

症例報告

経過観察中に anterior medullary vein へ逆流するタイプに進行した
anterior condylar confluence の硬膜動静脈瘻の 1 例

新井 大輔、笹ヶ迫 知紀、吉田 正太、朴 実樹、宮腰 明典
川那辺 吉文、佐藤 宰

静岡県立総合病院 脳神経外科

連絡先

新井大輔

静岡県立総合病院 脳神経外科

〒420-8527 静岡市葵区北安東 4 丁目 27 番 1 号

054-247-6111

adaisuke1981@gmail.com

Key word

ACC dAVF、皮質静脈逆流、anterior medullary vein

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 Therapy 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。

目的：順行性の静脈還流のみの anterior condylar confluence (ACC) 硬膜動静脈瘻が、経過観察中に anterior medullary vein (AMV) への逆流を有するタイプに変化した症例を経験したので報告する。

症例：症例は 63 歳女性で、順行性の静脈還流のみの ACC 硬膜動静脈瘻で経過観察となっていたが、めまいを主訴に受診したため脳 MRI を施行したところ、橋から延髄にかけて FLAIR で高信号を認めた。脳血管撮影では、以前認めていなかった AMV への逆流を認めたため、静脈うっ滞による症状と判断した。内頸静脈への還流は残存していたため、経静脈塞栓を施行した。術後、新たな神経症状は認めず、脳幹の高信号病変も消失した。

結語：非常に稀な症例ではあるが、ACC 硬膜動静脈瘻の自然歴で起こりうる事象として認識しておく必要があると思われた。

【緒言】

皮質静脈逆流 (CVR: cortical venous reflux) の無い硬膜動静脈瘻 (dAVF: dural arteriovenous fistula) が、自然経過で皮質静脈逆流を有するようになる頻度は、幅があるが全体で 2.0-10%、年間で 1.0%とされている。過去の報告例では、疾患頻度によるためか、横・S 状静脈洞や海綿静脈洞の dAVF での発生例がほとんどである。[^{1 2 3 4 5}]

Anterior condylar confluence (ACC) の dAVF は、2010-2014 年の本邦の悉皆調査で海綿静脈洞、横・S 状静脈洞、テント部につぐ第 4 位で、わずか 3.8%と報告されている。[⁶] ACC は頭蓋外に位置し、解剖学的に多彩な静脈還流経路と関連しているため、同部位の dAVF では、下錐体静脈洞 (IPS) から海綿静脈洞への逆流例や、emissary vein を介した anterior medullary vein (AMV) への逆流例が報告されている。[⁷]

今回、我々は、経過観察中に静脈還流が変化し、AMV への逆流が出現した ACC dAVF の一例を経験したので報告する。

【症例提示】

63 歳、女性

既往歴：特記事項なし

転倒による頭部打撲、鼻骨骨折の既往があり、その 3 ヶ月後に右耳の拍動性耳鳴で当科受診した。

脳 MRI/MRA を施行すると、MRA 元画像で右舌下神経管周囲に高信号を認めたため、ACC dAVF の疑いで脳血管撮影を行った。(Figure.1A)

両側上行咽頭動脈や椎骨動脈の odontoid artery から舌下神経管周囲にシヤントを形成し、内頸静脈 (IJV) や lateral condylar vein (LCV) から椎

骨動脈静脈叢（VAVP）への流出路を認めていた。（Figure.1B-E） 下錐体静脈洞（IPS）や横-S状静脈洞への逆流は認めなかった。舌下神経麻痺は無く、耳鳴りのみで本人の許容範囲内であったため経過観察の方針となった。

18ヶ月後よりふらつきが出現したため、近医にて脳MRIが施行された。延髄から橋下部にかけてFLAIRで高信号病変を認めたため当院受診となった。（Figure.2a） ACC dAVFが関連している可能性が疑われたため、脳血管撮影を行った。総頸動脈撮影で、前回認めていたVAVPへの流出は認めず、anterior condylar vein（ACV）を介してAMVへの逆流が疑われたため（Figure.2b-c）、上行咽頭動脈へカテーテルを誘導し詳細評価を行った。AMVへは術前には認めなかったbridging veinを介して逆流しており（Figure.1a, Figure.3c）、IJVへの流出は残っていたが流出部は狭小化していた。（Figure.3） IPSや横-S状静脈洞への逆流は認めなかった。脳幹のFLAIR高信号は、後頭蓋窩の静脈うっ滞によるものと診断、根治的に経静脈塞栓（TVE）の方針とした。

治療は全身麻酔で行なった。右大腿静脈に6F long sheathを、左大腿動脈に4F regular sheathを挿入した。4F regular sheathより4Fカテーテルを挿入、右上行咽頭動脈に誘導した。続いて、6F long sheathより6F Fubuki（ASAHI INTECC, Aichi, Japan）を右IJVに誘導した。4.2F Fubuki（ASAHI INTECC, Aichi, Japan）を中間カテとして、SL10（Stryker, Kalamazoo, MI, USA）をshunt pouch内からAMVまで進めたかったが困難であり断念した。マイクロカテーテルをMarathon（Covidien, Medtronic, Irvine, CA, USA）に変更、Tenrou（Kaneka Medix, Osaka, Japan）を同軸にしてAMVまで進めることができた。Barricade complex finishing（Century Medical, Inc.,

Tokyo, Japan) 5×10cm で塞栓を開始、計 5 本のコイルで AMV を塞栓した。(Figure.4a)

マイクロカテーテルを SL10 に変更し shunt pouch 内の塞栓を開始した。Axium prime 3D (Covidien, Medtronic, Irvine, CA, USA) など計 27 本のコイルで塞栓を行ないシャントの消失を確認した。(Figure.4b)

術後、明らかな舌下神経麻痺を認めなかった。ふらつきも改善傾向のため自宅退院となり、3 ヶ月後の脳 MRI で右舌下神経管周囲の TOF 高信号と脳幹の FLAIR 高信号は消失していた。(Figure.4c-d)

6 ヶ月後の follow でも再発の所見は認めなかった。

【考察】

ACC dAVF は、元々は IPS dAVF^[8]、marginal sinus dAVF^[9]、舌下神経管 dAVF^[10]、ACV dAVF^[11]、頸静脈孔 dAVF^[12]など様々な呼称が用いられていたが、Miyachi らが 2008 年に ACC 周囲の dAVF としてまとめたものである。^[13]

ACC は ACV と LCV の合流部で舌下神経管の前外側に存在し、頭蓋内外の様々な静脈と連絡網を形成している。San Millan Ruiz らによると、ACC につながる静脈は、IPS、IJV、ACV、Internal carotid artery venous plexus、LCV があり multidirectional な動態を示す。椎骨静脈叢との連絡は ACV と LCV が関係しており、ACV は舌下神経管を貫通する emissary vein で anterior internal vertebral venous plexus (AIVVP) とつながっている。LCV は ACC と IJV をつなぐ連絡路から分岐、下降し C2 高位で VAVP へつながる。硬膜外の basilar plexus とも交通しており、海綿静脈洞後部だけでなく、bridging vein を介して AMV へつながることもある。^[14] 以

上のように複雑な静脈還流パターンを呈しており、ACC dAVF の臨床症状も耳鳴りや舌下神経麻痺だけでなく、眼球充血や外眼筋麻痺など海綿静脈洞に関連するものもあることは広く知られている。[7]

Spittau らは ACC dAVF を、Type 1 : 横-S 状静脈洞への逆流を問わず、IJV や椎骨静脈叢への順行性還流が主であるもの、Type 2 : IJV や椎骨静脈叢への順行性還流の有無を問わず、海綿静脈洞や上眼静脈への逆流が主であるもの、Type 3 : 小脳皮質静脈や AMV への逆流のみのもの、の 3 つに分類している。さらに著者らは literature review で 120 例にこの 3 分類を適応させ、Type 1 は全体の 62.5%、Type 2 は 23.3%、Type 3 は 14.2% だったとしている。治療は基本的に TVE になるが、Type 3 に関しては TVE のアクセス路が無い場合、直達による遮断術か経動脈塞栓のどちらかの選択になるとしている。[7]

本症例においては、進行前は Spittau の分類で Type 1 と思われるが、進行後は AMV への逆流があり Type 3 に近いと思われるが、幸い IJV が開存していたため TVE で治癒を得ることができた。

CVR を伴わない dAVF、いわゆる Borden type I や Cognard type I または II a の自然歴に関してはすでにくつつかのまとまった報告があり、姑息的治療したものと無治療で経過観察したものを合わせても、年間の出血発症率は 0%であるとされている。[1 2 3 4 5] そのため、benign dAVF と称されているとおり、基本的には経過観察で問題ない疾患である。ただ稀ではあるが、経過観察中に CVR を伴う、aggressive type に進行することが知られており注意が必要である。[1 2 3 4 5] Cognard らは進行例が 5 例、Shah らは 23 例中 2 例あり進行リスクは年間 1%であると報告してい

る。[1,5] これらのシリーズは姑息的治療介入したものも含まれているが、無治療経過観察のみでの報告例も存在する。Satomi らは、112 例の検討で 2 例に進行があり、いずれも無治療経過観察例であったと報告している。[4] Kim らは無治療で経過観察した 99 例を追跡し、平均 12.3 ヶ月の追跡で 4 例に進行があったと報告している。[3] 本症例は ACC dAVF の進行例だったが、その報告は Kim らのシリーズに 1 例あるものの、詳細は記載されていないが、眼球充血が出現した症例であり IPS から海綿静脈洞、上眼静脈への逆流があったものと思われる。[3] 後頭蓋窩の静脈逆流へと進行した症例は、渉猟する限り報告例はなく、非常に稀なものと思われる。

dAVF の発生や血行動態の変化の過程には様々な因子の関与が想定されている。[15] その中でも、静脈内血栓はしばしば主たる因子とされており[15 16 17]、自然閉塞に関与することもあれば[3]、進行に関与することもあり得ると考えられている。[1] 静脈還流型が経過中に変化することに関して、Kim らは無治療経過観察した 112 例を検討し、18 例(16.1%)に静脈還流の変化を認め、うち 14 例(12.5%)は自然閉塞例で、4 例(3.6%)は進行例だったと報告している。[3] dAVF の静脈還流パターンに関して、Geibprasert らは発生学的見地から分類し考察している。彼らは隣接する脳脊髄や骨構造から dAVF を Ventral epidural shunts (Osteo[cartililaginous]-epidural) 、 Dorsal epidural shunts (Osteo[membranous]-epidural)、Lateral epidural shunts の 3 つに分類している。Ventral epidural shunts は周辺の軟骨骨組織からの静脈還流に密接に関与するので基本的には CVR などクモ膜下への還流には関与しない。

ただ epidural space や静脈内血栓の関与により稀に CVR を伴うとしている。一方、Dorsal epidural shunts は頭蓋冠や髄軟膜からの静脈還流に関与しており、静脈流出路狭窄による静脈還流障害や high flow shunt 形成により CVR が起こり得るとしている。Lateral epidural shunts は脳脊髄からの還流に関与しており、常に皮質静脈に直接繋がることになる。[18] 彼らは ACC dAVF を Lateral epidural shunts に分類している。すなわち CVR を必ず伴うことになるが、本症例のような経時的に変化した特徴を反映できていないと思われる。Tanaka らは、硬膜の発生学的見地から dAVF を神経堤由来の Falco-tentorial group、沿軸中胚葉由来の Ventral endochondral bone group、背側中胚葉由来の Dorsal membranous group の 3 つに分類している。この分類では、ACC dAVF は海綿静脈洞や S 状静脈洞と同様の Ventral endochondral bone group に属し、これは Geibprasert らの Ventral epidural shunts に相当する。CVR は 37% で認めていたと報告している。[19] 本症例は進行前後で VAVP への還流が消失しているのは明らかであり、LCV が閉塞したことが CVR (AMV 逆流) に関与したと思われる。この点から上記 Tanaka の分類が本症例の経過をよく反映していると思われる。LCV 閉塞に静脈血栓が関与しているかについて画像評価と検討ができていないが、本症例では ACC から IJV への連絡路が狭小化していたこと、IPS などその他の還流ルートが無かったことと相まって、術前に認めていなかった AMV への逆流が生じた稀な症例と思われる。

[20]

【結語】

経過観察中に AMV への逆流を生じた ACC dAVF の一例を経験した。

非常に稀な経過とは思われるが、起こりうる変化の一つとして認識しておく必要があると思われた。

【利益相反】

筆頭著者及び共同著者に開示すべき利益相反はありません。

【Reference】

1. Cognard C, Houdart E, Casasco A, et al: Long-term changes in intracranial dural arteriovenous fistulae leading to worsening in the type of venous drainage. *Neuroradiology* 1997; 39: 59-66.
2. Gross BA, Du R: The natural history of cerebral dural arteriovenous fistulae. *Neurosurgery* 2012; 71: 594-602; discussion 602-593.
3. Kim DJ, terBrugge K, Krings T, et al: Spontaneous angiographic conversion of intracranial dural arteriovenous shunt: long-term follow-up in nontreated patients. *Stroke* 2010; 41: 1489-1494.
4. Satomi J, van Dijk JM, Terbrugge KG, et al: Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg* 2002; 97: 767-770.
5. Shah MN, Botros JA, Pilgram TK, et al: Borden-Shucart Type I dural arteriovenous fistulas: clinical course including risk of conversion to higher-grade fistulas. *J*

- Neurosurg 2012; 117: 539-545.
6. Hiramatsu M, Sugiu K, Hishikawa T, et al: Results of 1940 embolizations for dural arteriovenous fistulas: Japanese Registry of Neuroendovascular Therapy (JR-NET3). J Neurosurg 2019; 1-8.
 7. Spittau B, Millan DS, El-Sherifi S, et al: Dural arteriovenous fistulas of the hypoglossal canal: systematic review on imaging anatomy, clinical findings, and endovascular management. J Neurosurg 2015; 122: 883-903.
 8. Barnwell SL, Halbach VV, Dowd CF, et al: Dural arteriovenous fistulas involving the inferior petrosal sinus: angiographic findings in six patients. AJNR Am J Neuroradiol 1990; 11: 511-516.
 9. McDougall CG, Halbach VV, Dowd CF, et al: Dural arteriovenous fistulas of the marginal sinus. AJNR Am J Neuroradiol 1997; 18: 1565-1572.
 10. Kiyosue H, Tanoue S, Okahara M, et al: Ocular symptoms associated with a dural arteriovenous fistula involving the hypoglossal canal: selective transvenous coil embolization. Case report. J Neurosurg 2001; 94: 630-632.
 11. 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 J Neuroradiol 1999; 20:

2016-2020.

12. Kuwayama N, Akai T, Horie Y, et al: Dural arteriovenous fistulae involving the transverse-sigmoid sinus and foramen magnum. *Surg Neurol* 1994; 41: 389-395.
13. Miyachi S, Ohshima T, Izumi T, et al: Dural arteriovenous fistula at the anterior condylar confluence. *Interv Neuroradiol* 2008; 14: 303-311.
14. San Millan Ruiz D, Gailloud P, Rufenacht DA, et al: The craniocervical venous system in relation to cerebral venous drainage. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1500-1508.
15. Awad IA, Little JR, Akarawi WP, et al: Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg* 1990; 72: 839-850.
16. Chaudhary MY, Sachdev VP, Cho SH, et al: Dural arteriovenous malformation of the major venous sinuses: an acquired lesion. *AJNR Am J Neuroradiol* 1982; 3: 13-19.
17. Nishijima M, Takaku A, Endo S, et al: Etiological evaluation of dural arteriovenous malformations of the lateral and sigmoid sinuses based on histopathological examinations. *J Neurosurg* 1992; 76: 600-606.
18. Geibprasert S, Pereira V, Krings T, et al: Dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations.

Stroke 2008; 39: 2783-2794.

19. Tanaka M: Embryological Consideration of Dural Arteriovenous Fistulas. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2016; 56: 544-551.
20. Choi JW, Kim BM, Kim DJ, et al: Hypoglossal canal dural arteriovenous fistula: incidence and the relationship between symptoms and drainage pattern. *J Neurosurg* 2013; 119: 955-960.

Figure legend

Figure.1 Initial brain MRA and cerebral angiography

A: Source image of MRA showed the hyper intensity signals around the right hypoglossal canal. B,C: Right common carotid artery angiography (B: antero-posterior view, C: lateral view) showed right ACC dAVF fed by right ascending pharyngeal artery and drained to right VAVP and IJV. No retrograde venous drainage was found. D,E: Left ascending pharyngeal artery (antero-posterior view) and odontoid artery from left vertebral artery (antero-posterior view) also fed right ACC dAVF.

F: Schematic illustration of major drainage roots from the shunt pouch. Arrows show venous flow.

ACC dAVF: anterior condylar confluence dural arteriovenous fistula

SS: sigmoid sinus, JB: juglar bulb, IJV: internal juglar vein

HC: hypoglossal canal, LCV: lateral condylar vein

AIVVP: anterior internal vertebral venous plexus

VAVP: vertebral artery venous plexuss

Figure.2 Brain MRI and right external angiography after worsening

A: Hyper intensity area appeared in medulla on FLAIR image.

B.C: Right external angiography (B: antero-posterior view, C: lateral view) showed that paravertebral venous plexus as anterograde drainage disappeared, and AMV as retrograde drainage newly appeared. IJV as anterograde drainage remained.

AMV: anterior medullary vein, IJV: internal juglar vein

Figure.3 Selective ascending pharyngeal artery angiography and Vaso CT

A.B: Selective right ascending pharyngeal artery angiography (A: antero-posterior view, B: lateral view) clearly showed IJV (black arrow head) and AMV (black arrow) . C-E: Vaso CT delineated the bridging vein between shunt pouch and AMV (arrow) and restricting vein connecting between IJV and shunt pouch (arrow head) . Shunt pouch was fed by intraosseus artery derived from ascending pharyngeal artery, and expand into hypoglossal canal.

F: Schematic illustration of major drainage roots from the shunt pouch. Arrows show venous flow.

SS: sigmoid sinus, JB: juglar bulb, IJV: internal juglar vein

AMV: anterior medullary vein, IJV: internal juglar vein

Figure.4

A: Selective ascending pharyngeal artery angiography before embolization. B: AMV was embolized by coil. C,D: Shunt pouch was embolized in several compartments. E: Shunt flow disappeared after coil embolization in shunt pouch.

F: After treatment, hyper signals around right hypoglossal canal on MRA disappeared. G: 3 months after treatment, hyper intensity area in medulla on MRI disappeared.

AMV: anterior medullary vein, IJV: internal juglar vein

Figure.1 A

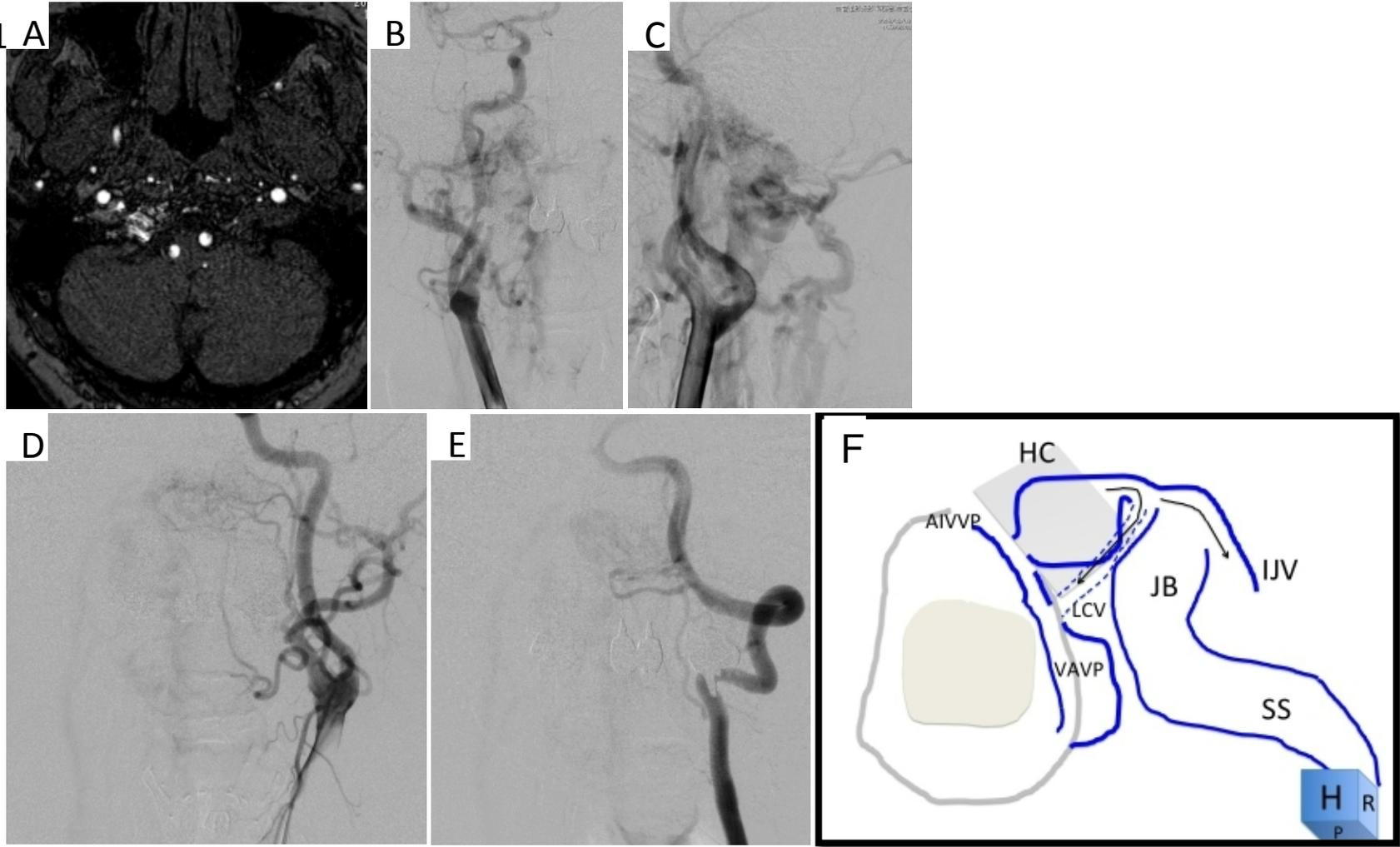


Figure.2

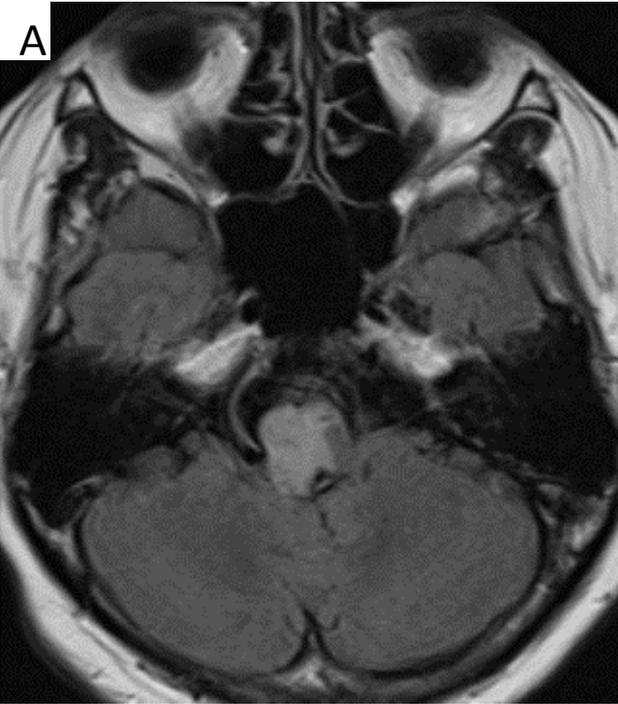


Figure.3

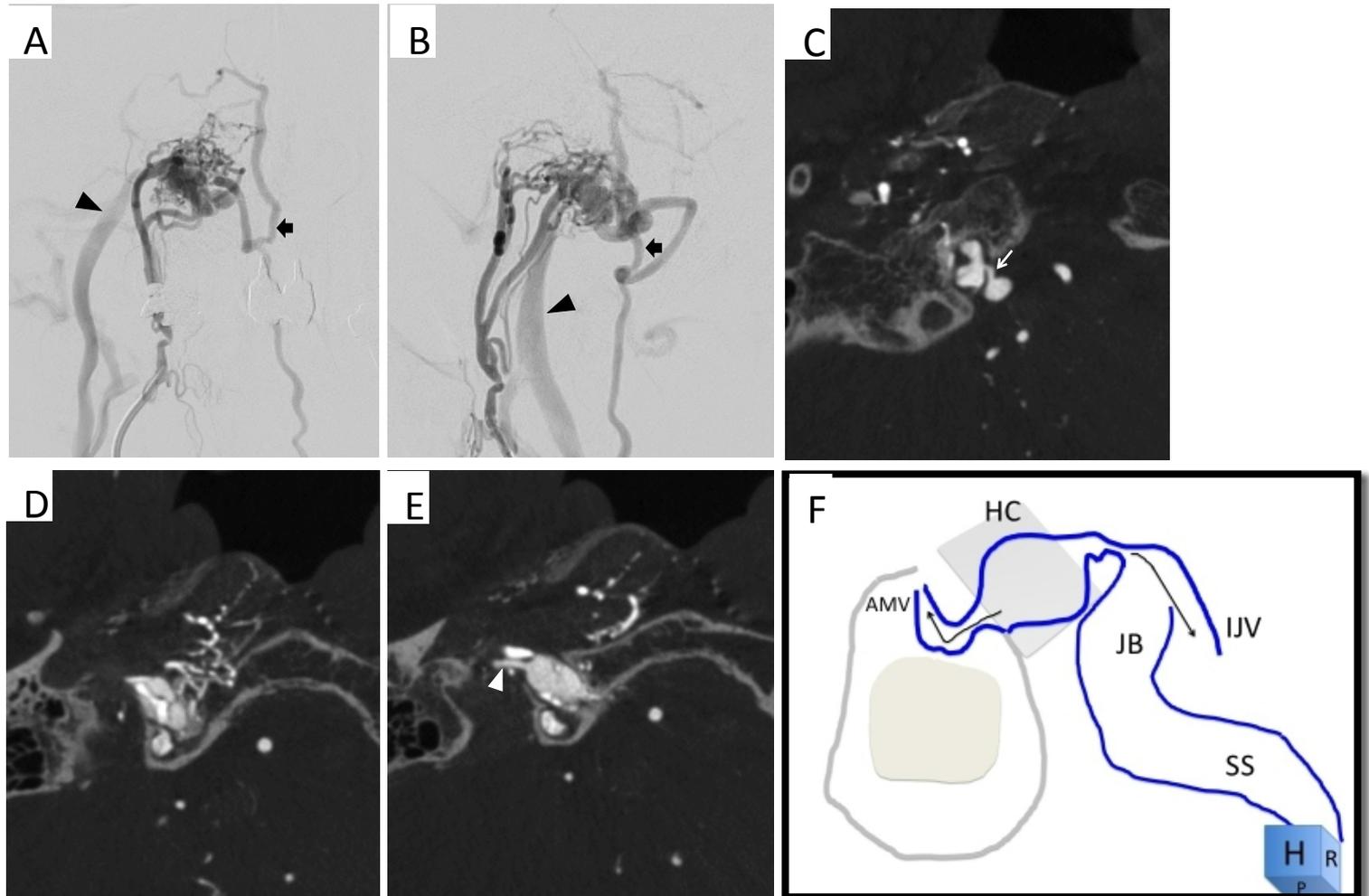


Figure.4

