栓術を試みたが、シャントの閉塞にはいたらず、静脈路の遮断とvarixの摘出を必要とした。varixの切除に関しては、通常は必要ないとされている。Iwamuroらの症例でも、脳幹の後方を圧迫していた拡張した流出静脈には血栓化はみられず、TAEと流出静脈のclippingの併用で症状は改善し、varixはその後自然消失している⁹⁾。しかし本症例ではvarixが巨大でmass effectをきたしており、また1回目の部分切除ではmass effectの改善が得られなかったことから、切除が必要であったと思われる。しかし、摘出の数日後に出血を認め原因として静脈還流障害が考えられた。硬膜動静脈瘻に対する静脈流出路遮断などを行う際には、手術前に確認できなかった新たなシャントの出現なども考えられるため、シャントの完全閉塞を術中血管撮影にて確認することも奨められている¹¹⁾。またmass effectが消失しても、手術後すぐには静脈還流が正常化せず、さらに静脈系への血栓化が進行する可能性もあり、手術後は抗凝固療法を含めた管理が重要である。硬膜静脈洞血栓症における出血性病変でも有効といわれており、症例ごとにその必要性と投与期間を検討すべきと思われる⁶⁾¹⁸⁾。

結 語

比較的急速に増大したvarixにより脳幹圧迫症状を呈した上錐体静脈洞部dAVFを報告した。流出静脈遮断と巨大なvarixの切除を行った。上錐体静脈洞部dAVFに伴うvarixの発生とその増大機序について考察した。

文 献

- 1) Awad IA, Little JR, Akrawi WP, *et al*: Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an

- aggressive neurological course. *J Neurosurg* 72: 839-850, 1990
- 2) 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
- 3) Chandler HC Jr, Friedman WA: Successful radiosurgical treatment of a dural arteriovenous malformation: case report. *Neurosurgery* 33: 139-142, 1993
- 4) Collice M, D'Aliberti G, Talamonti G, *et al*: surgical interruption of leptomeningeal drainage as treatment for intracranial dural arteriovenous fistulae without dural sinus drainage. *J Neurosurg* 84: 810-817, 1996
- 5) Duffau H, Lopes M, Janosevic V, *et al*: Early rebleeding from intracranial dural arteriovenous fistulas: report of 20 cases and review of the literature. *J Neurosurg* 90: 78-84, 1999
- 6) Einhupl KM, Villringer A, Meister W, *et al*: Heparin treatment in sinus venous thrombosis. *Lancet* 7: 597-600, 1991
- 7) Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, *et al*: Treatment of dural arteriovenous malformations involving the superior sagittal sinus. *AJNR Am J Neuroradiol* 9: 337-343, 1989
- 8) Hanaoka M, Satoh K, Satomi J, *et al*: Microcatheter pull-up technique in the transvenous embolization of an isolated sinus dural arteriovenous fistula: technical note. *J Neurosurg* 104: 974-977, 2006
- 9) Iwamuro Y, Nakahara I, Higashi T, *et al*: Tentorial dural arteriovenous fistula presenting symptoms due to mass effect on the dilated draining vein: case report. *Surg Neurol* 65 511-515, 2006
- 10) King WA, Martin NA: Intracerebral hemorrhage due to dural arteriovenous malformations and fistulae. *Neurosurg Clin N Am* 3: 577-590, 1992
- 11) Lewis AI, Tomsick TA, Tew JM Jr, *et al*: Management of tentorial dural arteriovenous malformations: transarterial embolization combined with stereotactic radiation or surgery. *J Neurosurg* 81: 851-859, 1994
- 12) Malik GM, Pearce JE, Ausman JI, *et al*: Dural arteriovenous malformations and intracranial hemorrhage. *Neurosurgery* 15: 332-339, 1984
- 13) 松島俊夫: 後頭蓋窩の微小外科解剖と手術—解剖研究から実践手術へ—。東京: サイメッド・パブリケーションズ, 2006, pp37-41
- 14) Nagahiro S, Hamada J, Sakamoto Y, *et al*: Follow-up evaluation of dissecting aneurysms of the vertebrobasilar circulation by using gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 87(3): 385-390, 1997
- 15) Nakstad PH, Sakke SJ, Hald JK, *et al*: Embolization of intracranial arteriovenous malformations and fistulae with polyvinyl alcohol particles and platinum fiber coils. *Neuroradiology* 34: 348-351, 1992
- 16) Roy D, Raymond J: The role of transvenous embolization in the treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas. *Neurosurgery* 40: 1133-1144, 1997
- 17) Satoh K, Satomi J, Nakajima N, *et al*: Cerebellar hemorrhage caused by dural arteriovenous fistula: a review of five cases. *J Neurosurg* 94: 422-426, 2001
- 18) Soleau SW, Schmidt R, Stevens S, *et al*: Extensive experience with dural sinus thrombosis. *Neurosurgery* 52(3): 534-544, 2003