

Parachordal AVFs: case report

大分大学 放射線科

井手 里美, 清末 一路

Department of radiology, Oita University hospital

Satomi Ide, Hiro Kiyosue

●Parachordal AVF

Extracranialの鰓弓動静脈瘻 (branchial AVF) とExtraspinalの傍脊椎動静脈瘻 (paraspinal AVF) は一見関連性や共通点がないように思われる。しかしながらbranchial AVFとparaspinal AVFは、いずれも脊索 (notochord) に沿って形成され、脳神経や脊髄神経を栄養するsegmental arteryが流入動脈となり、神経孔にAVFが位置するという点で類似している。Lasjauniasらは、この発生学的な共通点から、Parachordal AVFという疾患概念を提唱している。

顎動脈は第1, 2鰓弓の部分遺残、上行咽頭動脈はhypoglossal artery、後頭動脈はC1, 2の体節動脈を基盤として形成される。椎骨動脈もC3-C8の体節動脈が体軸方向に吻合して形成された体節動脈としてみなされる。このことからvertebro-vertebral AVFやoccipitovertebral fistulasもこの概念に含まれる (table1)。胸椎、腰椎、仙椎レベルにおいては、paraspinal AVFは個々の体節動脈から栄養される。

Table 1. Parachordal AVF

| Region   |   |
|----------|---|
| Cephalic | Maxillary, EJV<br>Ascending pharyngeal, IJV<br>Occipital, C1 vertebral or PJV<br>Occipital, C2 vertebral or PJV                                     |
| Somitic  | Thyrocervical-vertebral or PJV<br>Costocervical-vertebral or PJV<br>Vertebro-vertebral vein<br>Segmental (intercostal, lumbar, sacral), azygos vein |

EJV, external jugular vein; IJV, internal jugular vein; PJV, posterior jugular vein.

(文献1より引用)

Lasjauniasらによると内頸静脈 (internal jugular vein)、奇静脈 (azygos vein) にshuntが形成された場合には、まれに心負荷の増大により心不全をきたすこともあるとされる。

Notochordの腹側に位置するextracranialやparaspinal AVFでは、頭蓋内や脊柱管内へのドレナージは見られないとされる。一方、脊髄レベルにおいて、shuntが椎間孔に位置するAVSではepidural spaceに逆流することが多い。非常にまれではあるが、Branchial AVFでは頭蓋内の静脈へ逆流することがある。

notochordに沿ったcavernous sinusやventral epidural venous plexusは、中枢神経系よりも、骨組織から多くの血流を受けるが、主に軸方向と縦軸方向の吻合を有し、静脈の血行動態は制限を受けず、pial venous drainageに関与することは稀とされる。このためparachordal AVFにおいては硬膜内への

静脈逆流や脳脊髄静脈還流障害を認めることは稀で、venous congestionやhemorrhageで発症することはほとんどない。Parachordal AVFによる慢性的な変化は静脈側に起こるとされ、drainage veinには狭窄やpouchの形成、血栓形成が起こり得る。

Table2. Feeding artery and drainage vein of Parachordal AVF

| Region   | Embryonic artery                                     | Artery   | Embryonic vein                                   | Vein                                     |
|----------|--|--|--|--|
| Cephalic | 1 <sup>st</sup> , 2 <sup>nd</sup><br>Branchial arch  | Maxillary artery                               | Primitive maxillary vein<br>→Jugulocephalic vein | Maxillary vein<br>→External jugular vein |
|          | 3 <sup>rd</sup> Aortic arch and hypoglossal artery   | Ascending pharyngeal artery                    | Anterior cardinal vein                           | Internal jugular vein                    |
|          | Proatrantal artery type1                             | Occipital artery                               |  | C1 vertebral or posterior jugular vein   |
|          | Proatrantal artery type2                             | Occipital artery                               |  | C2 vertebral or posterior jugular vein   |
| Somitic  | 3 <sup>rd</sup> ·4 <sup>th</sup><br>Segmental artery | Thyrocervical artery                           | primitive vertebral vein                         | Vertebral or posterior jugular vein      |
|          | 5 <sup>th</sup> ·6 <sup>th</sup> Segmental artery    | Costocervical artery                           |  | Vertebral or posterior jugular vein      |
|          | Longitudinal anastomosis of intercostal arteries     | Vertebral artery                               |  | Vertebral vein                           |
|          |  | Segmental artery (intercostal, lumbar, sacral) |  | Azygos vein                              |

(文献2, 3より引用改変)

●Branchial AVF

Branchial AVFは鰓弓動脈系の動脈がfeederとなるparachordal AVFである。大まかにはmaxillary-AVFとpharyngela AVFにわけられる、

① Maxillary artery/vein arteriovenous fistulas

しばしば血管雑音や耳下腺部の拍動性腫瘍として発見され、心負荷や神経障害を訴えることはないとされる。

hyoid arteryより発生したstapedial arteryのmaxillomandibular divisionと、ventral pharyngeal arteryが融合して、maxillary arteryとECAが形成される (Figure1) <sup>4)</sup>。AVFの局在は、stapedial arteryのannexation zoneに一致した中硬膜動脈や副硬膜動脈の起始部付近であることが多く、顎動脈の遠位であることはほとんどないとされる<sup>1)</sup>。Maxillary veinの発生はcavernous sinusが形成される以前と考えられ、primitive maxillary veinの末梢側およびdorsal pharyngeal veinが、成人のmaxillary veinやpterygoid plexusを形成するとされている (Table2, Figure2) <sup>3)</sup>。

Maxillary arteryは第1, 2鰓弓の遠位部の遺残から形成され、これらの動脈枝とmaxillary venous systemの間の短絡が含まれると考えられる。Lasjauniasらによると、同部のAVFは頭蓋外のみであり、頭蓋内への逆流は生じることは稀とされるが、primitive maxillary veinと第1, 2鰓弓動脈系の短絡と考えると、頭蓋内外いずれの部位に生じてもよいかもしれない。

② Ascending pharyngeal-Internal jugular arteriovenous fistulas

報告はこれまでに5例と非常に稀であり、いずれも成人例での報告である。

いずれも拍動性耳鳴で発症し、明らかな神経所見を認めていないが、Lasjauniasは頭蓋内静脈への影響がみられない原因として、shuntが少なく影響が小さい可能性、頭蓋底形成後にshuntが生じた可能性が寄与したと推察している。TomaらはAP-IJ AVFに高位頸静脈球の合併例を報告しており、近接したAscending pharyngeal arteryからのAVF発生に経静脈球の壁構造の脆弱性が関与した可能性について言及している<sup>5)</sup>。

今回我々は複雑な形態を呈する小児頸部AVFの1例を経験した。3歳ごろより頸部腫瘤を認め、経時的に増大傾向を示し、軽度の心不全症状を主訴に来院した。Occipital artery, Ascending pharyngeal artery, Middle meningeal artery, Maxillary arteryなどBranchial artery groupから多数のshuntを形成し、Internal jugular veinへの流出をきたすhigh flow AVF病変であった。ICAからはVidian arteryや meningo-hypophyseal trunkからのdorsal clivus arteryもshuntに関与がみられた。shuntの部位と流入動脈からparachordal AVFを疑った。経過観察を行っていたが、強い治療希望があり、複数回の塞栓術を施行し、一時的なshuntの減少が得られたが、1年半後、shuntの増大、増加を認め、さらに2年後にはepidural veinの拡張が出現し、拡張した血管構造の頸髄圧排により四肢麻痺症状が出現した。その後、塞栓術や減圧術を施行しているが、治療は難渋している。

本例では、長軸方向に広範にnotochordに沿って病変が進展しており、parachordal AVFが疑われるが、shuntの形態は微細なものからdirect fistulaなど多彩であり、病変も必ずしも神経に沿うものではない。本発表ではLasjauniasらの提唱するParachordal AVFと比較し、類似点と相違点を検討する。

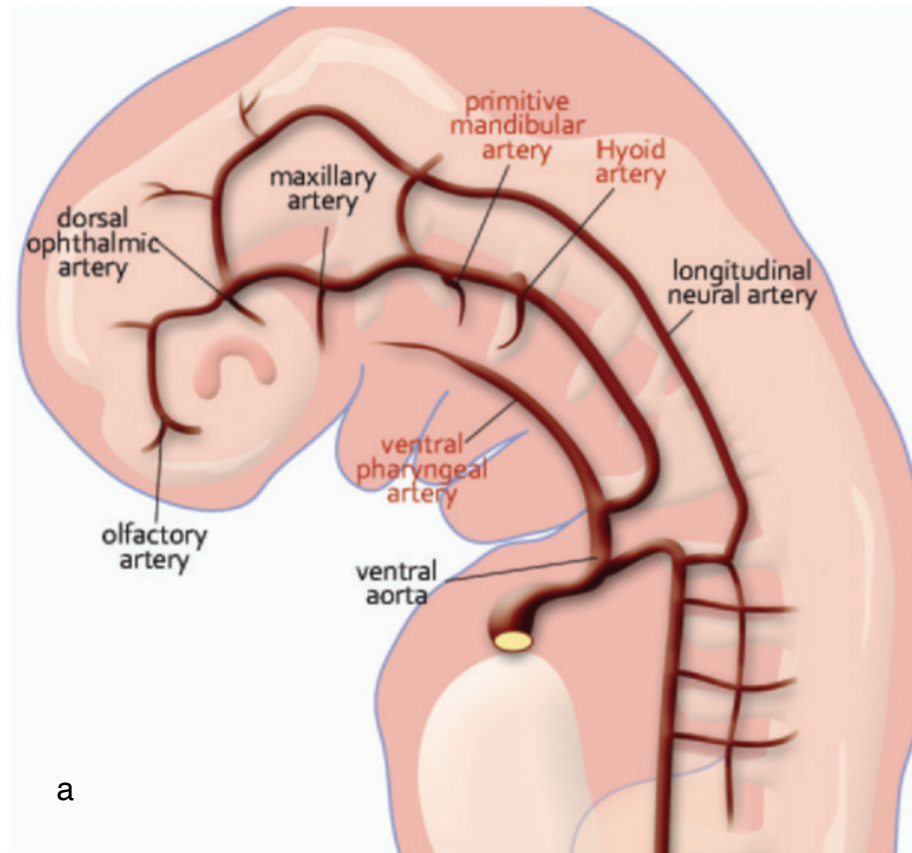
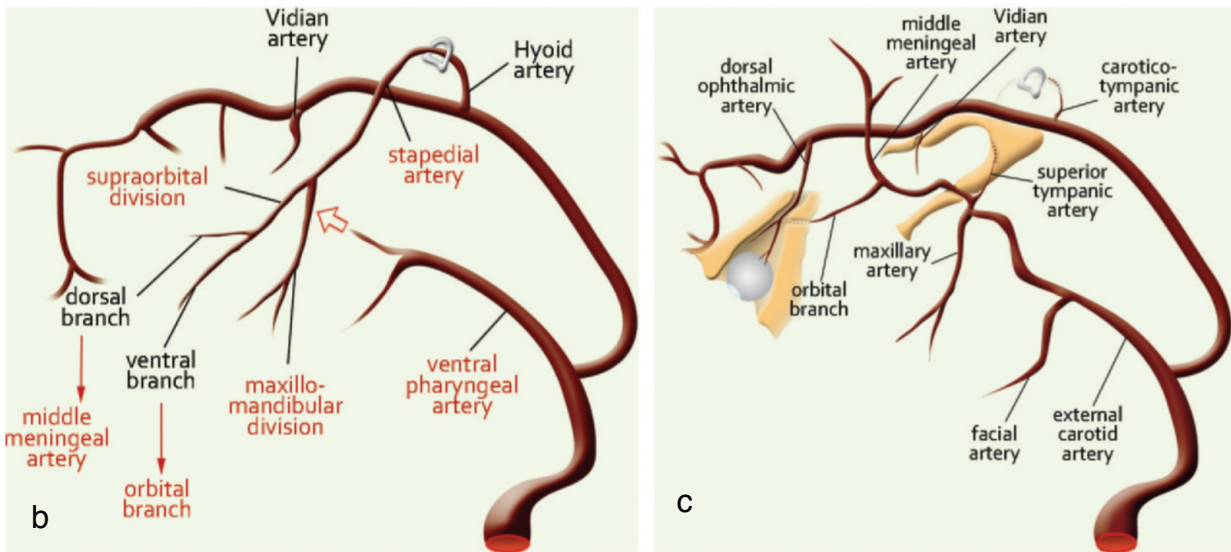


Figure 1.

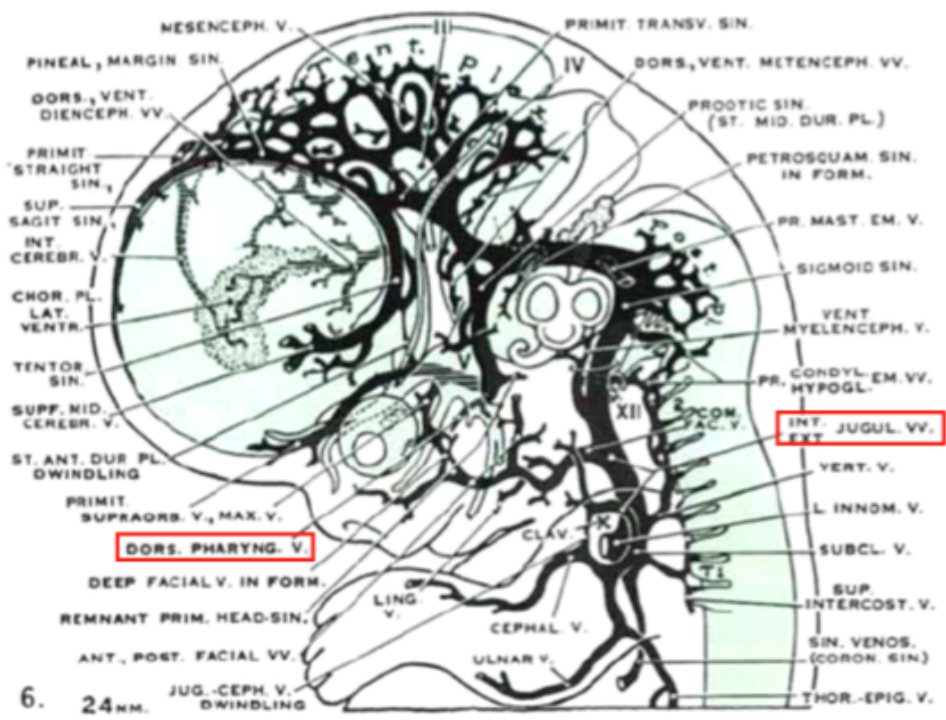
Drawings illustrate the embryologic development of the ECA and maxillary artery.

a. The third aortic arch and the proximal part of the ventral aorta form the common carotid artery. The distal ventral aorta becomes the ventral pharyngeal artery and contributes to the formation of the ECA.



b. The remnant of the primitive mandibular artery forms the Vidian artery, and the hyoid artery forms the stapedial artery. The stapedial artery branches into maxillomandibular and supra-orbital divisions. c. The ventral pharyngeal artery merges with the maxillomandibular division of the stapedial artery to form the ECA and the maxillary artery. The proximal stapedial artery regresses, and its remnant forms the caroticotympanic and superior tympanic arteries. The dorsal branch of the supraorbital division develops into the MMA.

(文献4より改変)





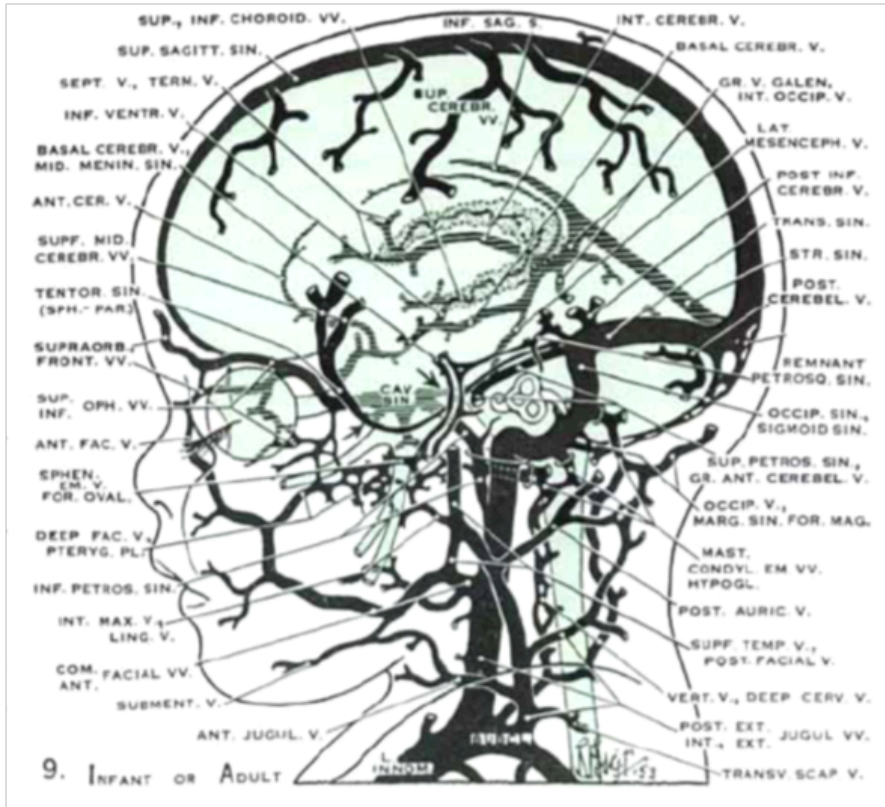


Figure 2. The development of maxillary vein and external jugular vein (24mm-Infant)  
(文献3より引用)

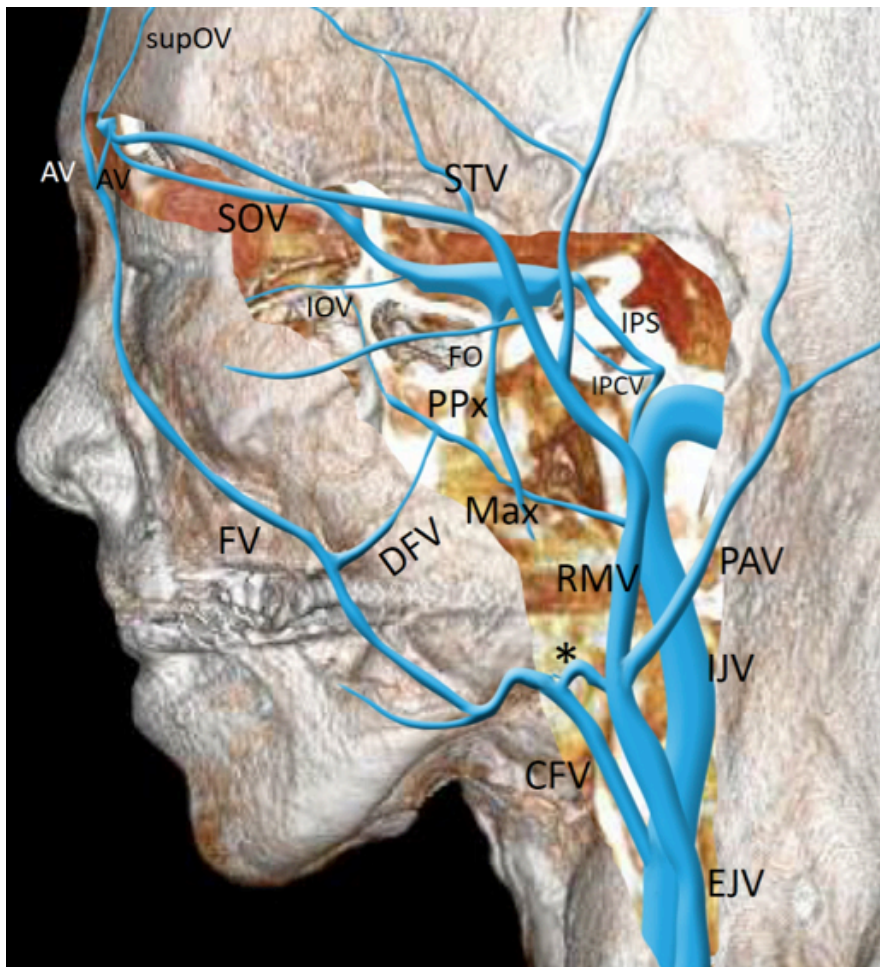


Figure 3. 海綿静脈洞に関連する頭蓋外静脈系の模式図  
海綿静脈洞下外側面からはemissary veinsがforamen ovale (FO)より起始しforamen Vesaliusを通り側頭下窩にてpterygoid plexus (Ppx)に連続する。Ppxはmaxillary vein (Max)に合流し、maxillary veinはsuperficial temporal vein (STV)と合流しretromandibular vein (RMV)を形成し、後方からposterior auricular vein(PAV)を受けてexternal jugular vein (EJV)に流入する。

参考文献：

1. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A: Surgical Neuroangiography, Vol. 3. Clinical and interventional aspects in children, Springer-Verlag, Berlin, 2006, 687-720
2. Lasjanuias P, Berenstein A, ter Burgge KG: Surgical Neuroangiography, Vol. 1.
3. DH. Padget : The development of the cranial venous system in man, from the viewpoint of comparative anatomy 1956;98(3):307-55
4. S Tanoue, H Kiyosue, H Mori, et al.: Maxillary Artery: Functional and Imaging Anatomy for Safe and Effective Transcatheter Treatment. Radiographics 2013, 33 (17), 209-224
5. N Toma, Y Sato, A Yamamichi, et al.: Ascending pharyngeal-intenal jugular arteriovenous fistula: case report. JNET 2009, 3:100-105