

症例報告

Ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula : 症例報告

当麻直樹¹⁾ 佐藤 裕¹⁾ 山道 茜²⁾ 朝倉文夫¹⁾
 阪井田博司²⁾ 松島 聡¹⁾ 滝 和郎^{1,2)}

Ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula: case report

Naoki TOMA¹⁾ Yu SATO¹⁾ Akane YAMAMICHI²⁾ Fumio ASAKURA¹⁾
 Hiroshi SAKAIDA²⁾ Satoshi MATSUSHIMA¹⁾ Waro TAKI^{1,2)}

1) Department of Neurosurgery, Mie University Graduate School of Medicine

2) Department of Innovative Neuro-Intervention Radiology, Mie University Graduate School of Medicine

●Abstract●

Objective: We report a rare case of an ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula (AP-IJ AVF).

Case presentation: A 32-year-old woman was admitted with a 5-year-history of pulsatile tinnitus. Left external carotid angiography demonstrated a single-hole AVF between the ascending pharyngeal artery and the superior bulb of the internal jugular vein. The fistula was completely occluded by transarterial embolization using detachable coils. The patient showed immediate improvement after embolization.

Conclusion: AP-IJ AVF is considered a subgroup of parachordal AVFs. Transarterial embolization is an effective treatment for this condition.

●Key Words●

arteriovenous fistula, ascending pharyngeal artery, embolization, internal jugular vein

1) 三重大学大学院医学系研究科 脳神経外科

2) 三重大学大学院医学系研究科 先進的脳血管内治療学

<連絡先: 当麻直樹 〒514-8507 三重県津市江戸橋2-174 E-mail: ntoma@clin.medic.mie-u.ac.jp>

(Received July 9, 2009 : Accepted August 7, 2009)

緒言

上行咽頭動脈と内頸静脈との間の動静脈瘻 (ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula : AP-IJ AVF) は稀な病態で、これまでわずか4例の症例報告しかない^{1,3,4,11)}。これらの報告例の中では、2例が特発性であり、1例は頸部手術、1例は頭部外傷に合併した症例であった。4例すべてが頸静脈孔で上行咽頭動脈から直接内頸静脈に流入するsingle-hole AVFであった。今回、拍動性耳鳴および聴力低下が約5年の経過で進行し、経動脈的塞栓術を行ったAP-IJ AVFの1例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症例呈示

症例は32歳女性で、約5年前より右側の拍動性耳鳴が出現し、徐々に増強してきた。約1年半前には右眼球結膜充血が出現したが、2、3ヵ月で軽快した。約半年前か

らは右聴力低下とめまいを来し、低音障害型感音性難聴と診断された。その後、めまいが頻回に起こるようになったためMRIが施行された。MRAでは右頸静脈球が明瞭に描出されていたため、硬膜動静脈瘻が疑われ当科に紹介入院となった (Fig. 1)。入院時、右耳介後部に血管雑音が聴取され、聴力検査では右低音が65dBまで低下していた。その他に神経学的な異常は認められなかった。外傷や頭頸部手術の既往はなかった。CTでは右頸静脈球の上端は内耳道下縁レベルにあり、いわゆる高位頸静脈球 (high jugular bulb) を呈しており、鼓室壁との間の骨欠損も認められた (Fig. 2)。MRA元画像では淡い右頸静脈球の信号の内側に伴走する右上行咽頭動脈の高信号が認められ、右頸静脈球内へのAVFのジェットも認められた (Fig. 3)。血管撮影では、右後頭動脈から分岐する右上行咽頭動脈のjugular branchが栄養動脈で、右頸静脈球へのsingle-hole AVFが認められた (Fig. 4)。右外頸動脈撮影にて他の硬膜動脈の流入は認めら

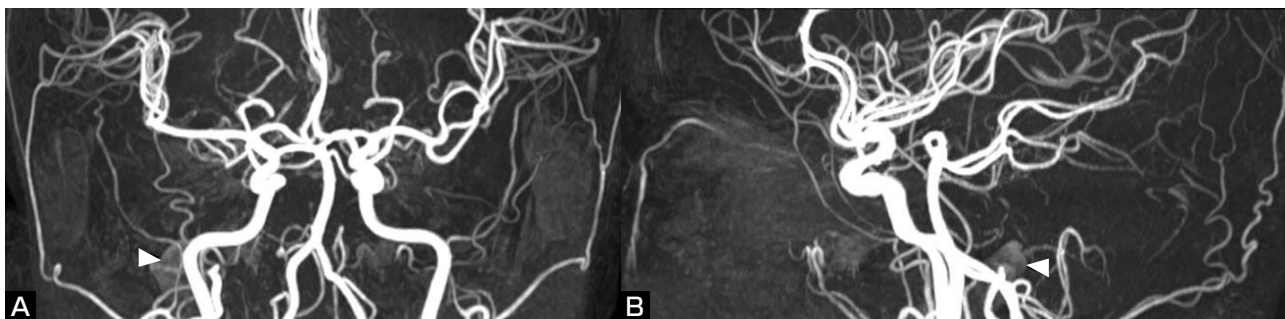


Fig. 1 Anterior (A) and lateral views (B) of initial MR angiography demonstrating an abnormal signal of the right jugular bulb (arrowheads).



Fig. 2 Axial (A, B, C) and sagittal views (D) of contrast-enhanced CT scan demonstrating an enlarged high jugular bulb on the right side (asterisks). The top of the jugular bulb (black arrows) extends up to the level of the internal auditory canal (black arrowheads). Note the lack of bony separation between the jugular bulb and the tympanic cavity (white arrowhead). The anterior condylar canal can be identified (white arrow).

れなかった。右下錐体静脈洞への逆流は認められず、流出路は右内頸静脈のみで静脈還流障害は認められなかった。

局所麻酔下で右大腿動脈から経動脈の塞栓術を施行した。6 Fr ガイディングカテーテル (Envoy, Cordis, Miami, FL, USA) を右後頭動脈に留置し、マイクロカテーテル (Echelon10, ev3, Irvine, CA, USA) を右後頭動脈から分岐する上行咽頭動脈のjugular branchに誘導した。Jugular branchは拡張しておりマイクロカテーテルは全く抵抗なく瘻孔を通過して頸静脈球内に入った。そこで、瘻孔を確実に閉鎖するため、マイクロカテーテルの先端を頸静脈球内から引き戻しつつ、1本のコイルで静脈側から動脈側へと瘻孔を跨いで塞栓することを試みた。しかし、離脱型コイル (GDC 18 soft 2 mm/8 cm, Boston Scientific, Natick, MA, USA) を挿入していくと、マイクロカテーテルを引き戻してきてモ

イルはすべて静脈側に流れていくほど瘻孔は大きかった。そこで、コイルは静脈内に少し巻いた状態で、もう1本のマイクロカテーテル (Excelsior SL-10, Boston Scientific, Natick, MA, USA) を瘻孔の遠位まで誘導し、そこからもう1本の離脱型コイル (GDC 18 soft 2 mm/8 cm) で瘻孔の近位までpackingしてから、1本目のコイルの残りを挿入していくと、静脈側に抜けずに塞栓できた。この時点で耳鳴は消失したが、まだわずかにシャントが描出されたため、さらに離脱型コイル (EDC 10 ES 1.5mm/3 cm, Kaneka Medix, Osaka) 3本でtight packingしシャントの完全消失を確認した (Fig. 5)。手技に関連した合併症はなく、術後は耳鳴とめまいはともに消失した。聴力も正常となり、感音性難聴は雑音によるものであったと考えられた。術後1年の経過で再発は認められていない。

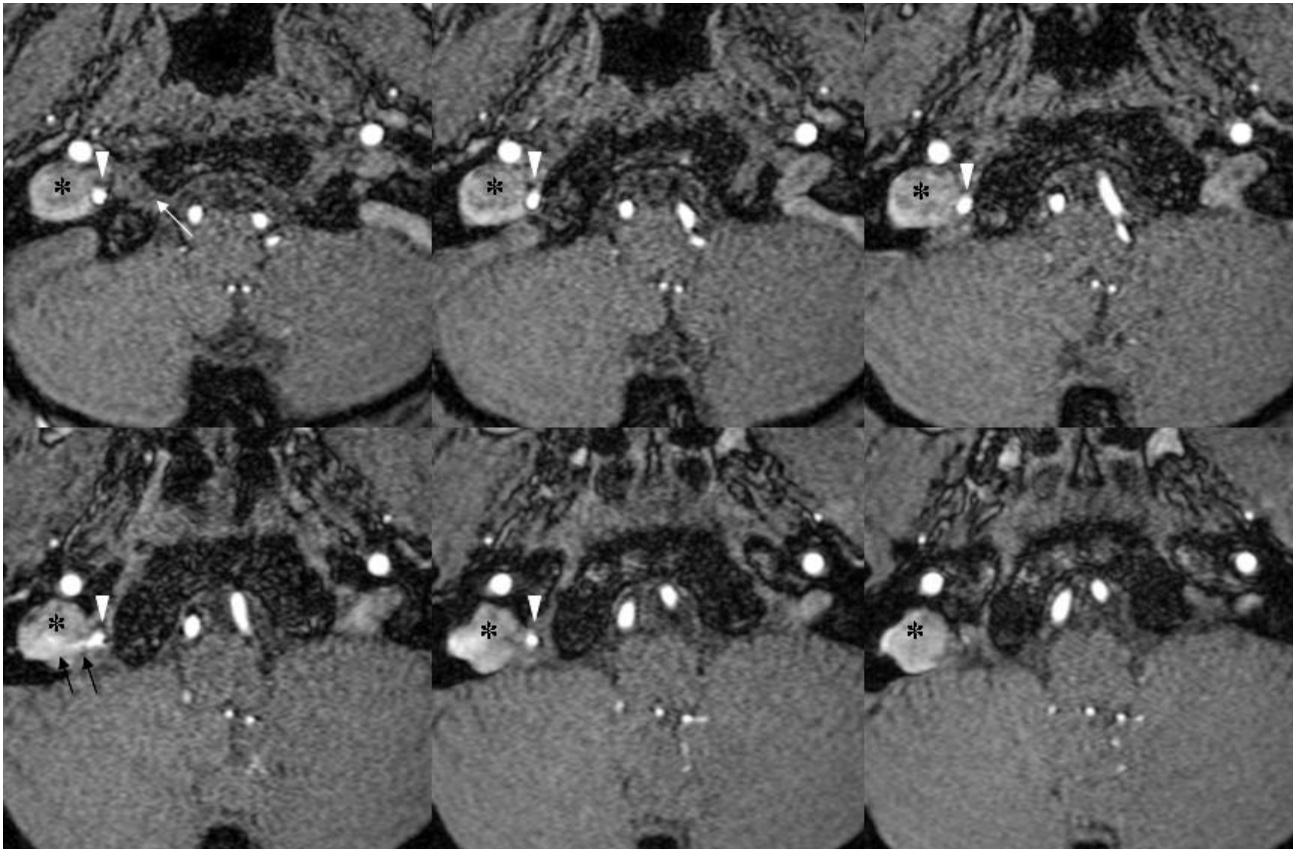


Fig. 3 Serial MR angiography source images demonstrating flow signals of the ascending pharyngeal artery (arrowheads) adjacent to the jugular bulb (asterisks). Note the jet of the fistula between the ascending pharyngeal artery and the jugular bulb (black arrows). The anterior condylar canal can be identified (white arrow).



Fig. 4 Anteroposterior (A) and lateral views (B) of the right external carotid angiogram demonstrating the fistula (arrowheads) between the jugular branch (arrows) of the ascending pharyngeal artery branching off the occipital artery (large arrows) and the superior bulb of the internal jugular vein (asterisks). The pharyngeal branch of the ascending pharyngeal artery (white arrows) arising from the external carotid artery can be identified.



Fig. 5 Anteroposterior views of the fluoroscopic images showing the first (black arrow) and the second microcatheters (white arrow) (A), and configuration of the coils deposited in the ascending pharyngeal artery (B). Note the first coil passing through the fistula into the jugular bulb. Anteroposterior (C) and lateral views (D) of the right external carotid angiogram obtained immediately after embolization demonstrating disappearance of the fistula between the ascending pharyngeal artery and the jugular bulb.

Table 1 Summary of reported cases of ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula

| Author | Age/Sex | Side | Symptom/Duration | Etiology | Treatment | Outcome |
|-------------------------|---------|-------|------------------------------------|--------------|---------------|---------------|
| Fox ¹⁾ | 54/M | right | bruit, dizziness / 5 months | spontaneous | embolization | recovery |
| Guglielmi ²⁾ | 62/F | left | bruit, tinnitus, vertigo / 5 years | spontaneous | embolization | recovery |
| Chaloupka ³⁾ | 64/M | left | eye pain, proptosis / 6 weeks | neck surgery | acetazolamide | blurry vision |
| Liliang ⁴⁾ | 31/M | left | bruit, tinnitus / 5 months | head trauma | embolization | recovery |
| Present case | 32/F | right | bruit, tinnitus / 5 years | spontaneous | embolization | recovery |

考 察

動静脈瘻 (arteriovenous fistula : AVF) は動脈と静脈が近接する部位に起こる病態であるが、頸静脈孔内で近接している上行咽頭動脈と内頸静脈との間のAP-IJ AVFの報告はこれまでに4例と稀である^{1,3,4,11)} (Table 1). 1978年のFoxら、1988年のGuglielmiらによる最初の2例は特発性で、glomus tumorとの鑑別が重要であると報告されている^{3,4)}. その後、1992年にChaloupkaらは頸部手術の2年後に眼球突出、眼球結膜充血で発症した症例を¹⁾、2004年にLiliangらは頭部外傷の5ヵ月後より拍動性耳鳴が出現した症例を報告している。頸部手術後の症例では内頸静脈が切除されているため下錐体静脈洞から海綿静脈洞への逆流があり、頸動脈海綿静脈洞瘻と同様の眼症状を呈した¹⁾ が、それ以外は本症例を含めすべて拍動性耳鳴で発症しており、内頸静脈へ順行性に流出し、逆流は認められず、耳鳴以外の症状はなかった。

AP-IJ AVFの形態の特徴として上行咽頭動脈のみから直接内頸静脈に流入するsingle-hole AVFであるため、保的に加療された1例を除き、経動脈的に上行咽頭動脈を塞栓することで根治している。塞栓物質としては、下位脳神経を栄養するjugular branchを塞栓すること、瘻孔が大きいhigh-flow AVFであるためコントロールが困難であることから、液体塞栓物質は適していないと考えられる。これまでの症例においては、最初の2例の報告ではGelfoamやIvalon、頭部外傷後の症例ではプラチナファイバーコイルで塞栓されている。本症例では、塞栓物質には離脱型プラチナコイルを選択した。当初は硬膜動静脈瘻である可能性も考慮していたため、確実に瘻孔を閉鎖すべくdouble catheter techniqueを用いて瘻孔の静脈側から動脈側へと離脱型コイルで塞栓したが、結局この疾患はsingle-hole AVFであったため動脈側を確実に塞栓するだけで根治できたと考えられた。

上行咽頭動脈は多くは外頸動脈の近位部後側面から

分岐するが、後頭動脈や内頸動脈から分岐することもある^{6,7,10}。本症例で上行咽頭動脈は、pharyngeal branchは外頸動脈から直接分岐していたが、AP-IJ AVFの栄養動脈となるjugular branchは後頭動脈のfirst portionから分岐していた。Jugular branchは内頸静脈、第IX、X、XI脳神経と伴走し頸静脈孔から頭蓋内に入り、lateral branchとmedial branchに分岐する。lateral branchはS状静脈洞の硬膜壁に沿って走行し後頭動脈の硬膜枝と吻合する。medial branchは下錐体静脈洞の硬膜に沿って走行し内頸動脈からのlateral clival arteryと吻合する^{6,7,10}。本症例ではこれらの硬膜枝は栄養動脈となっていなかった。

CTやMRIから本症例では頸静脈球の内側の下錐体静脈洞の合流部近くに瘻孔が存在していることが分かる。この部位は解剖学的に頸静脈球と下錐体静脈洞およびanterior condylar veinとが合流するanterior condylar confluent^{15,16}に非常に近く、硬膜動静脈瘻の好発部位である²。しかし、同様にその近傍に発生するAP-IJ AVFは頭蓋外動静脈瘻で、その病態は硬膜動静脈瘻とは全く異なるものである。

内頸静脈のsuperior bulb、すなわち頸静脈球は胎生期には形成されず、通常は2歳頃になって認められるようになる。頸静脈球は骨性組織に囲まれているため拡張しにくい、立位になってから右心房からの上行性の陰圧波により骨構造を拡張し頸静脈窩が形成されるとされている¹⁴。本症例では頸静脈球は拡張して上方に突出したいわゆる高位頸静脈球を呈していた。高位頸静脈球では突出した頸静脈球と鼓室壁との間の骨欠損を伴うこともあり、それ自体でも拍動性耳鳴、感音性難聴、めまいの原因となることがある¹⁷。また、高位頸静脈球の組織学的検討によると、頸静脈球の壁の厚さは高位であるほど薄いとされる⁵。

これまでのAP-IJ AVFの症例報告の中では、特発性の1例で同様に高位頸静脈球が報告されている³。頸部手術後および外傷後に発症した2例では頸静脈球の高さについての記述はないものの、近接した上行咽頭動脈からのAVF発生に頸静脈球の壁構造の脆弱性が関与した可能性はあると推測される。また、特発性の場合でも軽微な外傷の影響は否定できず、この病態に高位頸静脈球の存在が関与する可能性はあると考えられる。今後、報告症例数が増えることにより、この点が明らかにされることが期待される。

Lasjauniasらは頭蓋外の鰓弓動静脈瘻 (branchial AVF)

と傍脊椎動静脈瘻 (paraspinal AVF) との共通点を検討し、傍脊索動静脈瘻 (parachordal AVF) という疾患概念を提唱している^{8,9}。頭蓋外鰓弓動静脈瘻と傍脊椎動静脈瘻は本質的に脊索 (notochord) に沿って形成されるということで類似している。Parachordal AVFは、脳神経や脊髄神経を栄養する体節動脈が栄養動脈となり神経孔に動静脈瘻をもつ。上行咽頭動脈、後頭動脈はそれぞれhypoglossal arteryやC1、C2の体節動脈であり、椎骨動脈もC3からC8の体節動脈が体軸方向に吻合して形成された体節構造としてみなされるため、AP-IJ AVFや椎骨動脈から椎骨静脈叢へのvertebro-vertebral AVF (VVAVF)にもこの疾患概念が適用される。実際、Lasjauniasらのシリーズの中でも、詳細な症例報告ではないがAP-IJ AVFの若年成人例が1例記載されている^{8,9}。

Parachordal AVFはhigh-flow single-hole AVFであり、多くは小児期に雑音により偶然発見されるが、心不全により致命的となることや、逆に認識されないこともある。同じくparachordal AVFに属する傍脊椎動静脈瘻の5例の報告では、全例2、3歳で持続性の雑音により発見されている¹³。また、新生児症例で心不全にて発症したVVAVFの報告もある¹²。一方、症例数は少ないもののこれまでのAP-IJ AVFの症例はすべて成人例で小児例の報告はないが、他のparachordal AVFの症例と比較してこの疾患が高年齢で発症する理由は明らかではない。今後症例数が増えることにより、さらにこの病態が正確に解明されることが期待される。

結 論

拍動性耳鳴で発症したAP-IJ AVFの1例を経験した。この疾患はanterior condylar confluent近傍に生じるが、硬膜動静脈瘻とは異なる頭蓋外動静脈瘻であり、特発性のAP-IJ AVFは発生学的にはparachordal AVFに属するものと考えられた。この疾患はsingle-hole AVFであるため、離脱型コイルを用いて経動脈的に上行咽頭動脈からシャント部を塞栓することにより根治が得られた。

文 献

- 1) Chaloupka JC, Kibble MB, Hoffman JC: Ascending pharyngeal artery-internal jugular vein fistula complicating radical neck dissection. *Neuroradiology* 34:524-525, 1992.
- 2) Ernst R, Bulas R, Tomsick T, et al. Three cases of dural arteriovenous fistula of the anterior condylar vein within

- the hypoglossal canal. AJNR Am 20:2016-2020, 1999.
- 3) Fox AJ, Allcock JM: Successful embolization of a fistula between the ascending pharyngeal artery and internal jugular vein. *Neuroradiology* 15:149-152, 1978.
 - 4) 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.
 - 5) Kawano H, Tono T, Schachern PA, et al: Petrous high jugular bulb: a histological study. *Am J Otolaryngol* 21:161-168, 2000.
 - 6) Lasjaunias P, Berenstein A: *Surgical Neuroangiography, Vol 1. Functional anatomy of craniofacial arteries.* Berlin. Springer-Verlag, 1987, 123-153.
 - 7) Lasjaunias P, Moret J: The ascending pharyngeal artery: normal and pathological radioanatomy. *Neuroradiology* 11:77-82, 1976.
 - 8) Lasjaunias P, TerBrugge K, Berenstein A: *Surgical Neuroangiography, Vol 3.* Berlin. Springer-Verlag. 2006, 687-720.
 - 9) Lasjaunias P, TerBrugge K: *Vascular diseases in neonates, infants and children: Interventional neuroradiology management.* Berlin. Springer-Verlag. 1997, 501-530.
 - 10) Lasjaunias P, Theron J, Moret J: The occipital artery. Anatomy: normal arteriographic aspects: embryological significance. *Neuroradiology* 15:31-37, 1978.
 - 11) Liliang P-C, Hsu S-W, Kuo Y-L, et al: Trauma-induced ascending pharyngeal artery-internal jugular vein fistula: case report. *Surg Neurol* 61:89-91, 2004.
 - 12) Nakano S, Agid R, Klurfan P, et al: Limitations and technical considerations of endovascular treatment in neonates with high-flow arteriovenous shunts presenting with congestive heart failure: report of two cases. *Childs Nerv Syst* 22:13-17, 2006.
 - 13) Niimi Y, Berenstein A, Fernandez PM, et al: Pediatric nonvertebral paraspinal arteriovenous fistulas along the segmental nerve: clinical, imaging, and therapeutic considerations. *J Neurosurg (Pediatrics 2)* 103:156-162, 2005.
 - 14) Okudera T, Huang YP, Ohta T, et al: Development of posterior fossa dural sinuses, emissary veins, and jugular bulb: morphological and radiologic study. *AJNR* 15:1871-1883, 1994.
 - 15) San Millan Ruiz D, Gailloud P, Rufenacht DA, et al. The craniocervical venous system in relation to cerebral venous drainage. *AJNR* 23:1500-1508, 2002.
 - 16) Takahashi S, Sakuma I, Omachi K, et al. Craniocervical junction venous anatomy around the suboccipital cavernous sinus: evaluation by MR imaging. *Eur Radiol* 15:1694-1700, 2005.
 - 17) Yetiser S, Kertmen M, Yildirim A: An analysis of correlation between the unusual location of the jugular bulb and audiovestibular symptoms. *Auris Nasus Larynx* 31:369-377, 2004.

JNET 3:100-105, 2009

要 旨

【目的】 稀な ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula (AP-IJ AVF) の 1 例を報告する。 **【症例】** 32 歳女性。約 5 年の経過で右側の拍動性耳鳴および聴力低下が進行し、MRAにて頸静脈球の異常信号が認められた。血管撮影で右後頭動脈から分岐した上行咽頭動脈の jugular branch が栄養する頸静脈球への動静脈瘻を認め、離脱型コイルによる経動脈的塞栓術で根治した。 **【結論】** AP-IJ AVF の瘻孔は anterior condylar confluent (ACC) の近傍に存在するが、硬膜動静脈瘻とは異なる頭蓋外動静脈瘻であり、発生学的には傍脊索動静脈瘻 (parachordal AVF) に属し、形態としては single-hole AVF であるため、経動脈的塞栓術が有効であった。