症 例

術前塞栓術と直達術により治療を行ったくも膜下出血発症の成人・後頭蓋窩 pial AVF の 1 例

阿部 英治¹, 郷田 周¹, 中野 俊久¹
久保 毅², 藤木 稔²

Pial Arteriovenous Fistula of the Posterior Cranial Fossa Treated by Preoperative Embolization and Direct Surgery: A Case Report

Eiji ABE, M.D., Ph.D.¹, Makoto GODA, M.D., Ph.D.¹, Toshihisa NAKANO, M.D., Ph.D.¹, Takeshi KUBO, M.D., Ph.D.², and Minoru FUJIKI, M.D., Ph.D.²

¹Department of Neurosurgery, Almeida Memorial Hospital, Oita, and ²Department of Neurosurgery, Oita University Faculty of Medicine, Yufu, Oita, Japan

Summary: The incidence of pial arteriovenous fistulas (pAVFs) is low, and most cases are treated by interrupting the shunt via endovascular or direct surgery. In the present report, we describe a very rare case of pAVF and discuss the treatment and pathological findings of such cases in the literature. A 63-year-old woman presented with a sudden headache and vomiting. Computed tomography (CT) indicated the presence of a subarachnoid hemorrhage, but she was treated conservatively. The hematoma size gradually decreased and her neurological findings remained unchanged. Angiography indicated the presence of pAVF. The fistula was fed by small branches of the common trunk between the right anterior inferior cerebellar artery and posterior inferior cerebellar artery, and drained into the varix. Feeder occlusion was performed through Histoacryl infusion under local anesthesia. One day after embolization, the patient underwent right suboccipital craniotomy, and the pAVF was extirpated by electrocoagulation. Postoperative angiography indicated that the fistula had disappeared. She was discharged without any new neurological deficits. Thus, pAVF was treated in a more safe and reliable manner with combined therapy as compared to one-staged therapy.

Key words:

- combined therapy
- endovascular therapy
- pathology
- pial arteriovenous fistula

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 43: 58-62, 2015

はじめに

pial arteriovenous fistula (pAVF) は脳動脈と脳静脈が nidus を介さず短絡する疾患で、頭蓋内動静脈短絡疾患のうち 1.6-4.7% とまれで、病理組織学的に検討されたものはさらに少ない⁵⁾¹²⁾¹⁵⁾。また、正確な自然歴は不明であるが、症候性 pAVF は未治療の場合 63% が予後不良であ

り、外科的治療が望まれる⁷⁾。われわれは塞栓術後に直達術を行った症例を、病理学的検討も含め報告する。

症 例

患者：63 歳，女性。
主訴：突然の頭痛，嘔吐。
既往歴：特記すべきことなし。

¹大分市医師会立アルメイダ病院 脳神経外科，²大分大学 脳神経外科(受稿日 2014. 4. 1)(脱稿日 2014. 8. 13)[連絡先：〒879-5593 大分県由布市挾間町医大ヶ丘 1-1 大分大学 脳神経外科 阿部英治] [Address correspondence: Eiji ABE, M.D., Ph.D., Department of Neurosurgery, Oita University Faculty of Medicine, 1-1 Idaigaoka, Hasama-machi, Yufu, Oita 879-5593, Japan]

Fig. 1 Computed tomography scans on admission showing a subarachnoid hemorrhage (**A-D**). Preoperative right vertebral angiograms (**E**: anterior-posterior view, **F**: lateral view) showing a pial arteriovenous fistula. A varix is noted in the early arterial phase.

家族歴：特記すべき異常なし。

現病歴：頭痛を訴え前医を受診し、頭部 CT にて明らかな異常なく、点滴加療を受け帰宅したが、帰宅後も症状の改善がないため、当院に救急搬送された。

入院時神経学的所見：Japan Coma Scale 1，頭痛や項部硬直があるものの、他の神経学的異常所見はなし。

血液生化学検査：異常なし。

神経放射線学的所見：来院時頭部 CT にて、迂回槽や四丘体槽を中心とする右側に偏在したくも膜下出血がみられた。また、右小脳の folia に入り込むくも膜下出血もみられた (**Fig. 1A-D**)。CT angiography では主幹動脈に動脈瘤などの出血源となる血管病変は描出されなかった。

入院後経過：原因不明のくも膜下出血として鎮静管理下に血圧および頭蓋内圧コントロールを中心とした保存的加療を行った。経過中、再出血はなく、神経症状の増悪もみられなかった。発症 39 日目の脳血管造影 (digital subtraction angiography: DSA) で、右前下小脳動脈および右後下小脳動脈の共通幹末梢の branch から feeding され、varix は伴っているが、nidus はなく、single drainage をもつ異常血管を認めた。pAVF と診断し、これが出血源であると判断した (**Fig. 1E, F**)。出血発症であり、再発予

防のため外科的治療の適応であるが、出血量減少および手術時間短縮、さらに安全確実に治療を行うために、直達術単独ではなく、塞栓術後に直達術を行う治療を計画した。

脳血管内治療：局所麻酔下で 5 Fr ENVOY® (Codman & Shurtleff, Raynham, MA, USA) をガイドイングカテーテルとして右椎骨動脈に留置した。ガイドワイヤーに Tenrou 10® (Kaneka Medical Products, Osaka, Japan) を用い、Marathon® (ev3, Plymouth, MN, USA) を varix 直前の feeder に誘導した。正常灌流がないことを確認し、33% N-butyl cyanoacrylate (NBCA) にて塞栓した。残存した細かい feeder より single drainage の早期描出は残存したが、塞栓術後の DSA では varix は認めなかった (**Fig. 2A-C**)。

開頭摘出術：塞栓術翌日に後頭下開頭にて開頭摘出術を行った。右小脳の表面に塞栓された varix が一部確認され、周囲の小脳表面から剝離後、varix に流入する feeder を凝固止血し、Hemoclip にて遮断、切離した (**Fig. 2D-F**)。

病理組織学的所見：Victoria blue hematoxylin-eosin (VBHE) にて、内弾性板を認める feeder と、これと連続して壁肥厚の不整がある varix を認め、この間が shunt point であると考えた。feeder 内には塞栓物質を認め、varix 内には血栓を認めた (**Fig. 3**)。

A	B	C
D	E	F

Fig. 2 Superselective angiograms from a flow-guided microcatheter revealing a pial AVF with a varix (**A**). After embolization, the right vertebral angiogram shows the incomplete obliteration of the fistula (**B**: anterior-posterior view, **C**: lateral view). Intraoperative photographs showing some of the small branches from cortical arteries, directly connecting with the varix (**D-F**).

A	B	C
D	E	F

Fig. 3 Serial photomicrographs of a specimen showing arterial feeders and the varix (**A, B**). Discontinuation of the IEL and initial thickening are observed in the varix (**C, D**). The severe depletion of smooth muscle cells is observed (**E**: smooth muscle actin expression, **F**: Azan stain).

Fig. 4 Postoperative CT showing no hemorrhage (**A**), and the postoperative right vertebral angiogram (**B**: anterior-posterior view, **C**: lateral view) showing the disappearance of the fistula.

Table 1 Summary of adult cases of pial AVF in the posterior cranial fossa

	Sex/Age	Symptoms	Feeder	Hemorrhage	Varix	Treatment	Outcome
Viñuela F et al., 1983	M/24	Hearing loss, ataxia, diplopia	PICA	(-)	(+)	Endovascular	GR
Viñuela F et al., 1987	M/24	Dysarthria, ataxia, diplopia	PICA	(-)	(+)	Endovascular	GR
Smith et al., 1990	M/46	Hemiparesis, ataxia, diplopia	SCA			Endovascular	MR
Oya et al., 2004	M/60	Dizziness, dysarthria, Rt. facial palsy	AICA	(+)	(+)	Direct surgery	GR
Passacantilli et al., 2006	F/54	Headache, vomiting	PICA & SCA	(+)	(+)	Direct surgery	GR
Masuoka J et al., 2008	F/51	Headache, vomiting	AICA	(-)	(+)	Direct surgery	GR
Present case	F/63	Headache, vomiting	AICA	(+)	(+)	Combined	GR

AICA: anterior inferior cerebellar artery, F: female, GR: good recovery, M: male, MR: modified recovery, PICA: posterior inferior cerebellar artery, SCA: superior cerebellar artery

術後経過：術後新たな神経症状の出現なく，術後 DSA にて varix および術前早期描出された静脈も消失した (**Fig. 4**)。発症前と同じ状態に回復し，独歩自宅退院した。

考 察

pAVF の発症年齢は若年にかぎらず，成人に至るまで幅広い年齢層にあり，発生機序には胎生期の脳血管形成異常に代表される先天的因子や脳表静脈の血栓形成などの後天的因子がある。病変の局在は 9 割以上がテント上に存在すると報告されており，成人の後頭蓋窩発症の pAVF は本例を含め 7 例とまれであった⁶⁾⁸⁾⁻¹⁰⁾¹³⁾¹⁴⁾。初発症状は出血，けいれん，局在神経症状，頭痛，血管雑音，嘔気，めまいなどがあり，出血発症は pAVF の 17-44.5% にみられる³⁾⁵⁾¹⁵⁾。成人の後頭蓋窩に発生した症例でも，出血例は 3 例，非出血例は 3 例認めた。非出血例では静脈瘤の圧迫による神経症状を認めた。DSA では，8 割以上で静脈瘤を，4 割程度が皮質静脈狭窄を有する。一方，動脈瘤や動脈狭窄などの動脈側の変化は少なかった。成人の後頭蓋窩に発生した pAVF でも 6 例で varix が合併していた。治

療は血管内治療のみが 3 例，直達手術のみが 3 例あり，本例は血管内治療の後に直達手術を行ったが，1 例を除きいずれも予後は良好であった (**Table 1**)。

pAVF の出血の危険因子は不明であるが，arteriovenous malformation (AVM) の出血因子である single drain-er，小病変などの特徴を有し，形態学的な因子はその原因の 1 つと考えられている。また，varix が shunt 部の圧の緩衝となり，varix 非合併例が合併例より再出血の可能性が高いと報告されている¹⁶⁾¹⁷⁾。Hamada ら²⁾による dural AVF (dAVF) の varix 合併での出血および非出血発症の病理組織学的検討では，非出血例で varix の血管壁は規則的で，中膜が肥厚し，一部内膜の肥厚もみられ，平滑筋細胞は多く， α -smooth-muscle actin (SMA) 染色では陽性であった。一方，出血例では varix の血管壁は不規則で，中膜と内膜の血管壁の境界が不明瞭であり，平滑筋細胞も少なく，SMA 染色でも不明瞭であり，非出血例から出血例までの経時的変化では退行性変化をきたしたと報告している。pAVF の非出血例の報告でも SMA 染色は強陽性であり，本例の varix 血管壁は不規則的で，内膜中膜の境界は

不明瞭，平滑筋細胞が少なく SMA 染色は陰性で，Azan 染色で膠原線維が染色された．varix をもつ dAVF の出血例と同様の病理所見が varix をもつ pAVF にもみられ，出血例では非出血例より varix の血管壁の退行性変化をきたしやすいと示唆された．画像上の varix の存在自体だけでなく，varix の壁の退行性変化が出血に関与しているのではないかと考えられ，さらなる病理学的検討が必要である．

なお，dAVF の組織では Terada らが VEGF を，Urani-shi らが basic fibroblast growth factor の発現を免疫組織学的に検討した報告があるが，同所見が pAVF にも発現されるか否かについても今後，解明していく必要がある．一方で，これらの angiogenic factor の発現が dAVF の成因に直接関与しているか，発生後の血流増加に関与しているのかは免疫組織学的検討では困難であり，その限界についても報告されている¹¹⁾．また，NBCA による塞栓術後の病理組織学的変化では，急性炎症として塞栓後 24 時間後に多形核白血球の出現を認め，慢性炎症として 1 週間前後でリンパ球浸潤，さらには 1 カ月前後で foreign body giant cell の出現を認める．血管壊死は塞栓後 2 日前後で認めると報告されている⁴⁾．本例は塞栓術から 1 日の経過であり，病理組織では明らかな炎症細胞の出現はなかった．また，NBCA のリビオドールの成分は血管の中央に存在し，硬化した NBCA が血管壁に沈着すると報告されているが，本例では NBCA に対する特殊染色が行えず，塞栓物質との分離は困難であった¹⁾．

Hoh ら³⁾の報告では，直達手術あるいは血管内治療での治療成績不良例はそれぞれ 7.8%，40.8%であったと報告されている．直達手術の欠点は，術中の shunt point の確認の困難さや流出静脈の拡張，巨大静脈瘤，くも膜の白濁により術野が制限されることがある．一方，血管内治療の欠点は，多数の feeder を認めた場合の不完全閉塞や塞栓物質の静脈側への迷入による静脈性梗塞や脳出血，さらには新規の shunt 形成を誘発する可能性もある．本例では塞栓術後に直達術を行うことで，術中出血量の低下や術前塞栓が指標となり，術中操作を安全に行え，さらに病理学的評価が可能であった．また，Tomlinson ら¹²⁾は開頭手術で shunt 閉塞直後に急性脳腫脹を認め，normal perfusion pressure breakthrough (NPPB) が pAVF にも生じた症例を報告しているが，本例では明らかな NPPB もなく，段階的に血流を遮断するため，術後の NPPB の危険性を低める可能性も考慮された．本例では塞栓術後に直達術を行うことで，安全確実に治療を行えたが，今後どのような症例で術前に塞栓術を行うべきかは検討課題である．

結 語

pial AVF は，病変の局在，流入動脈の本数，shunt 血

流量，患者の全身状態を考慮し，治療方針を決定すべきである．なお，本例のように塞栓術後の直達術が，より安全確実に治療を行え，病理学的検討も行うことが可能であり，症例に応じて検討すべきであると考えられる．

文 献

- 1) Calvo WJ, Lieber BB, Hopkins LN, *et al*: Europium fluorescence to visualize N-butyl 2-cyanoacrylate in embolized vessels of an arteriovenous malformation swine model. *AJNR Am J Neuroradiol* 22: 691-697, 2001
- 2) 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
- 3) Hoh BL, Putman CM, Budzik RF, *et al*: Surgical and endovascular flow disconnection of intracranial pial single-channel arteriovenous fistulae. *Neurosurgery* 49: 1351-1364, 2001
- 4) Gruber A, Mazal PR, Bavinszki G, *et al*: Repermeation of partially embolized cerebral arteriovenous malformations: a clinical, radiologic, and histologic study. *AJNR Am J Neuroradiol* 17: 1323-1331, 1996
- 5) Lv X, Jiang C, Li Y, *et al*: Clinical outcomes of endovascular treatment for intracranial pial arteriovenous fistulas. *World Neurosurg* 73: 385-390, 2010
- 6) Masuoka J, Sakata S, Maeda K, *et al*: Intracranial pial single-channel arteriovenous fistula presenting with significant edema. *J Neurosurg* 109: 497-501, 2008
- 7) Nelson K, Nimi Y, Lasjaunias P, *et al*: Endovascular embolization of congenital intracranial pial arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 2: 309-317, 1992
- 8) 大宅宗一，茂野 卓，熊井潤一郎，ほか：Pial single-channel cerebral AVF の 1 例．*No Shinkei Geka* 32: 67-72, 2004
- 9) Passacantilli E, Pichierri A, Guidetti G, *et al*: Surgical treatment of pial cerebellar arteriovenous fistulas with aneurysm of the main feeding artery. *Surg Neurol* 65: 90-94, 2006
- 10) Smith MD, Russell EJ, Levy R, *et al*: Transcatheter obliteration of a cerebellar arteriovenous fistula with platinum coils. *AJNR Am J Neuroradiol* 11: 1199-1202, 1990
- 11) Terada T, Higashida RT, Halbach VV, *et al*: The effect of oestrogen on the development of arteriovenous fistulae induced by venous hypertension in rats. *Acta Neurochir (Wien)* 140: 82-86, 1998
- 12) Tomlinson FH, Rüfenacht DA, Sundt TM Jr, *et al*: Arteriovenous fistulas of the brain and the spinal cord. *J Neurosurg* 79: 16-27, 1993
- 13) Viñuela F, Drake CG, Fox AJ, *et al*: Giant intracranial varices secondary to high-flow arteriovenous fistulae. *J Neurosurg* 66: 198-203, 1987
- 14) Viñuela F, Fox AJ, Kan S, *et al*: Balloon occlusion of a spontaneous fistula of the posterior inferior cerebellar artery. Case report. *J Neurosurg* 58: 287-290, 1983
- 15) Weon YC, Yoshida Y, Sachet M, *et al*: Supratentorial cerebral arteriovenous fistulas (AVFs) in children: review of 41 cases with 63 non choroidal single-hole AVFs. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 17-31, 2005
- 16) Yang WH, Lu MS, Cheng YK, *et al*: Pial arteriovenous fistula: a review of literature. *Br J Neurosurg* 25: 580-585, 2011
- 17) 吉野弘子，末廣栄一，鈴木倫保：出血発症の成人頭蓋内 pial AVF の 1 例．*脳外速報* 22: 822-826, 2012