

C2-5 Spinal Arteriovenous Metameric Syndrome の 1 例

難波克成¹⁾ 新見康成²⁾ Joon K. SONG²⁾ Alejandro BERENSTEIN²⁾

Endovascular Treatment of a C2-5 Spinal Arteriovenous Metameric Syndrome

Katsunari NAMBA¹⁾ Yasunari NIIMI²⁾ Joon K. SONG²⁾ Alejandro BERENSTEIN²⁾

1) Department of Neuroendovascular Surgery, Jichi Medical University

2) Center for Endovascular Surgery, Hyman-Newman Institute for Neurology and Neurosurgery, Roosevelt Hospital

●Abstract●

Objective and importance: Spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAMS) is a complex of vascular malformations involving the skin, paraspinous soft tissue, spine, and spinal cord in the same metamer. Treatment of this condition is often difficult due to the extent of the lesion. We report a case of successful palliative management of SAMS presenting predominantly with radiculopathy.

Clinical presentation: A 19-year-old male patient presented with weakness and hypesthesia of the right upper extremity, plus spasticity of the right lower extremity. Workup imaging studies indicated C2 to C5 spinal cord arteriovenous malformation (AVM) and paraspinous arteriovenous fistula (AVF) with destruction of C2 and C3 vertebrae.

Intervention: Due to the extensive nature of the AVF/AVM, the goal of treatment was to neurologically stabilize the patient using endovascular embolization. After the first embolization with N-butyl cyanoacrylate, the patient made immediate neurological recovery to normal. Recurrence of the same symptoms 4 months after the first embolization prompted an additional 3 procedures over the next 3 months. The patient remained neurologically normal after the second procedure. Follow-up CT at 27 months after the initial procedure demonstrated osseous formation of the vertebral body at the embolized level, as well as progressive destruction at the untreated level. Therefore, the patient underwent another embolization with Onyx and is currently undergoing close follow-up.

Conclusion: Although cure of SAMS is difficult, improvement of neurological symptoms can be achieved with targeted endovascular embolization. Ossification and possible prevention of destruction of vertebral bodies can be realized by embolizing intraosseous lesions. Close follow-up is necessary to detect neurological and radiographical progression of the condition.

●Key Words●

cobb syndrome, embolization, metamerism, SAMS, spinal arteriovenous metamerism syndrome

1) 自治医科大学 血管内治療部

2) ルーズベルト病院 血管内外科

<連絡先: 〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1 E-mail: knamba@jichi.ac.jp>

(Received April 6, 2008 : Accepted April 24, 2008)

緒言

Spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAMS) は同じ髄節分布に脊髄、脊椎、傍脊椎軟部組織、皮膚の血管奇形が合併する病態である。従来Cobb症候群として知られている病態は、SAMSの一表現型と捉えられる^{5,11)}。SAMSの血管奇形は広範囲にわたり、外科的切除あるいは血管内治療で異常血管の完全な消失を得ることは困難である^{7,9,13)}。そのため治療の目標は、血管奇形の適切な血流減少による病状コントロール、と設定するのが現実的である。

SAMSの血管奇形に対し、血管内塞栓術による短絡血流減少が病状コントロールに有効であったので報告する。

症例呈示

19歳、男性。2004年8月頃より進行性の右上肢脱力としびれ感を主訴に来院した。神経学的には右上肢の感覚鈍麻と巧緻運動障害、および右下肢腱反射亢進を呈した。理学的所見では右肩から背部のC5領域に血管増生を伴う乳頭状疣贅の集簇が認められた。頸髄MRIにてC2-5レベル頸髄／傍頸椎に多数のflow voidと頸髄の腫脹を

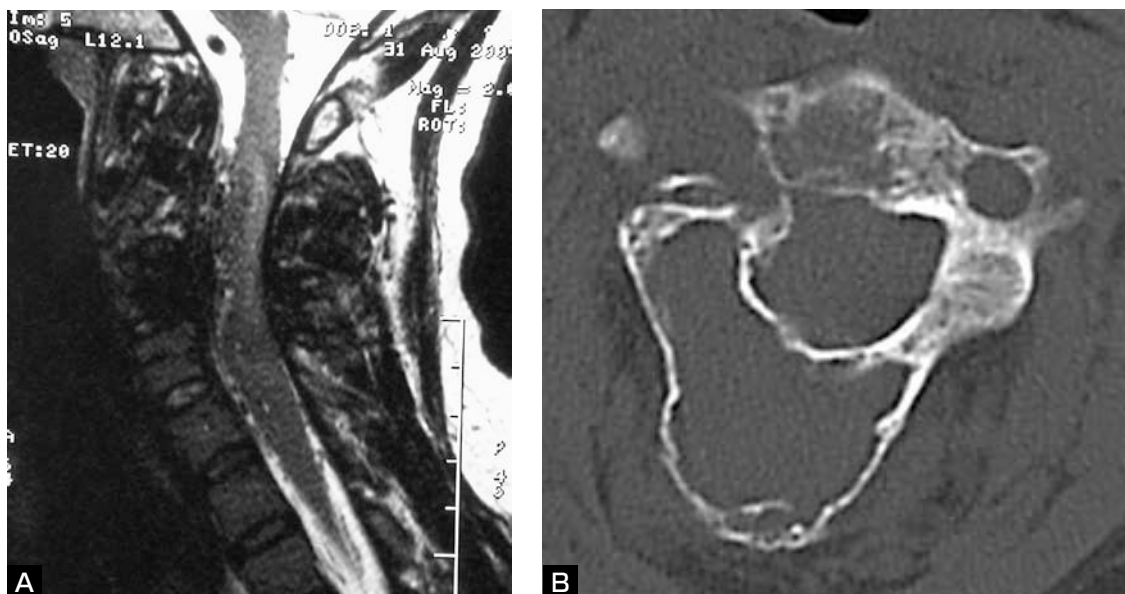


Fig. 1 A : Sagittal T2 weighted MR image of cervical spine showing spinal cord edema with multiple flow voids. Destruction of C2 and C3 vertebral bodies is also detected.
 B : Axial CT image of C2 spine showing destruction of vertebral body, lateral mass, pedicle, and spinous process more prominently on the right. C3 spine showed similar change in osseous structures (not shown).

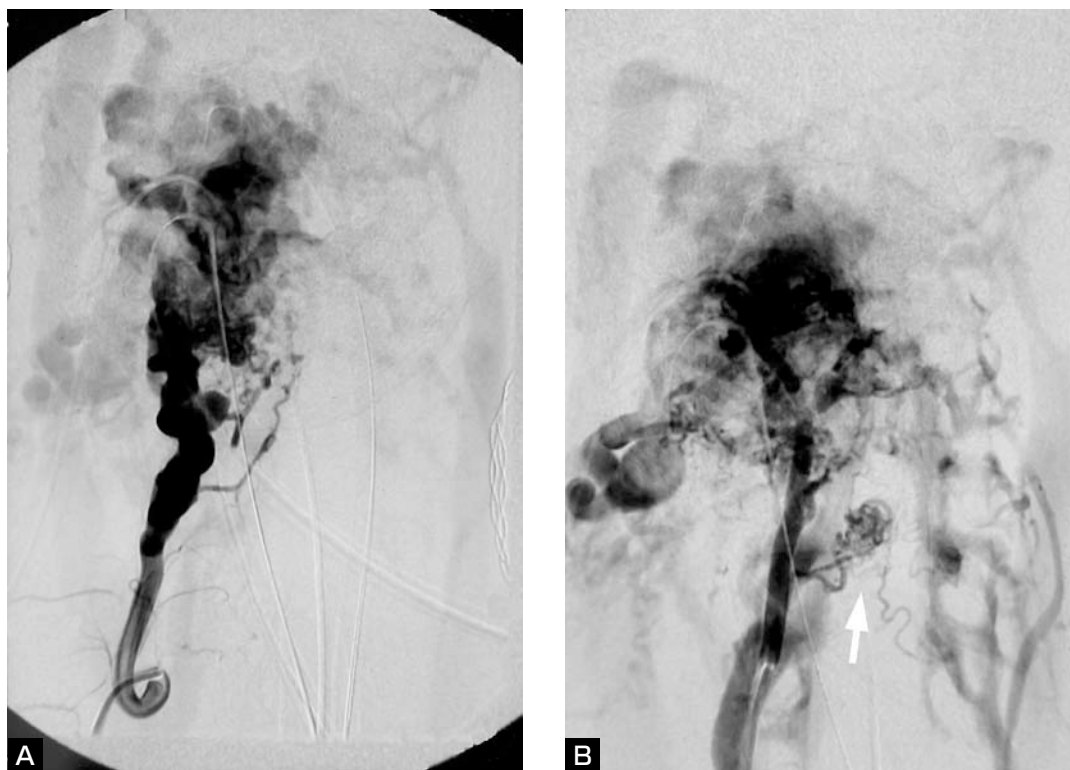


Fig. 2 Anteroposterior view of right deep cervical (A) and vertebral (B) artery angiograms demonstrating extensive AVFs at C2-C4 spine and paraspinous soft tissue. A large venous lake is evident in the C2 and C3 vertebral bodies. Note the spinal cord AVM supplied by a C5 segmental artery originating from the vertebral artery (arrow). Right ascending cervical and external carotid artery branches also markedly contributed to the spinal and paraspinous AVFs (not shown).

認め、頸椎CTではC2, C3頸椎に右側優位の破壊を認めた (Fig. 1). 脊髄血管撮影では頸椎C2-4レベルに両側の椎骨動脈, ascending cervical artery, deep cervical

artery, 外頸動脈を流入血管とする広範なarteriovenous fistula (AVF)を頸椎, 傍頸椎軟部組織に認めた (Fig. 2,3). 頸髄C5レベルには右椎骨動脈C5 segmental

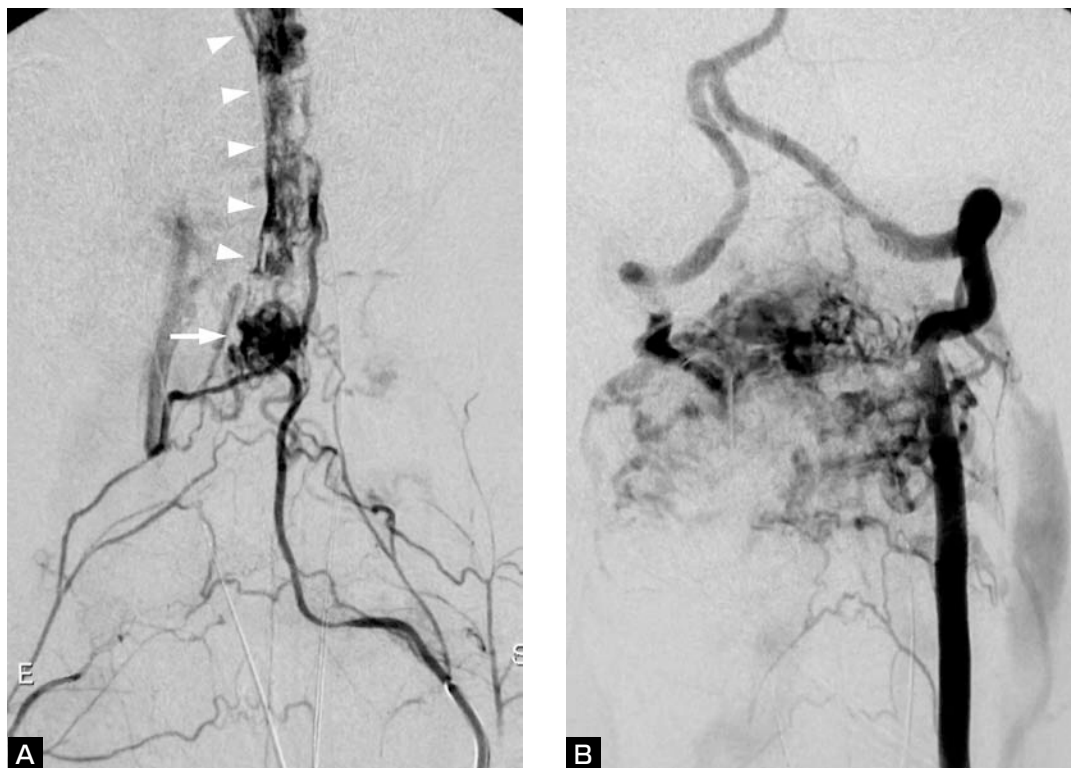


Fig. 3 Anteroposterior view of left ascending cervical (A) and vertebral (B) artery angiograms demonstrating extensive AVFs at C2-C4 spine and paraspinal soft tissue. Note C5 (arrow) and C2-3 multifocal spinal cord AVMs (arrowheads) supplied by the anterior spinal artery originating from an ascending cervical artery. Deep cervical and external carotid artery branches also markedly contributed to the spine and paraspinal AVFs.

branchを流入血管とする arteriovenous malformation (AVM) が存在し (Fig. 2B), 左ascending cervical artery よりはC5およびC2-C3頸髄AVMへ流入する前脊髄動脈を認めた (Fig. 3A). 流出静脈は頸椎内にvenous lakeを形成していた。皮膚病変と併せてSAMSと診断された。

神経症状は画像上、骨破壊のより目立つ右側のAVFによるものと判断し、頸椎と傍頸椎AVFに対する経動脈的塞栓術を計画した。血管奇形は広範囲にわたり、完全な閉塞は困難と考えられたため、治療の目標を血管奇形への短絡血流減少による症状緩和、と設定した。また、脊髄AVMは治療のリスクが高く、経過観察の方針とした。

治療

2004年9月、第1回目の血管内治療では右ascending cervical arteryからの流入血管をtargetとし塞栓を3回施行した。5-Fr Envoy (Cordis Neurovascular, Miami, FL, USA) ガイディングカテーテルを右ascending cervical arteryに誘導した後、Prowler Plus (Cordis Neurovascular, Miami, FL, USA), Prowler 14 (Cordis Neurovascular,

Miami, FL, USA) マイクロカテーテルを流入血管遠位に進め、25% N-butyl cyanoacrylate (NBCA) を注入、塞栓した。3回の塞栓で使用した25% NBCAは2.3mlであった。術翌日より神経症状は完全に消失し、経過観察していたが、術4ヵ月後に右上肢の脱力と感覚障害が再発し2回目の治療を施行した。頸髄MRI、頸椎CT上、初回治療時と変化無く、流入血管のcollateralizationが生じ、シャント血流の再増加をきたしたことが原因と推測された。

2005年1月、右deep cervical arteryより2回、右ascending cervical arteryより1回、左deep cervical arteryより1回、右椎骨動脈より1回の計5回塞栓を施行した。前回と同様のテクニックを用いて、シャントの血流速度により、25%と33% NBCAを使用した。5回の塞栓で使用したNBCA mixtureは5.6mlであった。術翌日より右上肢脱力と感覚障害は完全に消失したが、残存AVFが多数認められたため、続く3ヵ月間にさらに2回の追加治療を行った。

計4回の血管内治療、23回の塞栓でNBCA mixtureを16.0ml注入し、頸椎、傍頸椎軟部組織のAVFは著しく減



Fig. 4 Axial CT image of C2 cervical spine 27 months after initial embolization demonstrating reossification of previously eroded pedicle and spinous process (arrow). Progressive erosion of the lateral body is evident. Reossification of the C3 vertebra was also observed (not shown).

少した。また、2回目の治療以降、神経学的異常は消失し、その後症状の再発は見られなかった。初回治療より27ヵ月後の2006年12月の頸椎CTではC2、C3椎弓と棘突起の骨破壊部に骨新生を認めた (Fig. 4)。しかし、lateral massに骨破壊進行が認められ、再度治療を追加することにした。

2006年12月、第5回目治療時の血管撮影では両側椎骨動脈を流入血管とするAVFの著しい再増大を認め、椎体には大きなvenous lakeが形成されていた。両側のascending cervical artery, deep cervical artery, external carotid arteryからのAVFは少量あるいは消失していた。治療は右椎骨動脈の流入血管からOnyx (ev3, Irvine, CA, USA) を使用し、頸椎C2レベルのAVFをtargetに塞栓を行った。7-Fr Britetip (Cordis Neurovascular, Miami, FL, USA) ガイディングカテーテルを右椎骨動脈に留置した後、Hyperglide (ev3, Irvine, CA, USA) オクリュージョンバルーンを用いて脊髄動脈へのOnyxの迷入を防いだ後、Marathon (Boston Scientific, Natick, MA, USA) マイクロカテーテルよりOnyxを注入した。2回の塞栓でOnyxを7.3ml注入し、頸椎C2レベルAVFシャント部とC2椎体内に形成されたvenous lakeを中心に塞栓した。術後は右頸椎C2レベルのシャントの著明な減少を認め (Fig. 5,6)、現在、外来フォロー



Fig. 5 Anteroposterior view of right subclavian artery angiogram after embolization demonstrating significant decrease in spinal and paraspinous AVFs. Note the decrease in caliber of the deep cervical artery (arrow). Increase in size of multifocal spinal cord AVMs (arrowheads) supplied by C5 segmental branch of the vertebral artery is evident.

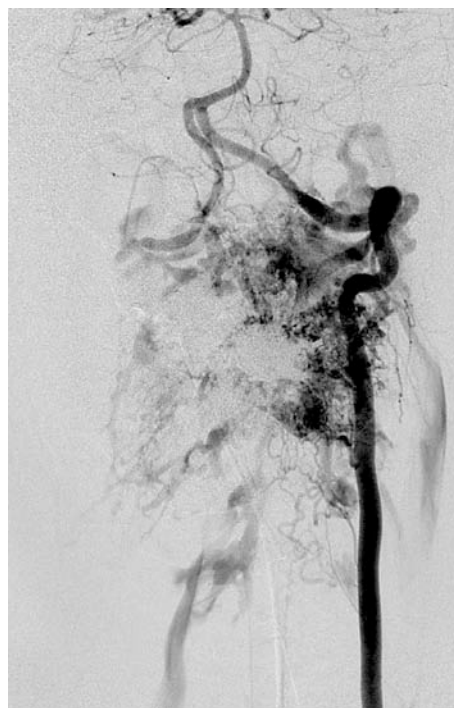


Fig. 6 Anteroposterior view of left vertebral artery angiogram after embolization showing remaining spinal and paraspinous AVFs. Small residual AVFs were observed in deep cervical, ascending cervical, and external carotid artery branches (not shown). Spinal cord AVMs were not visualized from left-side angiograms.

ーアップで経過観察中である。

考 察

SAMSは同じ髄節分布に脊髄、脊椎、傍脊椎軟部組織、皮膚の血管奇形が存在する病態で、脊髄AVMの10-16%に合併すると報告されている^{3,8)}。従来Cobb症候群として知られる病態はSAMSという概念で新たに捉えることができる¹¹⁾。Cobb症候群は脊髄AVMに皮膚、脊椎、傍脊椎血管奇形を合併し⁴⁾、この定義に従うと、われわれの症例は頸髄C2-C5レベルにAVM、頸椎C2-C4と傍頸椎C2-C5レベルにAVF、C5領域に血管増生を伴った皮膚病変を認め、Cobb症候群と診断できる。

SAMSによる神経症状の発症機序は、AVFに伴う静脈瘤や動脈瘤による脊髄圧迫、venous hypertension、あるいはvascular steal phenomenonと推定されている^{2,5)}。われわれの症例の場合、右上肢脱力としびれ感が強く、また、CT上は右頸椎の破壊が著明で、血管撮影でも右側AVFの方が優位であった。そのため、神経症状は髄症状よりは根症状の要素が大きいと考えられた。治療は右側AVFをターゲットに塞栓が施行され、症状は術翌日には改善した。AVFの完全閉塞が得られていない時点での速やかな神経症状の改善は、わずかな血行動態の変化で症状が改善し得ることを示唆する。また、神経症状や画像所見より、責任病巣を推測し、正しい塞栓部位を選択することの重要性も示している。

SAMSは稀な病態で自然経過も十分に理解されていないため、現時点では確立された治療法はない。SAMSの血管奇形は広範囲にわたるため、外科的治療は侵襲的にならざるをえず、低侵襲な血管内治療が第1選択の治療法と考えられる^{7,9,13)}。特に最近では高解像度血管撮影装置の導入や、柔軟で操作性のよいマイクロカテーテルやマイクロガイドワイヤーの開発により、より安全で確実な血管内治療が可能になってきており、ますます血管内治療の役割は増してくるものと予想される。

SAMSの血管内治療において、常に念頭に置かねばならないのは、SAMSは脊髄AVMと脊椎／傍脊椎AVFとが同時に存在するという点である。血管奇形によって発達した脊髄、脊椎領域の血管吻合を介して、塞栓物質が脊髄血管に迷入することは避けなければならない。術前の血管撮影で脊髄血管の存在を把握し、脊髄血管近傍の液体塞栓物質の使用には細心の注意が必要である。血管内治療の方針は、一般の脊髄AVMや傍脊椎AVFの治療法に準じてよい。すなわち、脊髄AVMについては、

治癒困難なものは、症状の安定化を図るための意図的部分塞栓やtargeted embolizationを施行し、傍脊椎AVFについては可能な限り完全閉塞を目指す^{3,12)}。しかしながら、SAMSのAVFは広範なため、完全な閉塞が難しく、われわれの症例のように複数回の治療を繰り返さなければならぬ場合も多い。このような場合、治療の目的は可及的シャント閉塞による病状コントロールと設定することが現実的と考えられる。われわれの場合、5回の血管内治療で24回の塞栓を行い、23.6mlの液体塞栓物質を注入した。塞栓の際、可及的遠位にマイクロカテーテルを進め、proximal occlusionを避け、シャント部と頸椎内venous lakeを閉塞するように留意した。このため、再治療の際、アクセスを失うことがなく、効果的に追加治療を行い得た。SAMSのように血管奇形が広範で、複数回の追加治療が見込まれる場合は、distal embolizationを心掛け、次回治療のアクセスを残しておくことが重要である。われわれの症例では、血管内治療により、神経学的に正常となり、再発も認めていない。

初回治療より27ヵ月後のフォローアップCTではAVFで破壊された頸椎椎体の骨新生が確認された。これは、血管内治療によるシャントや頸椎内venous lakeの閉塞がhigh-flow血流の機械的ストレスを減弱し、内因性の修復機転が働ける環境を整えたことによる結果と推測する。傍脊椎血管性病変で骨破壊が生じることはこれまでの報告に散見される^{1,10)}。また、傍脊椎に限らず骨組織に近接した血管性病変でも骨破壊が生じることが報告されている^{6,14)}。骨破壊を伴うAVMに対し血管内塞栓術を行い、骨再生を認めた報告は、われわれの渉猟し得た限りKiyosueらの報告が初めてである⁶⁾。Kiyosueらは下顎AVMに対し、経静脈的コイル塞栓術を施行し、2年後の下顎panoramic tomogramで骨再生を確認した。われわれの症例でも初回血管内塞栓術より27ヵ月後の頸椎CTで骨再生を確認できており、この報告と矛盾しないものと考えられる。

われわれの報告は血管内治療により、SAMSの病状コントロールが可能である点を示したばかりでなく、SAMSに伴う脊椎破壊病変の修復が可能であることを示した初めての報告であり、重要である。今後は外来で嚴重なフォローアップを行い、神経学的、神経放射線学的病状の進行を早期に発見し、遅滞なく追加治療を行ってゆくことが必要であろう。

文 献

- 1) Asumu T, Williamson B, Hughes DG: Symptomatic spinal hemangiomas in association with cutaneous hemangiomas: a case report. *Spine* 21:1082-1084, 1996.
- 2) Bao YH, Ling F: Classification and therapeutic modalities of spinal vascular malformations in 80 patients. *Neurosurgery* 40:75-81, 1997.
- 3) Berenstein A, Lasjaunias P: Spinal cord arteriovenous malformations. Berenstein A, Lasjaunias P editors, *Surgical Neuroangiography: endovascular treatment of spine and spinal cord lesions*, vol.5, New York, Springer Verlag, 1992, 24-76.
- 4) Cobb S: Hemangioma of the spinal cord associated with skin naevi of the same metamere. *Ann Surg* 62:641-649, 1915.
- 5) Halbach VV, Higashida RT, Dowd CF, et al: Treatment of giant intradural (perimedullary) arteriovenous fistulas. *Neurosurgery* 33:972-980, 1993.
- 6) Kiyosue H, Mori H, Hori Y, et al: Treatment of mandibular arteriovenous malformation by transvenous embolization: a case report. *Head Neck* 21:574-577, 1999.
- 7) Maramattom BV, Cohen-Gadol AA, Wijdicks EF, et al: Segmental cutaneous hemangioma and spinal arteriovenous malformation (Cobb syndrome). *J Neurosurg Spine* 3:249-252, 2005.
- 8) Matsumaru Y, Pongpech S, Laothamas J, et al: Multifocal and metamerical spinal cord arteriovenous malformations. *Interventional Neuroradiology* 5:27-34, 1999.
- 9) Miyatake S, Kikuchi H, Koide T, et al: Cobb's syndrome and its treatment with embolization. *J Neurosurg* 72:497-499, 1990.
- 10) Nagata N, Koshino T, Saito T, et al: Multiple gigantic arteriovenous malformations with destruction of lumbar vertebral bodies: a case report. *Spine* 24:1377-1380, 1999.
- 11) Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al: Classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal—the Bicetre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999. *Neurosurgery* 51:374-380, 2002.
- 12) Rodesch G, Lasjaunias P: Spinal cord arteriovenous shunts: from imaging to management. *Eur J Radiol* 46:221-232, 2003.
- 13) Soeda A, Sakai N, Iihara K, et al: Cobb syndrome in an infant: treatment with endovascular embolization and corticosteroid therapy. *Neurosurgery* 52:711-715, 2003.
- 14) Tsumoto T, Nakakita K, Hayashi S, et al: Bone defect associated with middle meningeal arteriovenous fistula treated by embolization: a case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 41:42-47, 2001.

JNET 2:50-55, 2008

要 旨

【目的】 Spinal arteriovenous metamerical syndrome (SAMS) は広範な血管奇形のため一般に治療が困難である。SAMSに対し血管内塞栓術で良好な病状コントロールを得た症例を報告する。**【症例提示】** 19歳男性，右上肢脱力と感覚鈍麻，右下肢痙攣性麻痺にて発症。血管奇形による根，脊髓症状と頸椎破壊性病変を呈するC2-5レベルのSAMSを診断した。**【結果】** 症状緩和を目的に5回の血管内塞栓術を施行し症状は消失した。初回治療27ヵ月後の頸椎CTでは破壊された頸椎の骨新生を認めた。**【結論】** 血管内塞栓術はSAMSの病状コントロールに有効で，脊椎破壊性病変の修復を進める可能性を有する。