

1) 論文種別 症例報告

2) 論文タイトル

分節性動脈中膜融解と臨床診断した椎骨動静脈瘻に切迫破裂が疑われた腹腔動脈瘤を合併した 1 例

3) 全員の著者名

蔵本要二 下大輔 堀晋也 三神和幸 坂東鋭明 黒山貴弘
篠田成英 上野泰

4) 著者全員の所属施設・部署

神鋼記念病院 脳神経外科

5) 連絡著者の氏名・連絡先

氏名：蔵本要二

所属施設／部署名：神鋼記念病院 脳神経外科

住所 兵庫県神戸市中央区脇浜町 1-4-47

電話番号 078-261-6711

メールアドレス ykuramoto-nsu@umin.ac.jp

6) キーワード 5 個以内

vertebra-vertebral arterivenous fistula

Segmental arterial mediolysis

Endovascular treatment

7) 宣言

『本論文を，日本脳神経血管内治療学会 機関誌「JNET Journal of Neuroendovascular Therap」に投稿するにあたり，筆頭著者，共著者によって，国内外の他雑誌に掲載ないし投稿されていないことを誓約致します。

分節性動脈中膜融解と臨床診断した椎骨動静脈瘻に切迫破裂が疑われた腹腔動脈瘤を合併した1例

【和文要旨】

背景 椎骨動静脈瘻（vertebra-vertebral arteriovenous fistula, VVAVF）は稀な疾患で、しばしば高血流の短絡を形成する。外傷性が多いが、全身性疾患に起因することがある。

Segmental arterial mediolysis(SAM)は非炎症性・非動脈硬化性に動脈の中膜が分節性の融解を生じ、腹部内臓動脈破裂からの腹腔内出血で診断されることが多い。

症例 45歳男性。拍動性耳鳴で発症した右 VVAVF で、瘻孔部周囲の右椎骨動脈をコイルにて塞栓した。脳血管撮影では頭頸部に動脈瘤が多発していた。腹部造影 CT 上、腹腔動脈から脾動脈に及ぶ解離性動脈瘤を認めた。切迫破裂が疑われ、後日放射線科により塞栓された。

結語 VVAVFとSAMを合併した1例を経験したので報告する。多発した動脈の異常所見を認めた場合、全身検索し適切な介入が重要である。

【緒言】

椎骨動静脈瘻（vertebra-vertebral arteriovenous fistula, VVAVF）は稀な疾患であり、椎骨動脈と周囲の静脈との異常な短絡を形成し、高血流量の短絡を認めることが多い¹。症状として拍動性耳鳴¹や頸部痛²が多いが、時に頸椎周囲の静脈拡張から脊髄症や神経根症を引き起こすこともある^{3,4}。

Segmental arterial mediolysis(SAM)は1976年 Slavinらより提唱された疾患概念であり、非炎症性・非動脈硬化性に動脈の中膜が分節性の融解を生じる変性疾患である⁵。腹部内臓動脈瘤の主原因とされている。通常、破裂後に腹痛やショックなどで診断されることが多い。

椎骨動脈瘤と腹部内臓動脈瘤の合併したSAMの報告が散見されるが^{6,7}、いずれかの動脈瘤の破裂で発見されることが多い。頭頸部の動脈瘤や解離等の異常所見を認めた場合、SAMや線維筋性異形成症 Fibromuscular dysplasia (FMD)等の全身性疾患も念頭に置き、全身の血管評価を行うことが望ましい。

今回、VVAVFで発症した症例において、病歴および血管撮影所見からSAMを疑い、造影CTで切迫破裂と考えた腹腔内動脈瘤に対し血管内治療で根治した1例を経験したので報告する。

【症例呈示】

患者：45歳男性。

主訴：拍動性耳鳴。

既往歴：半年前に高血圧症を指摘され、オルメサルタン、インダパミド、ニフェジピンの内服加療中。
外傷の既往は認めない。

嗜好歴：飲酒は毎日2合程度、喫煙歴はない。

家族歴：母、父方の祖母がくも膜下出血。

現病歴：突然発症の拍動性耳鳴を自覚し、その後症状が半年程持続したため、近医を受診した。
頭部MRIで右硬膜動静脈瘻を疑われ、当院へ紹介受診された。

外来時現症は意識清明、神経脱落所見なく、拍動性耳鳴のみであった。血液生化学検査にて、凝固能異常等を認めなかった。

MRAでは右椎骨動脈のV3部以降の描出が不良であり、周辺の静脈叢、下錐体静脈洞および海綿静脈洞が描出されており（Fig.1）、椎骨動静脈瘻と診断した。脳血管撮影を行い、右椎骨動脈撮影にて、右椎骨動脈V3部に動静脈瘻を認めた（Fig.2 A, B）。左椎骨動脈撮影を行うと、unionを介して右椎骨動脈V3部に動静脈瘻を認めた。また瘻孔遠位部に8mm程度の動脈瘤を認めた（Fig.2 C）。Cone beam CTで瘻孔は右椎骨動脈V3部に存在すると判断した（Fig.2D）。

右椎骨動脈は頸部から血管の蛇行が強く、多発する動脈瘤を認めた（Fig. 2 A）。また左内頸動脈頸部でも解離性動脈瘤を疑う所見を認めた（Fig. 2 E）。

現在の症状は拍動性耳鳴のみであるが、椎骨動脈瘤は12mmと大きく、一度破裂していること、右椎骨動脈瘤に動脈瘤が多発していること、椎骨動静脈瘻の短絡量が多く、同側下錐体静脈洞を逆流し、海綿静脈洞まで達していることが、頸部での出血の可能性や頸椎周囲の静脈の拡張により、神経症状を来す恐れを考慮して、右椎骨動脈を動脈瘤ごと塞栓する方針とした。

血管内治療

右椎骨動脈をコイルで塞栓する予定であり、周術期の血栓塞栓症予防の目的から、脳動脈瘤に準じて、治療5日前からアスピリン100mg、クロピドグレル75mgの内服を開始した。局所麻酔下に、右大腿動脈に8Fr.のシースを、左大腿動脈に6Fr.のシースを挿入し、右椎骨動脈に8Fr.のOPTIMO（東海メディカルプロダクツ、愛知）を、左椎骨動脈に6Fr.Fubuki 90cm STR（朝日インテック、愛知）を誘導した。右椎骨動脈からPX SLIM（Penumbra Inc, Alameda, USA）を動脈瘤の中央へ、Headway17（テルモ、東京）を動脈瘤一周弱回し、近位部の瘤内へASAHI Chikai black 14（朝日インテック、愛知）を用いて誘導した。PX SLIMよりPenumbra Coil（Penumbra Inc, Alameda, USA）8本とHydrocoil14（テルモ、東京）2本を入れ、動脈瘤ならび瘻孔の閉塞を得た。再開通が危惧されたため、PX SLIMからPenumbra coil 4本、

Headway17より DELTAMAX (Johnson and Johnson Inc, New Brunswick, USA) 2本、Hydrocoil10 2本を追加し、合計 18 本、383cm を入れ、塞栓した (Fig.3 C)。

最終の造影で右椎骨動脈は瘻孔部周囲で完全閉塞が得られ (Fig.4 A)、左椎骨動脈造影でも瘻孔の閉塞を確認した (Fig.4 B)。

術後経過

血管雑音は術後消失し、新たな神経学的異常を認めなかった。術後 2 日目に全身の血管評価のため CTA を行くと、腹腔動脈から脾動脈まで血管の拡張ならび隔壁形成を認め、解離性動脈瘤が疑われた (Fig.5A)。

脾動脈周囲の脾臓は血管を取り囲むように低吸収域になっており、仮性動脈瘤もしくは切迫破裂が疑われた。また、左腎動脈には 2 つの嚢状動脈瘤を認めた (Fig.5 B)。

無症候性であるが、腹腔動脈ならび脾動脈は、破裂予防目的で、当科血管内治療 14 日後に放射線科でコイル塞栓術を行った。

抗血小板剤は 術後 1 ヶ月で単剤とし、術後 1 年で中止した。術後 6 ヶ月後の MRA で右椎骨動静脈瘻の閉塞を確認した (Fig.6 A)。1 年 5 ヶ月間のフォローアップ期間で、虚血合併症を認めなかった。

1 年後の腹部 CT で、塞栓部の閉塞 (Fig.6 B) および腎動脈瘤に変化がないことを確認した。現在年 1 回の画像検査でフォローアップ中である。

【考察】

VVAVF は稀な疾患であり、1917 年に近位椎骨動脈の結節と瘻孔との外科的切除が、初めての報告である。成因として外傷性が多いとされているが、FMD⁸ や神経線維腫 1 型² に合併する症例の報告が散見される。近年はより低侵襲な治療として血管内治療が積極的に行われている。器材としては detachable balloon⁹、コイル¹⁰、ONYX¹¹ を用いた塞栓術や covered stent¹² を用いた瘻孔閉鎖など様々である。

VVAVF の自然歴ははっきりしない。症状もシャント血流量やドレナージ経路により様々である。近年、血管内治療で大部分が完全閉塞を得られ、完全閉塞が得られれば症状の改善を得ることができ、再発は少ない。本例では SAM を背景しており、解離性動脈瘤が破綻したことにより動静脈瘻を形成したと推測される。動静脈瘻の治療として、拡張した流出静脈側から瘻孔を經由して、流入動脈である椎骨動脈まで塞栓すると根治性が高いと考えられる。しかし、瘻孔經由で静脈側ヘカテーテルの誘導は困難であったため、瘻孔部を中心に椎骨動脈瘤ならびその周囲の椎骨動脈を完全に塞栓することで VVAVF が消失した。一方、瘻孔のみの閉鎖を行った後、同血管の別の部位か

ら新たな瘻孔が生じた例が報告されており²、動脈自体に脆弱性が疑われるような全般性疾患を伴う場合は、母血管ごとシャント部を閉塞するほうが良いと考える。

SAMは1976年Slavinらが報告しており、腹部内臓動脈に多いが、後腹膜、頭頸部、冠動脈などあらゆる臓器に起こりうる。SAMについてはKimらは系統的レビューを行っており、出血を起こすと致死率は22%と報告している¹³。一方Marenらは、外科的治療を行わなかった2例を画像検査で経過観察すると1例で完全寛解、1例で部分寛解を得られたと報告している¹⁴。保存的治療を行いつつ頻回の画像検査を行い、必要に応じて治療介入を考慮する必要がある。

画像所見は拡張・狭窄などの壁不整が多発するといわれているが、典型例では解離に類似した所見が多発する。Inadaらの検討で78%は解離または仮性動脈瘤の形態をとり、33%は多発動脈瘤を有すると報告している¹⁵。

SAMの確定診断のためには、他の全身性疾患や血管炎などを否定する必要がある。

特異的な採血検査がなく、エーラスダンロス症候群や神経線維腫症などの体表所見はなく、診断は容易でないが、その特徴を理解していれば診断が可能である。

鑑別診断で混合するのはFMDであるが、FMDは若年～中年女性に多く、部位は腎動脈や内頸動脈に多く、腎外病変の頻度は低いとされている。また、動脈の狭窄と拡張を伴った病変であるが、虚血症状が多く、狭窄が主体であることがSAMとは異なる。

本症例では採血・病歴上血管炎は否定的であり、血管の所見からFMDよりSAMに当てはまる。今後も経時的な全身の画像評価は必須であると考えられる

【結語】

VVAVFの治療に伴い、血管撮影の所見から全身性疾患の疑い、全身造影CTで切迫が疑われた腹腔動脈瘤を見つけ、両動脈瘤とも血管内治療で根治した。VVAVFを伴った椎骨動脈瘤と腹部動脈瘤とが多発し、部位・画像所見からSAMと臨床診断した。

動脈瘤や短絡疾患の多発を認めた場合、全身性疾患を念頭におき精査を行うことが重要である。

【利益相反開示】

筆頭著者および共著者に利益相反はない。

【文献】

1 Vinchon M, Laurian C, George B, et al. Vertebral arteriovenous fistulas: A study

of 49 cases and review of the literature. *Cardiovasc Surg* 1994; 2: 359-369.

2 Gao P, Chen Y, Zhang H, et al. Vertebral Arteriovenous Fistulae (AVF) in Neurofibromatosis Type 1: A Report of Two Cases. *Turkish Neurosurgery* 2013; 23: 289-293

3 Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB. Treatment of vertebral arteriovenous fistulas. *AJR Am J Roentgenol.* 1988; 150: 405-12.

4. Nagashima C, Iwasaki T, Kawanuma S, et al. Traumatic arteriovenous fistula of the vertebral artery with spinal cord symptoms. Case report. *J Neurosurg.* 1977; 46: 681-7.

5 Slavin RE, Gonzalez-Vitale JC. Segmental mediolytic arteritis ; a clinical pathologic study. *Lab Invest.* 1976; 35: 23-29

6 Shinoda N, Hirai O, Mikami K, et al. Segmental Arterial Mediolytic Involvement Involving Both Vertebral and Middle Colic Arteries Leading to Subarachnoid and Intraperitoneal Hemorrhage.

World Neurosurg. 2016 ; 88: 694.e5-694.e10.

7 Matsuda R, Hironaka Y, Takeshima et al. Subarachnoid hemorrhage in a case of segmental arterial mediolysis with coexisting intracranial and intraabdominal aneurysms. *J Neurosurg.* 2012 ; 116: 948-51.

8 Ito O, Nishimura A, Ishido K, Hitotsumatsu T. Spontaneous vertebral arteriovenous fistula manifesting as radiculopathy. *No Shinkei Geka.* 2011 Aug; 39: 775-81.

9 Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB. Treatment of vertebral arteriovenous fistulas. *AJR Am J Roentgenol.* 1988; 150: 405-12.

10 Tenjin H, Kimura S, Sugawa N. Coil embolization of vertebro-vertebral arteriovenous fistula: A case report. *Surg Neurol.* 2005; 63: 80-83

11 Wang Q, Song D, Chen G. Endovascular treatment of high-flow cervical direct vertebro-vertebral arteriovenous fistula with detachable coils and Onyx liquid embolic agent. *Acta Neurochir (Wien).* 2011 ; 153: 347-52.

12 Sadato A, Satow T, Ishii A, et al. Large vertebral arteriovenous fistula treated with stent-grafts-case report. *Neurol Med Chir [Tokyo]* 2003; 43: 250-254.

13 Kim HS, Min SI, Han A et al. Longitudinal Evaluation of Segmental Arterial Mediolytic in Splanchnic Arteries: Case Series and Systematic Review. *PLoS One.* 2016 ;11:e0161182. doi: 10.1371/journal.pone.0161182. eCollection 2016.

14

Michael M1, Widmer U, Wildermuth S et al. Segmental arterial mediolysis: CTA findings at presentation and follow-up. *Am J Roentgenol.* 2006 ; 187: 1463-9.

15 Inada K, Maeda M, Ikeda T. Segmental arterial mediolysis: unrecognized cases culled from cases of ruptured aneurysm of abdominal visceral arteries reported in the Japanese literature. *Pathol Res Pract.* 2007; 203: 771-8.

Figure 1. The right internal jugular vein,,inferior petrous sinus and cavernous sinus is visible clearly (white arrow head). Initial MRA showing the obstruction of the right vertebral artery at V3-V4 segment.

Figure2: Preoperative DSA (digital subtraction angiography)

- A) Right vertebral artery angiogram showing dilatation and tortuosity of the right vertebral artery and vessel wall irregularity at the V2 segment.
- B) Right vertebral artery angiogram demonstrating A-V fistulae at the V3 segment (arrow).

- C) Left vertebral angiogram showing retrograde flow drained into fistulae from the left vertebral artery through the right vertebral artery (arrow). Two flow related dissecting aneurysms are identified near the fistulae (arrow head)
- D) Cone beam CT image clearly showing the direct shunting point of the fistulae (arrow).
- E) Left common carotid artery angiogram showing another aneurysm (double arrow) at the cervical segment of the left internal carotid artery.

Figure 3

- A) Bilateral vertebral artery angiogram clearly showing vertebral aneurysms (black arrow head) and A-V fistulae drained into internal jugular vein and inferior petrous sinus (black arrow)
- B) Intraoperative bilateral VA angiogram showing the tip of the Headway 17 microcatheter (white arrow head) and the PX SLIM microcatheter (white arrow) navigated into the vertebral artery aneurysms.
- C) Postoperative fluorography demonstrating complete occlusion of the vertebral artery aneurysms and the V3 segment of the right vertebral artery with hydrogel coils

Figure 4

Postoperative DSA. A-B) Right vertebral artery angiogram and left vertebral artery angiogram showing complete obliteration of the right vertebral artery aneurysms and the A-V fistulae.

Figure 5 Contrast enhanced abdominal CT.

- A) The Axial image of the contrast abdominal CT showing the aneurysmal artery dissection of the celiac artery (arrow) and the splenic artery (double arrow) The low density mass around the splenic artery (*) indicating impending rupture of the dissection .
- B) Three dimensions CTA showing two aneurysms at the left renal artery (arrow head).

Figure 6 Postoperative follow up images (sixth months later)

- A) MRA shows no recurrence of the fistulae .
- B) Contrast enhanced abdominal CT shows no recurrence of the dissecting aneurysm and the low density mass around the splenic artery is no longer visible.

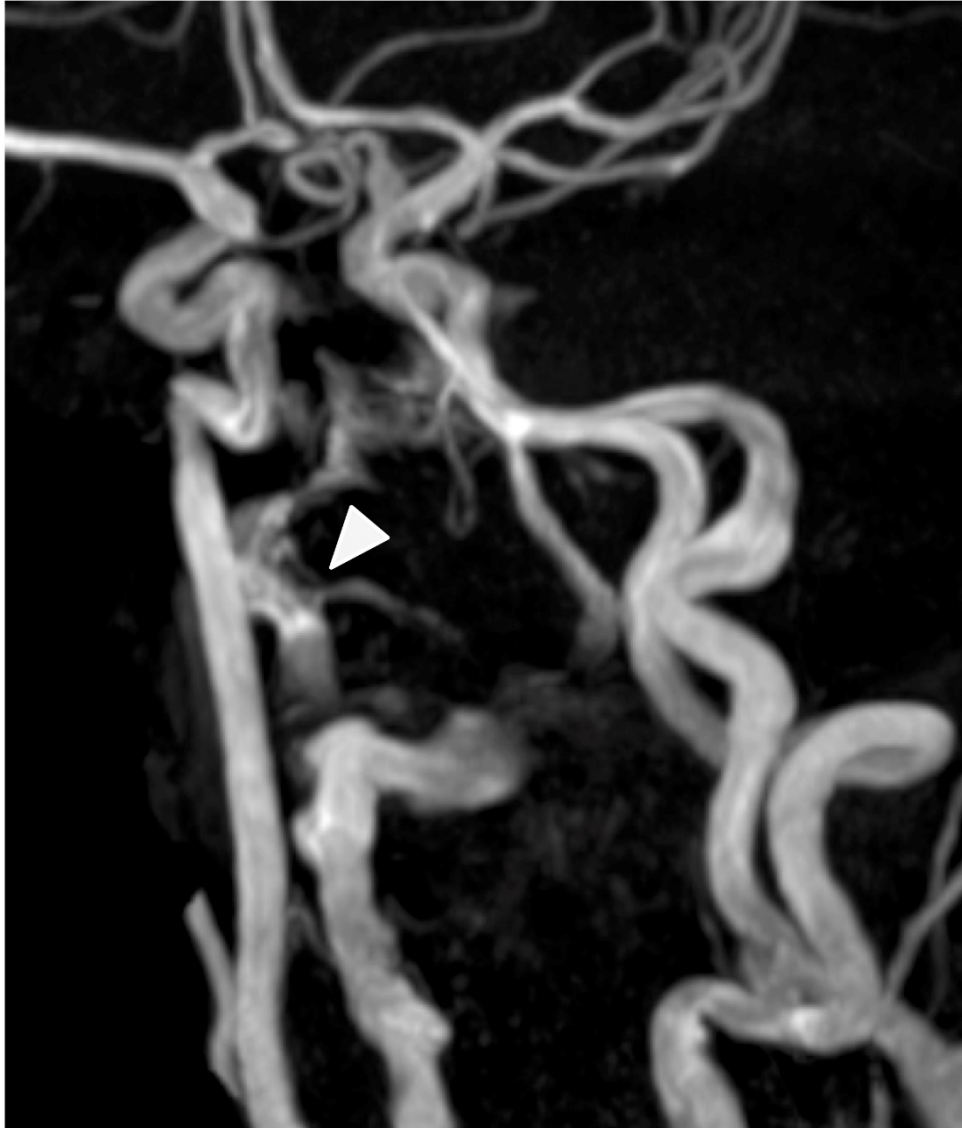


Fig. 1

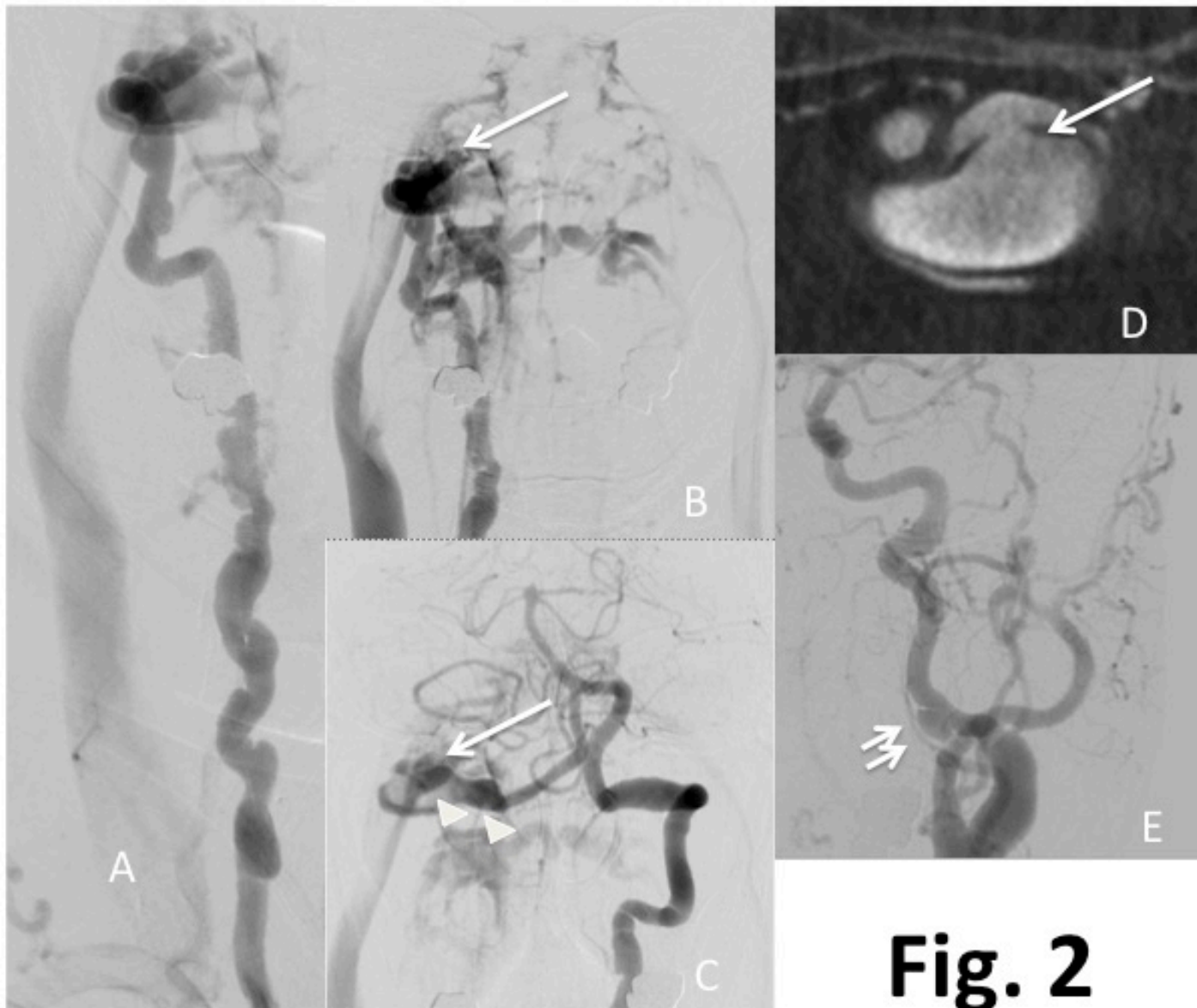
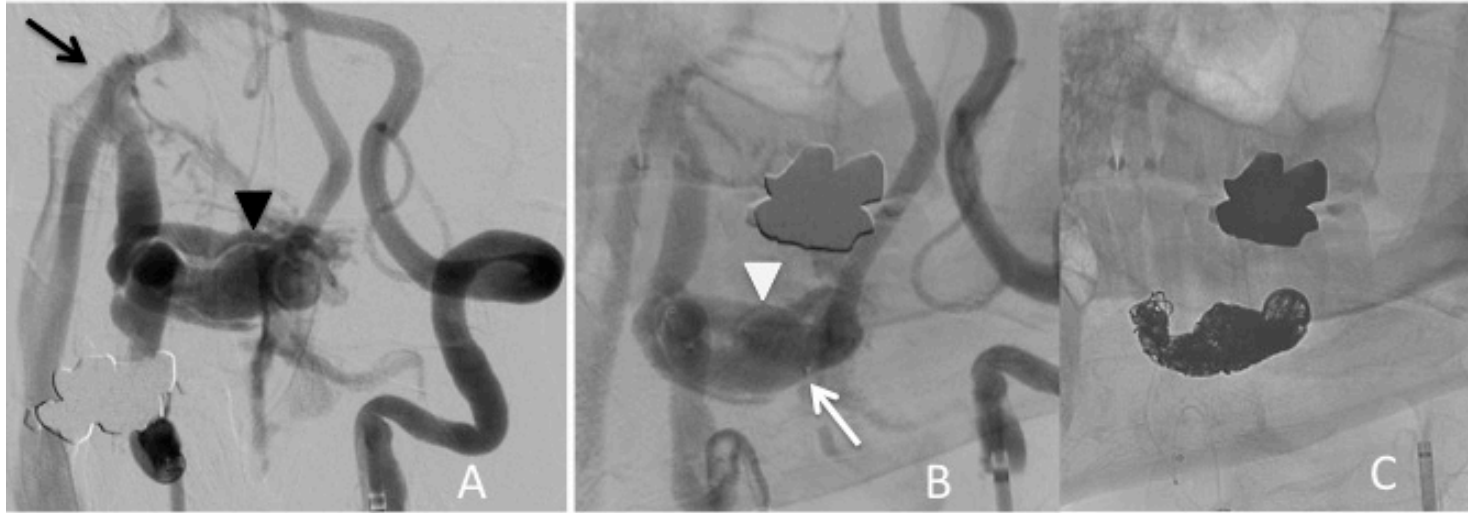


Fig. 2

Fig.3



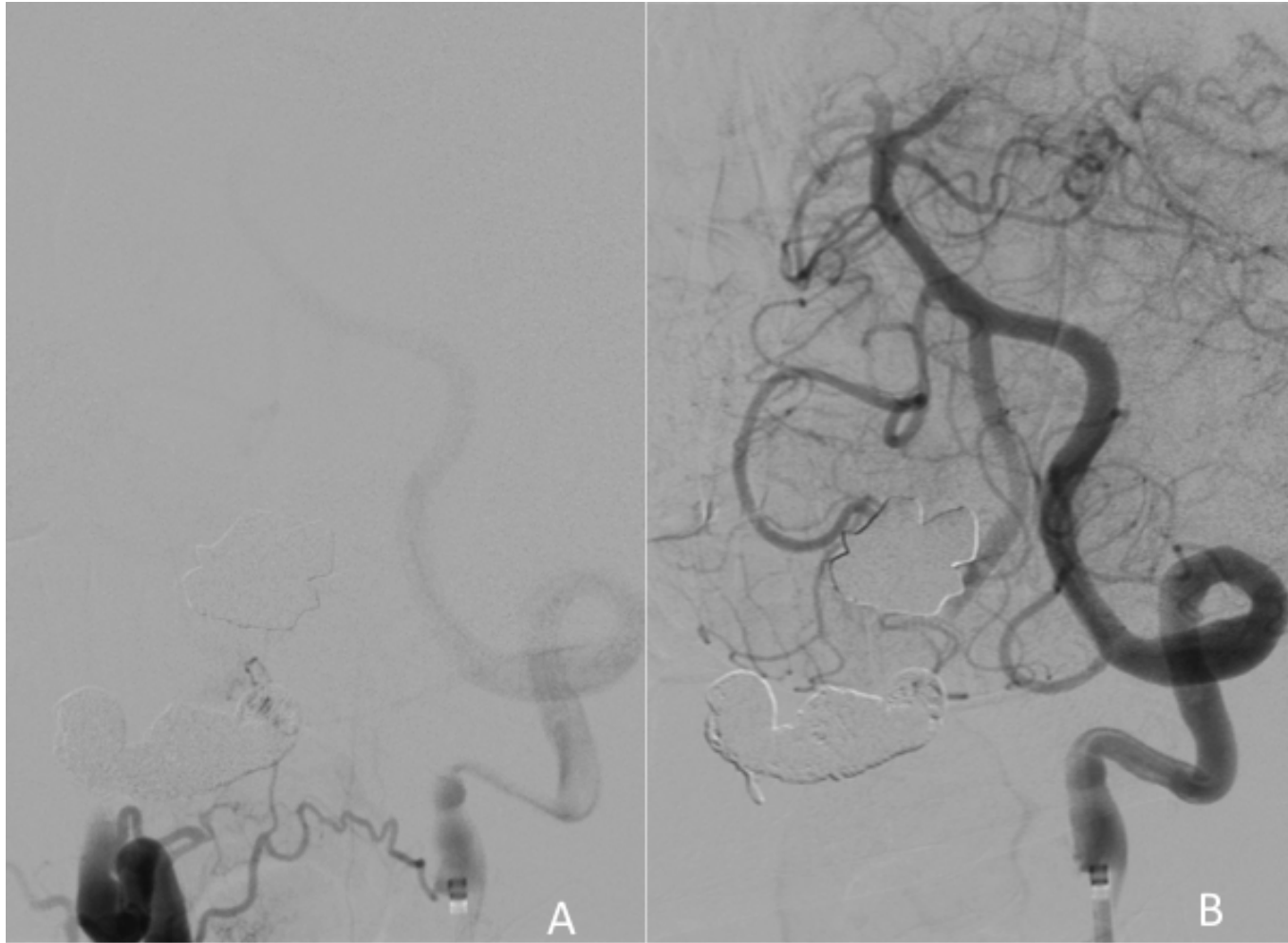


Fig.4

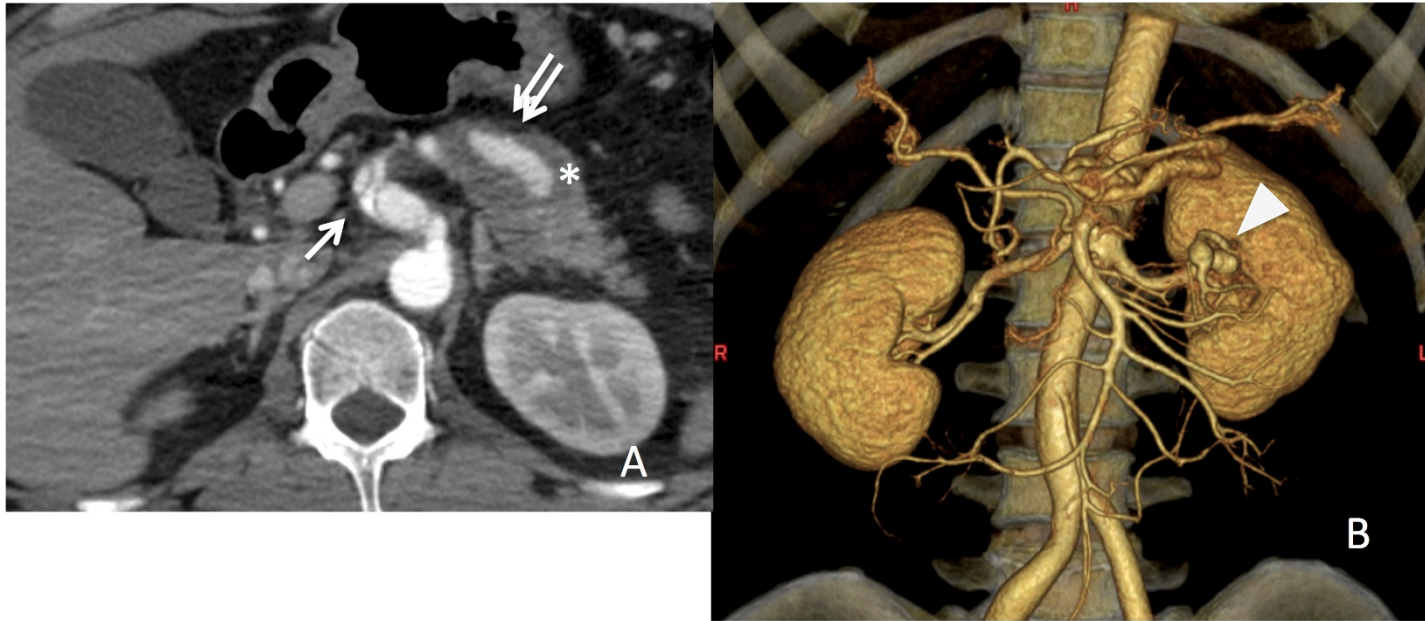


Fig.5



Fig.6