

1)症例報告

2) 脳梗塞に対する急性期血行再建術後に硬膜動静脈瘻が発生し塞栓術を行った 1 例

3)水谷高輔¹⁾、中林規容¹⁾、相見有理¹⁾、吉田光宏¹⁾、白石大門¹⁾、苗代朋樹¹⁾、伊藤八峯²⁾

4)

1)市立四日市病院 脳神経外科

2)みたき総合病院 脳神経外科

5)氏名：水谷高輔

所属施設：市立四日市病院 脳神経外科

住所：三重県四日市市芝田 2 丁目 2 - 3 7

電話番号：059-354-1111

メールアドレス：mizutani.yokkaichi@gmail.com

6)キーワード

Tandem occlusion, arteriovenous fistula, internal carotid artery dissection, anterior condylar confluence, fibromuscular dysplasia

7)宣言

本論文を、日本脳神経血管内治療学会機関紙 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。

和文要旨

目的：今回我々は脳梗塞に対する急性期血行再建術後に硬膜動静脈瘻が発生し塞栓術を行った1例を経験したので報告する。

症例：44才男性。頸部痛を主訴に当院 ER へ救急搬送され、頭部 MRI で右内頸動脈閉塞による脳梗塞を認めた。血栓回収療法により内頸動脈の再開通は得られたが中大脳動脈(M2)の閉塞と内頸動脈解離を認め、それらは経過観察とした。術後経過良好でリハビリ転院となったが術後4ヶ月目の脳血管撮影で硬膜動静脈瘻を認め後日経動脈的塞栓術を実施し自宅退院となった。

結論：本症例では解離により内頸動脈が拡張、挙上し静脈が圧迫され硬膜動静脈瘻が発生したと考えられ、発生前後の画像の経時的な変化を確認することができた。

緒言：硬膜動静脈瘻(Dural arteriovenous fistula:dAVF)の発生要因としては静脈洞血栓症に加え、静脈還流障害、静脈性高血圧、外傷などがあげられている。本症例は頸部内頸動脈(Internal carotid artery:ICA)の解離により血管が拡張、挙上し、内頸静脈(Internal jugular vein:IJV)を圧迫し、狭窄したと考えられた。それに伴いもともとIJVを介してドレナージされていた大量の静脈還流が、側副血行路のVertebral venous plexus(VVP)へ流れるようになりVVP→Suboccipital cavernous sinus(SCS)→Posterior condylar vein(PCV)→Anterior condylar confluence(ACC)→Anterior condylar vein(ACV)と徐々に静脈のうっ滞がおき、静脈還流障害をきたし、ACVと上行咽頭動脈(Ascending pharyngeal artery:AphA)の間にAVシャントが発生したと考えられた。本症例を通じてdAVFの発生前後の画像的考察を行い、本症例に特徴的な頸部ICAの形状についても考察を行った。

症例呈示

症例：44歳男性

主訴：頸部痛

既往歴：高血圧、顔面半側萎縮症

内服、アレルギー：なし

社会歴：体育教師、利き手は左手

現病歴：朝から頸部痛があり、仕事の会議中に突然呼びかけに反応しなくなり、当院 ER へ救急搬送となった。

入院時身体所見：体温 36.7 度、心拍数 62 回/分、血圧 151/94mmHg

神経学的所見：JCS II-10、GCS：E3V4M5、構音障害、失語、左上下肢不全麻痺、左半側空間無視を認めた。

頭部 MRI の拡散強調画像 (Diffusion weighted imaging:DWI) で右側頭葉を中心とした中大脳動脈 (Middle cerebral artery:MCA) 領域に淡い高信号域 (High intensity area:HIA) を認め (Fig.1a)、MRA では右 ICA 閉塞を認めた (Fig.1b)。DWI-ASPECTS (Alberta Stroke Programme early CT Score) は 7 点だった。頸部痛があったことから解離も疑い 3DCTA を撮影したところ、大動脈解離は認めなかったが右頸部 ICA は C2~3 の高さで閉塞しており、左頸部 ICA に強い屈曲と蛇行を認めた (Fig.1c)。発症時刻からは tPA (tissue plasminogen activator) の適応もあったため、tPA を投与しながら血栓回収療法を行うこととし、A direct aspiration First Pass Technique (ADAPT) 法を選択した。

術中所見：9Fr Optimo (東海メディカルプロダクツ、愛知) に Penumbra 5MAX ACE reperfusion catheter (Penumbra, Alameda, CA, USA) (5MAX ACE)、

Penumbra 3MAX ACE reperfusion catheter(Penumbra, Alameda, CA, USA)、ASAHI CHIKAI BLACK(朝日インテック、愛知)を通して ICA を血管選択した(Fig.1d)。Proximal protection を行い閉塞部位の前後で 5MAX ACE から造影して血栓の大きさを確認した。5MAX ACE を引き戻しながら吸引をかけると赤色血栓を認め右 ICA の再開通が得られた。右頸部 ICA に血管拡張、屈曲、蛇行を伴う解離を認めたが、形状からステント留置は困難と考えられた。また、この際、頸部 ICA の解離部に一致して IJV が狭窄していることが確認され、脳静脈は pterygoid plexus や deep cervical vein(DCV)を介して還流していた(Fig.1e)。M2 の inferior trunk の閉塞を認めたが、motor cortex へ向かう superior trunk の開通を確認し、症状の増悪がないことを確認して終了とした(TIC12b)。発症から再開通まで 4 時間 15 分、穿刺から再開通までは 1 時間 15 分だった。

術後経過：術後 1 日目の MRI の DWI では右側頭葉のみに HIA を認め島回から前頭葉にかけての HIA は消失していた(Fig.1f)。MRA では右 ICA と M2 の superior trunk の描出を確認した(Fig.1g)。術後はクロピドグレル 75mg 内服で脳梗塞の再発や解離の増悪を認めず、術後 26 日目に mRS(modified Rankin Scale)2 でリハビリ転院となり、術後 3 か月目に転院先より自宅退院となった。しかし、術後 4 か月目に耳鳴りを自覚し、脳血管撮影を行ったところ ACC 部の dAVF を認めたため治療目的に入院となった。

術中所見：外頸動脈(External carotid artery:ECA)撮影では Feeder は右 AphA の hypoglossal branch、drainer は ACV で feeder、drainer の差は口径差から明瞭で舌下神経管内に shunted pouch を認め、脳静脈への逆流は認めなかった(Fig.2a)。ドレナージルートは ACV→ACC→PCV→SCS→VVP、MS→SCS→VVP だった。対側の AphA や MMA の petrous branch や後頭動脈

(Occipital artery:OA)の mastoid branch も feeder ではなく、下錐体静脈 (inferior petrous sinus:IPS), GS, SOV への逆流も認めなかった(Fig.2b)。

Feeder が右 AphA のみで、AphA-ACV の direct AV shunt と考えられ、IJV が狭窄していたことから治療法はコイルを用いた経動脈的塞栓術 (Transcatheter arterial embolization:TAE)を選択した。局所麻酔下に 5Fr Envoy(Codman&Shurtleff, Raynham, MA, USA)を右 ECA に留置し、Headway45(MicroVention, Aliso Viejo, CA, USA)に ASAHI CHIKAI BLACK を通して AphA を血管選択した。シャントポイントを確認して Axium PRIME(Medtronic, Minneapolis, MN, USA)1.5mmx4cmを4つ、shunted pouh から AphA まで留置し、動静脈シャントは完全に消失した(Fig.2c)。舌下神経麻痺がないこと、DynaCT で出血がないことを確認して終了とした(Fig.2d)。

術後経過：

術直後より耳鳴りは消失し、術後1日目のMRAでAphAからACVに認めたHIAは消失しておりshuntは消失したと考えられた。術後7日目に自宅退院となり、コイル塞栓術後1年現在、ICA解離の増悪なく、脳梗塞、dAVFの再発も認めていない。

考察：本症例の血栓回収療法は術前の3DCTAで健側のICAの屈曲、蛇行が強いことから、解離も危惧されたため、ADAPT法を選択した。ICAの再開通が得られ解離が判明した後、ステント留置も考慮されたが解剖学的に屈曲、蛇行が強く留置は困難と考えられた。また、抗血小板薬内服が必須となることから本症例では実施せずに経過観察とした。本症例は今回の脳梗塞発症の23年前に大学病院で生来からの顔面半側萎縮症に対して顔面の矯正手術を受けていた。既往のない比較的若年男性に本症例のような頸部ICAの強い

屈曲・蛇行をきたすとは考えにくく、後天的なものより先天的な発生異常、特に、第3頰弓の発生異常が疑われた。胎生期に大動脈弓など大血管が縦隔内に下行していく際に、第3頰弓動脈と背側大動脈の吻合部のループがとれて直線下したものが内頸動脈となる。本症例ではこの過程に異常があり Weibel-Fields らによる分類の kinking type となったと考えられ¹⁾、その中でも特に angle が強い S-shaped ICA となったと考えられた²⁾(Fig.3a, b)。S-shaped ICA は繊維筋性異形成 (fibromuscular dysplasia: FMD) との関連が指摘されている³⁾⁴⁾。FMD は典型的には ICA の狭窄と拡張を示す string of beads sign や long tubular stenosis などの特徴とする血管病変だが、FMD 患者は S-shaped ICA である割合が健常者と比べて多いという報告もみられる²⁾。また、急性期脳梗塞患者の脳血管撮影で両側の S-shaped ICA を認める場合は高率に ICA の解離を起こしているという報告もみられ、FMD は 40-60 歳の女性に多く本症例では男性であるが、背景に FMD が存在する可能性も考えられた³⁾。本症例の ICA は一度、下方へ屈曲、蛇行を伴ってから上方へ向かうが、屈曲部位の解離により右 ICA が左 ICA よりも血管が拡張し、上方に偏移していた(Fig.4a)。血栓回収療法時の血管撮影でも解離により ICA が拡張、挙上しており、同部位による IJV の圧迫とそれに伴う狭窄を認め、静脈還流障害が起きていると考えられた(Fig.1e)。また、ADAPT 直後の血管撮影や硬膜動静脈瘻治療直前の脳血管撮影からも頸部 ICA の解離部位と IJV の圧迫による狭窄部位の一致が確認できた(Fig.1e, 4b)。本症例の dAVF 発症の流れは、もともと高血圧の既往があり ICA の蛇行した部位には力学的に負荷がかかりやすく解離が起きた。そして、ICA の解離により ICA が拡張、挙上し、IJV を圧迫して、IJV の狭窄により静脈還流障害が発生したと考えられた。IJV 閉塞時には VVP や DCV といった側副血行路により静脈還流が維持されるが、本

症例では ACV→ACC→PCV→SCS→VVP というドレナージパターンにより静脈還流は維持された。また、本症例ではもともと右の横静脈洞(Transverse sinus:TS)や S 状静脈洞(Sigmoid sinus:SS)が発達しており(Fig.1e)、右 IJV に流れるはずの大量の静脈還流が ACV から VVP のドレナージパターンに流入したと考えられた。dAVF は硬膜上に異常な動静脈シャントができる疾患だが、本症例のような Hypoglossal canal 周囲の dAVF(HCDAVF)は Lasjaunias の 3 分類では ventral type とよばれ硬膜と関係のない位置に shunt point が存在している。そのため、HCDAVF は厳密には dAVF ではなく intracranial epidural AVF であり、分類上は spinal epidural AVF と同じで硬膜外腔におきたシャントが頭蓋内で発生した osteodural AVF だと考えられた。dAVF の発生原因として静脈閉塞や静脈性高血圧による組織低灌流や低酸素がおき、vascular endothelial growth factor(VEGF)、basic fibroblast growth factor(bFGF)、serum soluble angiopoietin receptor(sTIE-2)、matrix metalloproteinase-9 といった血管新生因子が活性化し、硬膜上に存在する内径 100~300 ミクロンの primary anastomotic arteries(PAA)と静脈の生理的なシャントに次々と病的開通がおきるといわれている⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾。HCDAVF のシャントポイントは硬膜上ではないため上記とは別の発生原因があると考えられるが、HCDAVF は頭蓋内の dAVF 全体の 3.6-4.2%しか占めておらず⁹⁾¹⁰⁾、近年まで IPS、jugular valve、MS、skull base、foramen magnum の dAVF と混同されて分類されてきたこともあり、HCDAVF に限定した発生原因について検討された論文は認めなかった。そこで、本症例では硬膜外腔にシャントが発生する原因として前述の FMD や発生学的な異常が原因ではないかと推測された。FMD 患者では AV シャントが頭蓋外の椎骨動脈(vertebral artery:VA)と VVP の間に発生したものや腎動静脈に発生した報告がみられ¹¹⁾¹²⁾、FMD における動脈

壁の中膜の過形成と欠損が原因で AV シャントが発生したのではないかと考えられた。HCDAVF でシャントポイントとなる ACC、ACV への血流や venous pouch の位置を非侵襲的に確認する方法として通常の MRA に加え、Dynamic 4D contrast-enhanced MRA、Time-of-flight MRA が有用であるという報告があり¹³⁾¹⁴⁾、本症例では通常の MRA で血流の評価を行うことができた。dAVF 発生前後の AphA 周囲を MRA で経時的に評価すると血行再建術後 1 日目ですでに右の MS に、術後 7 日目には ACV に HIA を認め血管拡張と血流の増大と考えられ、AphA と ACV に徐々に AV シャントが発生したと考えられた (Fig.4a)。造影 CT でも血行再建術後 3 ヶ月後 (dAVF 治療前) には SCS、VVP に血管拡張がみられ、明らかな左右差を認めていた (Fig.4b)。脳梗塞治療時と dAVF 治療時には静脈のドレナージパターンに変化は認めなかった。過去にも IJV 狭窄を伴う ACC 部の dAVF の報告はあり、その症例では IJV の狭窄により左 ACV→IPS→海綿静脈洞 (cavernous sinus:CS)→対側 CS→上眼静脈 (superior ophthalmic vein:SOV) とシルビアン静脈 (sylvian vein) というドレナージパターンだった¹⁴⁾。しかし、本症例のように IJV 狭窄後に dAVF が発生したかどうかは不明であった。また、耳鼻科領域などの手術で IJV 結紮後に硬膜動静脈瘻が発生した症例は認められなかったが、これは結紮による急性閉塞と圧迫による慢性的な狭窄の差や狭窄・閉塞部位の高さの違いと考えられた。結紮による急性閉塞では静脈性高血圧が発生してもきわめて短期間のため、組織の血流障害や炎症による血管新生因子の異常活性化がおきないと考えられた。また、耳鼻咽喉科での根治的頸部廓清術の基本的な術式では、上縁は下顎下縁と乳様突起を結ぶラインまでであり、本症例では解離した ICA や圧迫を受けている IJV が C2~3 と高位であったため通常の手術操作による IJV 結紮の高さより高いと考えられた (Fig.1c)。脳梗塞治療時に ECA の選択

撮影は行っておらず、終了時の総頸動脈撮影でも AVshunt は認めず、ガイドワイヤーによる AphA の perforation の可能性は考えられなかった。対側の AphA や MMA の petrous branch や後頭動脈 (Occipital artery:OA) の mastoid branch も feeder ではなく、IPS, CS, SOV への逆流も認めず (Fig.2a,b)、AphA と ACV による 1feeder-1drainer の direct AV shunt だった。本症例は内頸動脈解離、脳梗塞、dAVF が比較的短期間に発生した珍しい 1 例であり、背景に FMD が存在するかもしれないことも踏まえて、定期的な画像検査による経過観察と降圧治療が必要と考えられた。

結語 : dAVF 発生前後の血管撮影を比較することで発生原因が内頸動脈解離による血管拡張、挙上とそれによる静脈の圧迫と考えられた 1 例を経験した。また、dAVF 発生前後の MRA を比較することで徐々に ACV へ血流が増大して血管拡張をきたして経時的にシャントが形成されることを確認できた。急性期脳梗塞患者で頸部 ICA の屈曲・蛇行を認める症例では頸部 ICA の解離も考慮すべきであり、無症候で偶然指摘されたものも背景に FMD が存在する可能性も考慮し、厳密な血圧コントロールと画像フォローによる経過観察が必要と考えられた。

利益相反

筆頭著者および共著者全員が利益相反はない。

引用文献

- 1) Weibel J, Fields WS: Tortuosity, coiling, and kinking of the internal carotid artery. Etiology and radiographic anatomy. *Neurology*.1965 Jan;15:7-18

- 2) Sethi SS, Lau JF, Godbold J: The S curve: a novel morphological finding in the internal carotid artery in patients with fibromuscular dysplasia. *Vasc Med* 2014;19:356-362
- 3) Diogo C, Ashutosh J, Leticia C, et.al: Internal Carotid Artery S-shaped Curve as a Marker of Fibromuscular Dysplasia in Dissection-Related Acute Ischemic Stroke. *Interventional Neurology* 2016;5:185-192
- 4) Paulsen F, Tillman B, Christofides C, et.al: Curving and looping of the internal carotid artery in relation to the pharynx: frequency, embryology and clinical implications. *J Anat* 2000;197:373-381
- 5) Klisch J, Kubalek R, Scheufler KM, et al: Plasma vascular endothelial growth factor and serum soluble angiopoietin receptor sTIE-2 in patients with dural arteriovenous fistulas: a pilot study. *Neuroradiology* 2005; 47 :10-7
- 6) 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* 2009; 64: 973-83
- 7) Ryunosuke U, Hiroyuki N, et al: Expression of angiogenic growth factors in dural arteriovenous fistula. *J Neurosurg* 1999; 91: 781-786
- 8) C.W. Kerber and T.H. Newton: The Macro and Microvasculature of the Dura Mater. *Neuroradiology* 1973; 6: 175-179

- 9) Manabe S, Satoh K, Matsubara S, et al: Characteristics, diagnosis and treatment of hypoglossal canal dural arteriovenous fistula. *Neuroradiology* 2008; 50: 715-721
- 10) Choi JW, Kim BM, Kim DJ, et al: Hypoglossal canal dural arteriovenous fistula: incidence and the relationship between symptoms and drainage pattern. *Clinical article. J Neurosurg* 2013; 119: 955-960
- 11) S.V.Ramana, William E, Franklin E, et.al: Spontaneous extracranial vertebral arteriovenous fistula with fibromuscular dysplasia. *J Neurosurg* 1981;54:399-402
- 12) Roi A, Daniel B, Geoffrey A, et.al: Renal Artery Aneurysm and Arteriovenous Fistula Associated with Fibromuscular Dysplasia: Successful Treatment with Detachable Coils. *J Vasc Interv Radiol* 2009; 20:1083-1086
- 13) Bjorn S, Diego S, Saad E, 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
- 14) Jong W, Byung M, Dong J, et al: Hypoglossal canal dural arteriovenous fistula: incidence and the relationship between symptoms and drainage pattern. *J Neurosurg* 2013; 119: 955-960

Figure1:急性期血行再建術前後の画像

a:血栓回収療法前 MRI(DWI)

b: 血栓回収療法前 MRI(MRA)

c: 頸部造影 CT(3D-CTA)

実線: 右頸部 ICA は C2~3 の高さで閉塞している

点線: 左頸部 ICA に強い屈曲、蛇行を認める

d: 内頸動脈撮影(正面像)

e: 血栓回収療法直後の内頸動脈撮影。M2 の motor cortex へ向かう superior trunk は開通している(TICI2b)。

矢印: 解離部位に一致して IJV の狭窄が確認できる。

f: 術後1日目の MRI(DWI)

g: 術後1日目の MRI(MRA)

Figure2: 硬膜動静脈瘻治療前後の画像

a: 外頸動脈撮影

Feeder: Ascending pharyngeal artery(hypoglossal branch),

Drainer: ACV(anterior condylar vein)→ACC(anterior condylar confluence)→SCS(suboccipital cavernous sinus)

b: 硬膜動静脈瘻治療前の左総頸動脈撮影

対側の AphA の関与は認めなかった

c: コイル塞栓術後の外頸動脈撮影

シャントの消失が確認できる。また、コイルが shunted pouch から APA にかけて留置されており proximal occlusion できている

d: DynaCT で hypoglossal canal にコイルの位置を確認できる

Figure3: 鰓弓発生の図、ICA のタイプ⁴⁾

a: 第 3 頰弓動脈と背側大動脈の吻合部のループが、大血管が縦隔内に下行していく際にループがとれて内頸動脈が直線下する。

b: 頸部内頸動脈の屈曲、蛇行の分類¹⁾

左から順に straight course, curved course, kinking, coiling

Figure4

a: 血栓回収療法術後 3 ヶ月目の造影 CT

解離により右 ICA が拡張しており、左 ICA に比べて上方へ挙上している

b: 硬膜動静脈瘻治療直前の血管撮影(動脈相、静脈相の側面像)

丸: ICA 解離部と一致して IJV の狭窄を認める

Figure5

a: 血栓回収療法後(左から順に)1 日目、7 日目、1 か月目の MRA 比較

血栓回収術後 1 日目ですでに右の MS に、術後 7 日目には ACV に HIA を認め、血管拡張と血流の増大と考えられた。術後 1 か月目には AphA から ACV へのシャントを認めた

MS: Marginal sinus, ACV: Anterior condylar vein, AphA: Ascending pharyngeal artery

b: dAVF 発生時の造影 CT(3 方向)

SCS や VVP の造影に左右差を認め、静脈拡張、血流の増大と考えられる