

症例報告

多発頸髄硬膜動静脈瘻を伴った 頸部巨大傍椎体動静脈シャントの1例

浅野 剛 飛騨一利 長内俊也 青山 剛 宝金清博

Giant cervical paravertebral arteriovenous shunts with multiple dural arteriovenous fistulas

Takeshi ASANO Kazutoshi HIDA Toshiya OSANAI Takeshi AOYAMA Kiyohiro HOUKIN

Department of Neurosurgery, Hokkaido University Graduate School of Medicine

●Abstract●

Objective: We report a case of giant cervical paravertebral arteriovenous shunt (AVS) with multiple dural arteriovenous fistulas (dAVFs) at the C1-2 cervical level successfully managed with embolization.

Case presentation: A 47-year-old male presented with progressive myelopathy and mild heart failure. Workup imaging studies indicated a giant cervical paravertebral arteriovenous shunt with soft tissue arteriovenous malformation (AVM) suggesting a diagnosis of spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAMS). Numerous feeding arteries contributed to these lesions and the shunt volume was extremely large. Transarterial and transvenous embolization of this huge paraspinal AVS did not improve his symptoms. The finding of multiple dAVFs located at the C1-2 cervical space on follow-up angiography after the 11th session led to the suspicion that these dAVFs were responsible for his myelopathy. His symptoms improved after the treatment of these dAVFs.

Conclusion: Precise diagnosis of the lesion responsible for the main symptom is mandatory in the treatment of complex spinal AVS, such as occurs in SAMS.

●Key Words●

embolization, paravertebral arteriovenous shunt, spinal arteriovenous metamerism syndrome, SAMS

北海道大学大学院医学研究科 脳神経外科

<連絡先: 浅野 剛, 旭川赤十字病院 脳神経外科

〒070-8530 北海道旭川市曙1条1-1-1 E-mail: tasano@med.hokudai.ac.jp

(Received September 16, 2011 : Accepted February 16, 2012)

緒言

脊髄・脊椎動静脈シャント (arteriovenous shunt ; AVS) の中には, 椎体周囲静脈に動静脈短絡を持ち, 拡張した静脈により脊髄圧迫や骨変形を来す稀な一群が存在し, 傍椎体動静脈奇形 (paravertebral arteriovenous malformation ; AVM / arteriovenous fistula ; AVF) もしくは傍脊椎動静脈奇形 (paraspinal AVM/AVF) として報告されている^{5,6)}. また, 脊髄のみならず, 椎体, 筋, 内臓, 皮膚など, 同一分節内で横断性の動静脈シャントを有する症例が存在するが, これらは juvenile type AVM⁴⁾, Cobb syndrome³⁾, Type 3 AVM¹⁾, extradural-

Intradural AVM¹¹⁾ などの名称で記載されている. Lasjauniasらは, こういった病変に対して, spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAMS) との概念を提唱している^{7,10)}.

今回, 我々は巨大な傍椎体動静脈シャントに多発硬膜動静脈瘻 (dural arteriovenous fistula ; dAVF) および左後頸肩部の soft tissue AVM が併発する症例を経験した. このような複雑病変の診断および治療における注意点につき考察し報告する.

症例呈示

症例 : 47 歳, 男性.

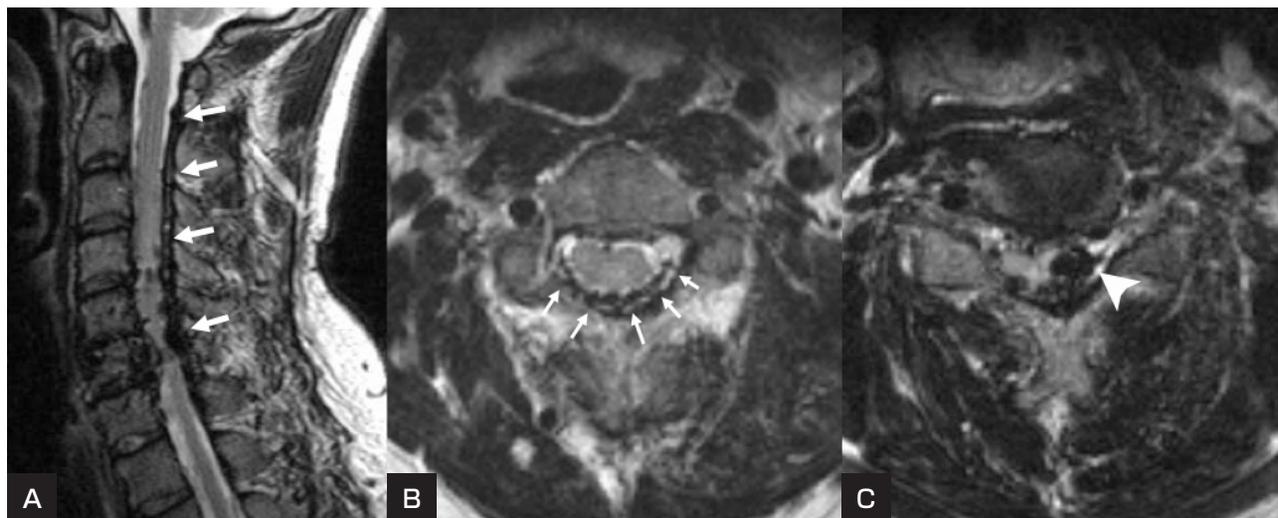


Fig. 1
 Pretreatment MRI, T2-weighted images, sagittal section (A) and transverse section at the level of C3 (B) and C4/5 (C) show abnormal signal voids inside the spinal canal (large arrows) and just at the dorsal aspect of dural sac (small arrows). Note that intramedullary edema is minimal and there is no evidence indicating an association with intramedullary vascular malformation. A large intradural varix vascular aneurysm compressing the spinal cord is also observed (arrow head).

主訴：四肢脱力，左前頸部膨隆

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：40歳頃より左上肢のしびれが出現。41歳時の健康診断にて心拡大，軽度心不全を指摘された。前医循環器内科にて頸部の動静脈短絡による心不全と診断され，同科にて心不全治療目的で左鎖骨下動脈分枝のコイル塞栓を受けた。その後，数年間は症状の悪化なく経過していたが，46歳時から新たに両下肢のしびれが出現し，歩行障害へと進行した。脊髄症状の治療目的で当科を紹介され入院となった。

入院時神経学的所見：1) 四肢麻痺 (MMT 3-4/5)，2) 両上肢腱反射消失，両下肢腱反射亢進，3) 右C5および左T8レベル以下の触覚，痛覚低下，4) 両下肢振動覚，位置覚消失などが認められた。

1. 画像診断

MR angiography (MRA) およびCT angiography (CTA)にて，頸部左側に長径8cmに及ぶ巨大なvarixと，頭蓋頸椎移行部からC6椎体レベル脊柱管内に多数のflow voidが認められた (Fig. 1, Fig. 2A)。MRI矢状断および横断像では，前内椎骨静脈叢の拡張は著明ではなく，脊髄背側のflow voidが目立っていた。脊髄表面および髄内には拡張した異常血管は確認できず，髄内信号変化はC4-5椎体レベルでごくわずかに認められるのみであった (Fig. 1)。また，C3椎体レベルでは，拡張した血

管は硬膜に沿って存在し，硬膜外静脈叢の拡張は明らかではなかった (Fig. 1B)。C4/5椎間板レベルでは，脊髄左側の硬膜内血管瘤による脊髄圧迫が認められた (Fig. 1C)。C6椎体左側には著明な骨破壊が認められ，造影CTの冠状断multiplaner reformation (MPR)では，この血管瘤と脊柱管内静脈叢が連続しているように見えた (Fig. 2A, B)。

2. 血管造影 1

診断血管造影を行うと，両側鎖骨下動脈分枝，両側椎骨動脈 (vertebral artery ; VA) からの無数のfeederが関与する巨大なvarixを伴ったparavertebral AVSが認められた (Fig. 2C, 3A)。AVFの成分も有するhigh flowの病変であり (Fig. 3A-C)，対側からのfeederは脊柱管内，筋などの側副血行を介してvarixへ流入しており (Fig. 3C)，late phaseでは右心房まで明瞭に描出された (Fig. 3D)。左鎖骨下動脈造影ではvarixから内椎骨静脈叢と思われる部位への逆流がわずかに描出され (Fig. 4A)，左後頸部には網状の拡張した血管の集簇が認められた (Fig. 4B)。この一部は前述のvarixへと連続しているが，背部の静脈へ流出する成分もあり，拡張したfeeder網ではなく，後頸部から右肩部の軟部組織AVMと考えられた。なお，高流量かつ複雑な病変のため，造影剤使用量などから診断血管造影は2回に分割し，前医のコイル塊のため左VA起始部の視認ができず，左

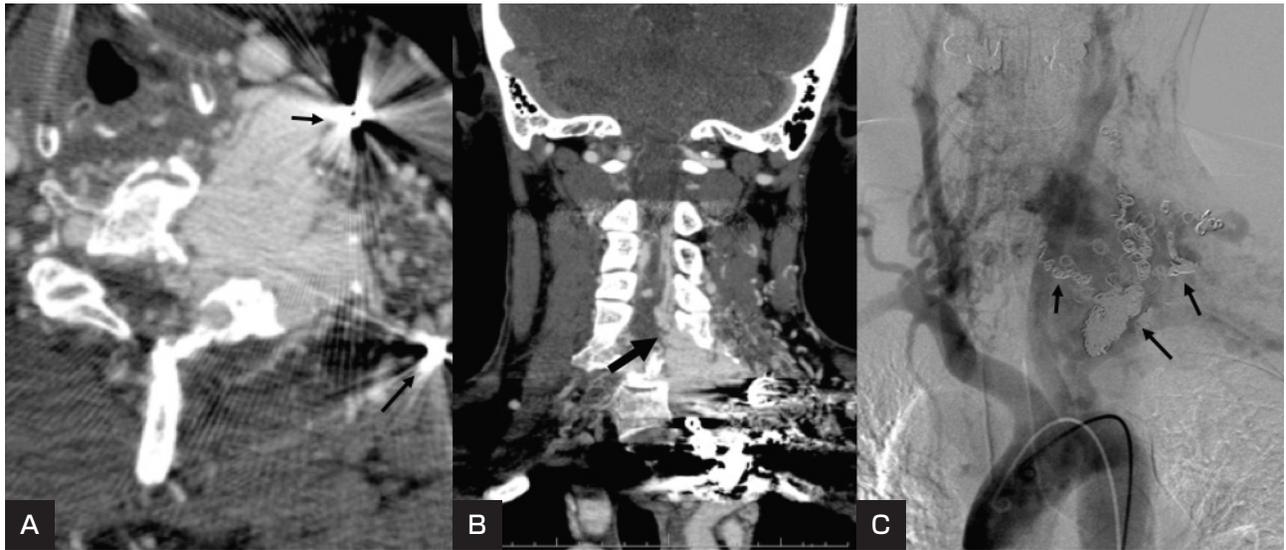


Fig. 2

Pretreatment contrast enhanced CT, at the level of C6 (A) and its coronal multiplanar reformation (B) show a huge varix adjacent to the C6 vertebral body. Note the marked bony erosion of the C6 vertebra and a connection between this paravertebral varix and an enlarged internal vertebral venous plexus (arrow).

An aortography, anteroposterior (AP) view (C) shows a huge paravertebral varix and numerous feeding vessels from the arterial branches of bilateral subclavian arteries. Note the coils placed in the left thyrocervical trunk feeders during the prior treatment (small arrows in Fig. 2A, C)

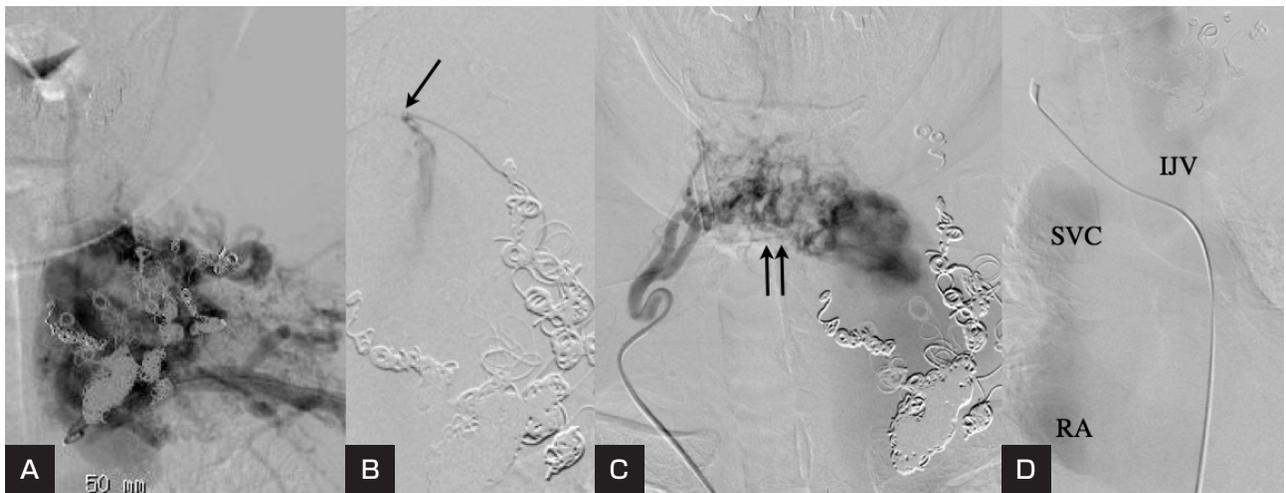


Fig. 3

A : Pretreatment digital subtraction angiography (DSA), left subclavian artery injection, antero-posterior view demonstrates extensive arteriovenous shunts.

B : DSA, superselective injection of a thyrocervical feeder, shows a fistulous component and the tip of the microcatheter (arrow).

C, D : DSA, right thyrocervical injection, early (C) and late (D) phases. The early phase DSA shows the establishment of a contralateral connection via anastomosis between the spinal canal branches on both sides (double arrows). The late phase DSA shows clear opacification of the left internal jugular vein (IJV), superior vena cava (SVC), and right atrium (RA).

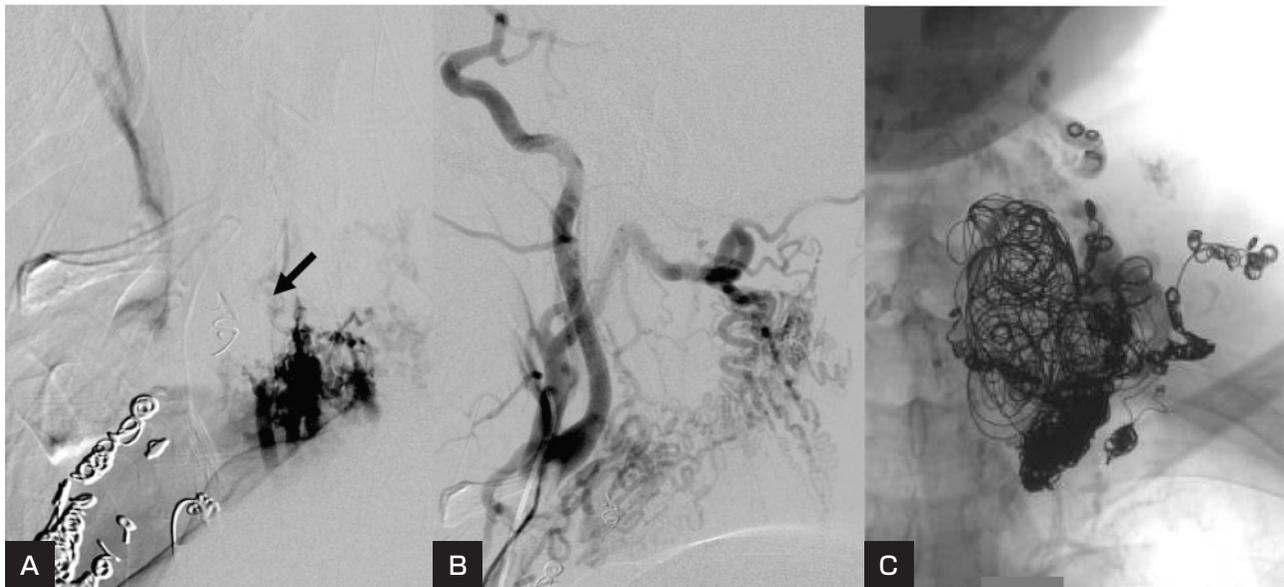


Fig. 4

- A : Digital subtraction angiography (DSA), left subclavian artery injection, lateral view shows retrograde filling of the intervertebral venous plexus (arrow).
 B : DSA, left common carotid artery injection, lateral view reveals posterior neck soft tissue arteriovenous malformation supplied mainly by the occipital artery.
 C : A nonsubtracted X-ray view depicts the coils placed in the paravertebral varix.

VA の選択造影は行わなかった。

3. 血管内治療 1

画像所見から、MRI で認められた硬膜内の血管瘤による脊髄圧迫が症状の主因であると考えられたが、診断血管造影では、この所見に相当する動脈瘤や静脈瘤は確認できなかった。ただ、前述の如く内椎骨静脈叢への逆流は僅かに描出されており、またCTA からは脊柱管内静脈叢と傍椎体部の巨大 varix は連続していると考えられ、paravertebral AVS による盗血現象もしくは他の feeder からの血流による造影剤希釈のために脊柱管内静脈への逆流が明瞭に描出されないものと解釈し、この時点では、脊髄症状の主因と考えられる C4/5 椎間板レベルの硬膜内 varix の成因は paravertebral AVS であると捉え、これに対する治療を開始した。治療戦略としては、経動脈的塞栓術 (transarterial embolization ; TAE) にて flow reduction を行った後、paravertebral AVS の巨大 varix に対して経静脈的にコイル塞栓を行い、静脈側から完全閉塞を目指す方針とした。右側からの TAE については、脊柱管内分枝や筋肉枝などの動脈吻合が介在し、シャント直近への到達は困難であるため、まずは左側から TAE を開始し、経静脈的塞栓 (transvenous embolization ; TVE) の直前に右側からの feeder に対し

近位塞栓を追加することとした。

4. 第 1-6 回目血管内治療

甲状腺動脈幹の分枝など、左鎖骨下動脈からの feeder を中心に、延べ 25カ所から n-butyl cyanoacrylate (NBCA) を用いた TAE を行った。一部に大径の fistula 成分があり、これらに対しては高濃度 NBCA を用いた (Fig. 3B)。6 回の治療が終了した時点で十分な flow reduction は得られなかったが、遠隔地在住の症例で早期の根治を強く希望されたため、この時点で TVE を試みることにした。

5. 第 7 回目血管内治療

右甲状腺動脈および肋頸動脈幹の分枝に対し、スポンゼルおよびコイルを用い一時的 flow reduction を行ったのち、TVE を開始した。varix は巨大で、高流量のシャント血流存在下での塞栓になるため、コイルの安定した留置ができない可能性が高いと考え、double catheter 法にて治療を行った。7Fr ガイディングカテーテルを大腿静脈から内頸静脈に誘導し、さらに 4Fr カテーテルとマイクロカテーテルを傍椎体 varix 内に進め、GDC18 24 mm × 40 cm (Stryker, Kalamazoo, MI, USA) 6 本で cage を作った後、シャントが集中していると思われる varix 内上方内側を中心に、0.035 インチの fibered coil な

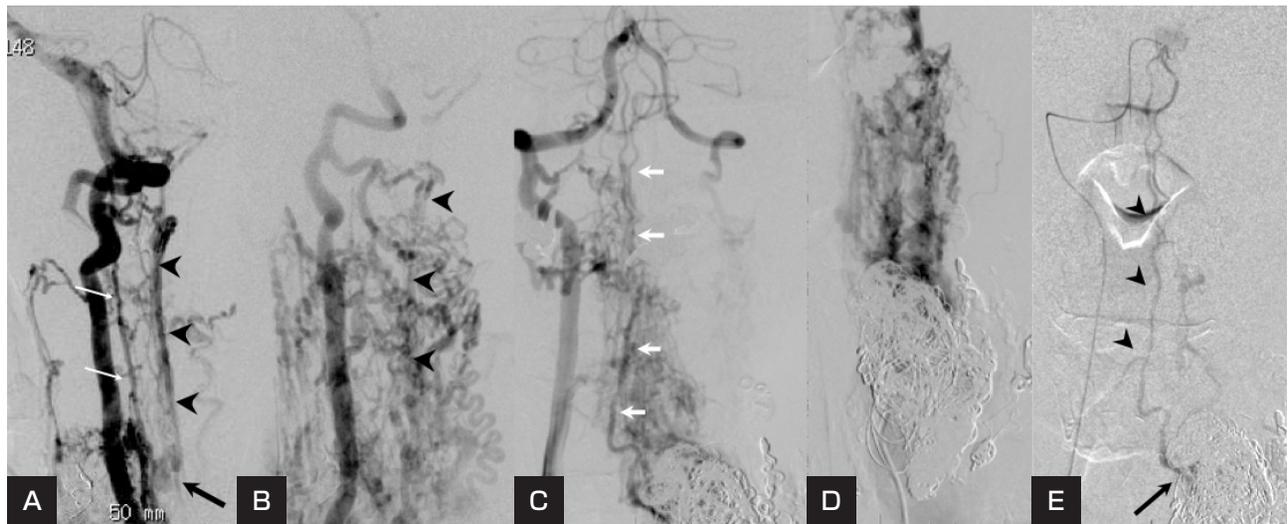


Fig. 5

Control angiograms after the 11th intervention, lateral view of the right (A) and the left (B) vertebral artery (VA) and antero-posterior view of the right (C) and the left (D) VA show multiple dural arteriovenous fistulas and meningeal draining vessels (arrow head). A dilated anterior spinal artery (ASA) is also observed (small white arrows). Note the intradural varix at the C4/5 level (large white arrow).

E : Right C1 segmental branch injection, AP view shows the enlarged anterior spinal artery (ASA). The ASA connects to the paravertebral arteriovenous shunt through the radicular artery (arrow).

どで充填を行った。治療開始後数時間経過したところから四肢脱力が出現し、MMT 1点程度まで悪化した。TVEの過程で脊髄の正常静脈灌流に支障を来す変化が生じたと考え、可及的にシャント量を減ずるよう、再度両側のfeederからNBCAを用いたTAEを計10カ所まで追加した (Fig. 4C)。TAE追加後、症状は徐々に改善し、数日で術前の状態まで回復した。

6. 第8-11回目血管内治療

再度TAEにてparavertebral AVSのflowを減ずる方針とし、両側鎖骨下動脈の分枝12カ所から、NBCAの注入を追加した。治療開始前と比べparavertebral AVSのシャント流量は減少したが、第11回目塞栓術終了時点でも当初からの臨床症状の有意な改善は得られなかった。

7. 血管造影2

第11回目血管内治療後も症状改善が芳しくなかったことから、再度診断血管造影を実施した。その結果、それまで明らかでなかった両側VAから起始する分節動脈および上行咽頭動脈、甲状頸動脈幹などからの分枝をfeederとする、頭蓋頸椎移行部からC2椎体レベルの多発dAVFの存在が判明した (Fig. 5A-D, 6A, B)。dAVFからのシャント血流は拡張したmeningeal veinを通過し、いずれもC4/5椎間板レベルの硬膜内varixへ

流入していた (Fig. 5A, 6A) が明らかな脊髄静脈への逆流は認められなかった。硬膜内varixについては、meningeal vein自体が拡張したものなのか、根静脈などのbridging veinが拡張したものなのかは、画像上、判定困難であった。同時に前脊髄動脈および後脊髄動脈も著明に拡張して描出されていたため、perimedullary AVF合併の有無を確認する目的でこれらの選択的造影を行ったが、脊髄内および表面には明らかなAVSは認められず、これらの脊髄動脈はparavertebral AVMのfeederとして機能した結果、拡張し根動脈の逆流を生じていることが判明した (Fig. 5E)。以上から、脊髄症状の主因である硬膜内varixは、頭蓋頸椎移行部からC2椎体レベルにかけての多発dAVFに伴い発生したものと考え、これ以降は治療の対象を多発dAVFに切り替えた。

8. 第12-15回目血管内治療

dAVFのfeederである、両側VAから起始するC1-4分節動脈および上行咽頭動脈など6カ所からNBCAを用いたTAEを行った (Fig. 6C, D)。一部のfeederでは、隣接する分節動脈へのNBCA迷入を防止する目的で、コイルを用いた血流改変も併施した (Fig. 6D)。

有効な塞栓が可能と考えられたfeeder全てに対してNBCA注入を行った結果、dAVFの完全閉塞は得られ

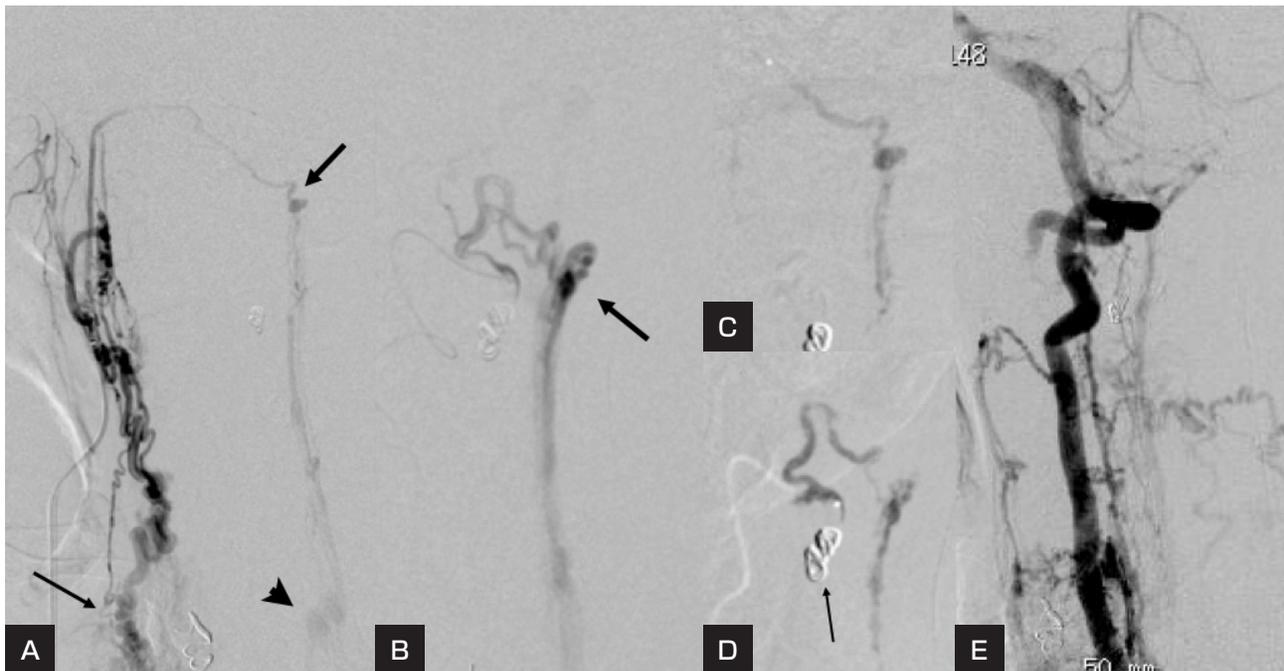


Fig. 6

- A : Angiogram of the left ascending pharyngeal artery injection, lateral view, demonstrates the dural arteriovenous fistula (dAVF) located at the C1 spinal level (arrow). Note the intradural varix at the C4/5 spinal level (arrow head) and the outflow from the dAVF into the paravertebral varix (small arrow).
- B : Angiogram of the right C2 segmental artery injection, lateral view, shows the dAVF at the C2 spinal level (arrow).
- C, D : Angiogram after superselective injection of the left ascending pharyngeal branch with 57% n-butyl cyanoacrylate (NBCA) (C) and the right C2 segmental branch with 40% NBCA (D). Note the platinum coil placed for the purpose of flow modification.
- E : Angiogram following the right vertebral artery injection, lateral view, after the final treatment shows significant decrease of the dAVF. Note that the intradural varix is not clearly opacified.

なかったものの、meningeal veinへ流入するシャント血量は著明に減少し、C4/5椎間板レベルの硬膜内 varix の描出も不明瞭となったため、この時点で治療を終了した (Fig. 6E)。NBCA 注入は総計 53カ所に及んだ。治療後の MRI では脊柱管内静脈の縮小が観察され、くも膜下腔が明瞭化した (Fig. 7)。その後、脊髄症状は徐々に改善し独歩可能となり、最終治療から 44 日目の時点で自宅退院となった。

9. 治療後経過

退院 1 年後の MRI は最終塞栓術後と著変なく、歩行障害の悪化もなかったが、左握力低下の自覚と左上肢の熱感の悪化が出現した。同時期に施行した血管造影では、傍椎体 varix 内の coil 変形が認められたが、病変形態の本質的变化は確認できなかった。握力低下については paravertebral AVS に伴う神経根周囲の静脈灌流障害もしくは変形したコイルによる radiculopathy が原因と考えられ、熱感については左後頸肩部 soft tissue AVM の

関与と考えられたが、いずれの病変に対しても TAE 単独での有効なシャント量減少は困難であり、TVE では治療に伴う脊髄症状悪化が危惧されるため、現時点では経過観察としている。

考 察

本症例の病変は、大きく分けて、1) 左頸部巨大 paravertebral AVS 2) 頭蓋頸椎移行部から C2 椎体レベルの dAVF 3) 左後頸肩部の soft tissue AVM、の 3 つであり、それぞれ、心不全および左 C5 radiculopathy, myelopathy, 左肩部背部感覚障害 (熱感) の各症状に対応すると考えられる。脊髄・脊椎および周囲組織に動静脈シャントが多発する症例では、SAMS などの metameric lesion を想定する必要がある。本症例では左頸部 paravertebral AVS と後頸肩部 soft tissue AVM が同一分節由来の SAMS と考え得る。一方、頭蓋頸椎移行部から C2 レベルの多発 dAVF については、前者とは

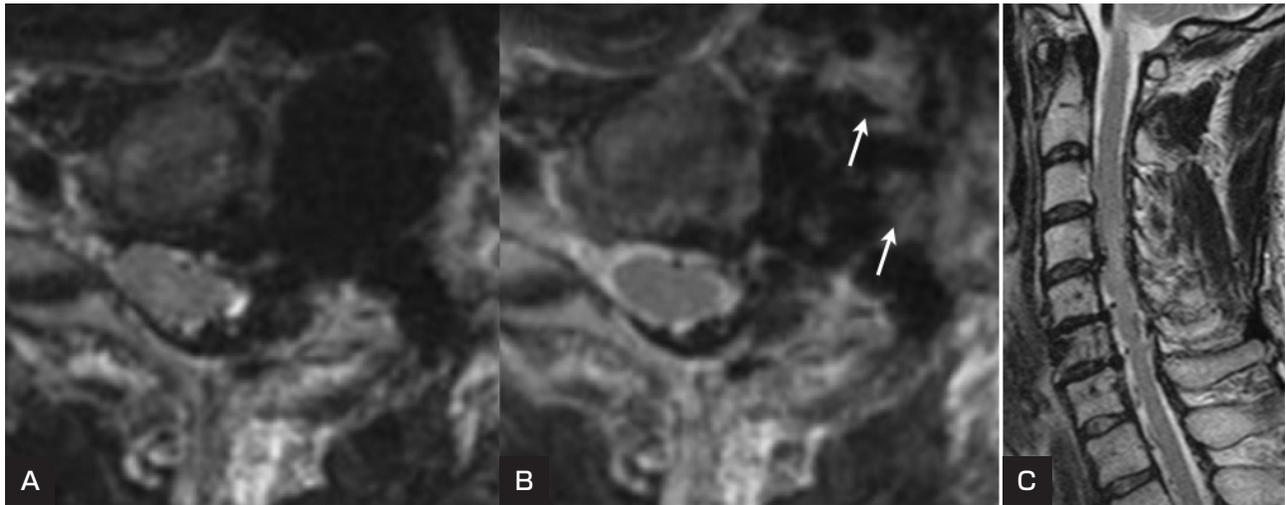


Fig. 7

MRI T2-weighted, transverse images at the level of C5/6, pretreatment (A) and follow-up MRI performed 1 week after the final treatment, T2-weighted transverse (B) and sagittal (C) images show marked reduction of the dilated meningeal veins. Note the high signal intensity inside of the paravertebral varix, which contains the embolic material and thrombus (arrow).

異なる髄節レベルに位置していた。dAVFの発生機序として、局所的な静脈圧亢進が一因となることが示唆されているが^{2,12,13}、paravertebral AVSではepidural plexusの圧上昇が生じ得るとされ⁸、本症例では血管造影上はparavertebral AVSから脊柱管内静脈全域への逆流は確認できなかったものの、TVEの際に四肢麻痺が悪化し、また、CTAでも脊柱管内静脈叢とvarixの連続が強く疑われており、paravertebral AVSの影響で頸部脊柱管内の静脈圧が慢性的に上昇していた可能性がある。本症例では、こういった機序で二次的にdAVFが多発したと推察される。

SAMSに代表される複雑な血管構築の脊髄AVSでは、その根治は一般的に困難と考えられる⁹。現実的な治療目標は、問題となっている症状の責任病変にターゲットを絞って、その部位の永続的な閉塞を目指すことであるが、本症例のような多発血管病変では、責任病変を正確に同定し、かつ他病変に不利な影響を及ぼさない形で治療を行うことは必ずしも容易ではない。高流量かつ複雑な形態のAVSでは、明瞭な画像を得るには多量の造影剤を要し、相対的に小さな病変は、大きな病変にマスクされ評価が難しくなる。また、AVSによる盗血現象や他のfeederからの血流の影響があるため、病変相互の静脈流出路の関係や、各々の病変と脊髄との静脈流出の関係を正確に評価することは困難となりやすい。本

症例では、治療開始の段階で主訴に対する責任病変を誤認し、期せずして脊髄の静脈流出を障害する結果となり、一過性ではあるが急激な症状悪化に至った。高流量の複雑な病変では、診断血管造影を複数回に分割し、計画的に検査を進めることが重要である。また、静脈側から治療を行う場合は、CTAなどの他の診断modalityを援用し治療前に十分に検討することが必須であるが、前述のように各々の病変の流出経路の形態や相互関係を正確に把握することは困難であるため、治療の結果の流出路障害については不確定の要素があることを念頭に置き、経静脈的塞栓術の適応および実施タイミングについて慎重に検討する必要がある。また、本症例では、前医にてコイルによる近位動脈遮断がなされており、これによりシヤント直近へアクセスできるルートが減り、さらに多量のコイルでworking angleが制限され、残存feederの起始部が視認できなくなるなど、後の治療に支障を来している。急激な症状進行時などやむを得ない状況もあり得るが、コイルを用いた近位塞栓は基本的に避けるべきであると考えられる。同様な問題はOnyx使用時にも生ずると考えられ、これらのX線吸収値の高い塞栓物質を使用する場合は、後の治療に支障を来さないよう、治療全体を見通した上で使用するタイミングや範囲を決定することも重要である。また、本症例では脊髄動脈の拡張も認められたが、paravertebral AVSが存在した場合、脊髄

動脈が feeder となり、根動脈を逆流し病変に関与し得ることが知られている¹¹⁾。SAMS を念頭に置いた場合には、髄内 AVM や脊髄 AVF の併発の有無を確認する必要があり、鑑別のために必要な知識である。本症例は進行性かつ遠隔地在住のため、半年間で多数回の治療を行っている。皮膚症状など、急性の放射線障害は出現していないが、複雑病変では多数回の治療を要することが想定されるため、放射線被曝も考慮し治療計画を考えることも重要である。

結 論

多発頸髄硬膜動静脈瘻を伴った巨大頸部傍椎体動静脈シャントの一例を経験した。治療の結果、症状の改善が得られたが、複雑かつ高流量の病変のため、主訴に対する責任病変の特定に難渋した。術前の十分な評価と計画的な治療が重要であると考えられた。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態は存在しない。

文 献

- 1) Anson JA, Spetzler RF: Classification of spinal arteriovenous malformations and implications for treatment. *BNIQ* **8**:2-8, 1992.
- 2) Chen L, Mao Y, Zhou LF: Local chronic hypoperfusion secondary to sinus high pressure seems to be mainly responsible for the formation of intracranial dural arteriovenous fistula. *Neurosurgery* **64**:973-83, 2009.
- 3) Cobb S: Hemangioma of the spinal cord: associated with skin naevus of the same metamere. *Ann Surg* **62**:641-49, 1915.
- 4) Di Chiro G, Doppman JL, Ommaya AK: Radiology of spinal cord arteriovenous malformations. *Prog Neurol Surg* **4**:329-354, 1971.
- 5) Goyal M, Willinsky R, Montanera W, et al: Paravertebral arteriovenous malformations with epidural drainage: clinical spectrum, imaging features, and results of treatment. *AJNR* **20**:749-755, 1999.
- 6) Hui F, Trossello MP, Meisel HJ, et al: Paraspinal arteriovenous shunts in children. *Neuroradiology* **36**:69-73, 1994.
- 7) Krings T, Geibprasert S, Luo CB, et al: Segmental neurovascular syndromes in children. *Neuroimaging Clin N Am* **17**:245-258, 2007.
- 8) Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A: Spinal Arteriovenous Malformations. Surgical Neuroangiography vol.2.2 Clinical and Endovascular Treatment Aspects in Adults. Berlin, Springer-Verlag, 2003, p738-740.
- 9) 難波 克成, 新見 康成, SONG JK, 他: C2-5 Spinal Arteriovenous Metameric Syndrome の1例. *JNET* **2**:50-55, 2008.
- 10) Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al: Classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal-the Bicêtre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999. *Neurosurgery* **51**:374-380, 2002.
- 11) Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, et al: Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* **96**:145-156, 2002.
- 12) Terada T, Higashida RT, Halbach VV, et al: Development of acquired arteriovenous fistulas in rats due to venous hypertension. *J Neurosurg* **80**:884-889, 1994.
- 13) Zhu Y, Lawton MT, Du R, Shwe Y, et al: Expression of hypoxia-inducible factor-1 and vascular endothelial growth factor in response to venous hypertension. *Neurosurgery* **59**:687-696, 2006.

JNET 6:32-39, 2012

要 旨

【目的】 多発頸髄硬膜動静脈瘻を伴った頸部巨大傍椎体動静脈シャントに対し、塞栓術を行い良好な症状コントロールを得た症例を経験したので報告する。**【症例呈示】** 47歳男性、進行性の脊髄症状にて発症。左頸椎前方の巨大傍椎体動静脈シャント、左後頸肩部の soft tissue arteriovenous malformation (AVM) を認め spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAMS) と考えられた。傍椎体動静脈シャントに対し経動脈および経静脈的塞栓術を行ったが症状は改善せず、経過中に二次性の頭蓋頸椎移行部から C2 レベルの多発硬膜動静脈瘻の存在が明らかとなり、これが脊髄症状の主因と考えられた。多発硬膜動静脈瘻に対する経動脈的塞栓術の結果、症状改善が得られた。**【結論】** SAMS に代表される複雑かつ高流量の脊髄・脊椎動静脈シャントの治療においては、主訴に対する責任病変を正確に認識し、その形態を十分に評価した上で計画的に治療を行うことが重要である。