

# Spinal epidural AVF

北海道大学神経外科

浅野 剛

はじめに

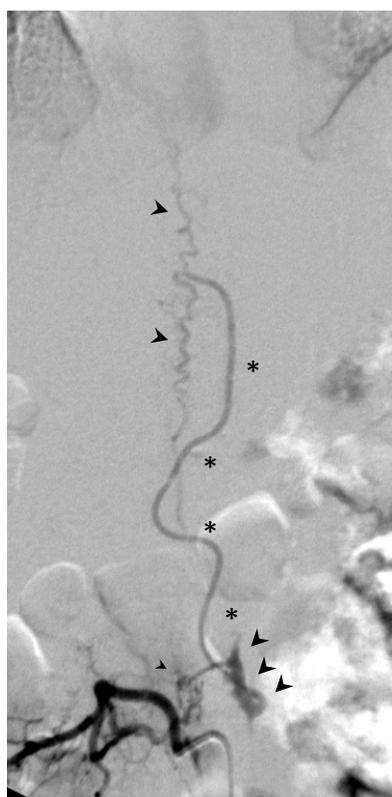
脊髄硬膜動静脈瘻 (spinal dural AVF, SDAVF)は、脊髄脊椎AV shuntのうち最も発生頻度の高い病変であり、一般的に胸腰椎以下のレベルに多く、椎間孔近傍の脊髄硬膜に発生するとされる。大多数の症例は静脈性高血圧による緩徐進行性の脊髄症状で発症し、中高年男性に多く見られる。近年、SDAVFと同様の疫学、発症形態を取るが、血管撮影上radiculomeningeal Aとradicular vein間の直接のshuntではなく、内椎骨静脈叢を介した後に根静脈からperimedullary veinへシャント血の逆流を生じ、hypertensive myelopathyを引き起こす脊髄AV shuntの存在が報告されている。epidural AVF with perimedullary venous refluxなどと表現されている。本稿では、自験例と過去の報告例の検討を行い、脊髄AV shuntの中での位置付けなどを考察する。

spinal epidural AVFの定義

epidural veinに直接流入するタイプの脊髄AV shuntについては、過去の報告ではepidural AVF(AVM) [1-6]、paravertebral AVM [7]、extradural AVM [8]などと表現されており、consensusを得られた定義、呼称は確定していないと考えられる。また、文献7などでも指摘されているが、自験例を含めこれら病変の形態や性状は多様であり、一括した呼称を使用することが妥当であるかどうかは今後も検討が必要であると思われるが、便宜上本稿ではepidural vein (椎間静脈も含む)に直接流入するタイプのAV shuntおよびepidural spaceにAV shuntが存在する病変を「epidural AVF」と定義し稿を進める。

自験例

1995年以降、当院で経験した脊髄脊椎AV shunt 130例中、15例をepidural AVFと診断した。うち単独の病変が10例で、5例はSAMSなどの部分的病変として認められた。代表症例を呈示する。



症例1

61才、男性。緩徐進行性の脊髄症状で発症。

右L2腰動脈造影 (fig1-A:左)。硬膜枝もしくは前脊柱管枝と内椎骨静脈叢 (矢頭)との間にAVシャント (矢印) が形成され、シャント血は馬尾上の静脈 (\*) を介してperimedullary veinへと逆流している (太矢印)。

前内椎骨静脈叢にNBCAが認められる (fig1-B、白矢印:右)

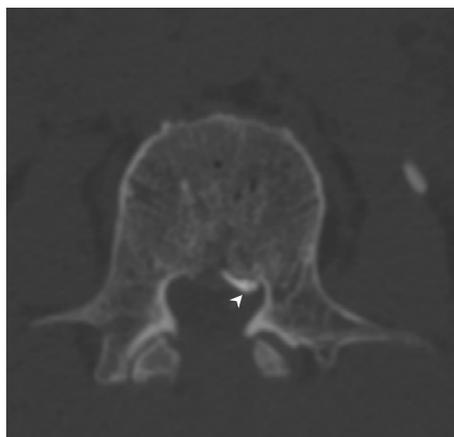


Fig. 1

### 症例 2

70才、男性。緩徐進行性の脊髄症状で発症。

左L1腰動脈造影(fig.2-A：左)、左L2腰動脈造影(fig.2-B：中央)、右L2腰動脈造影(fig.2-C：右)。

左右腰動脈から異なった部位に複数の細径のfeederが内椎骨静脈叢に流入している。shunt血は馬尾根静脈を逆流している (矢印)。

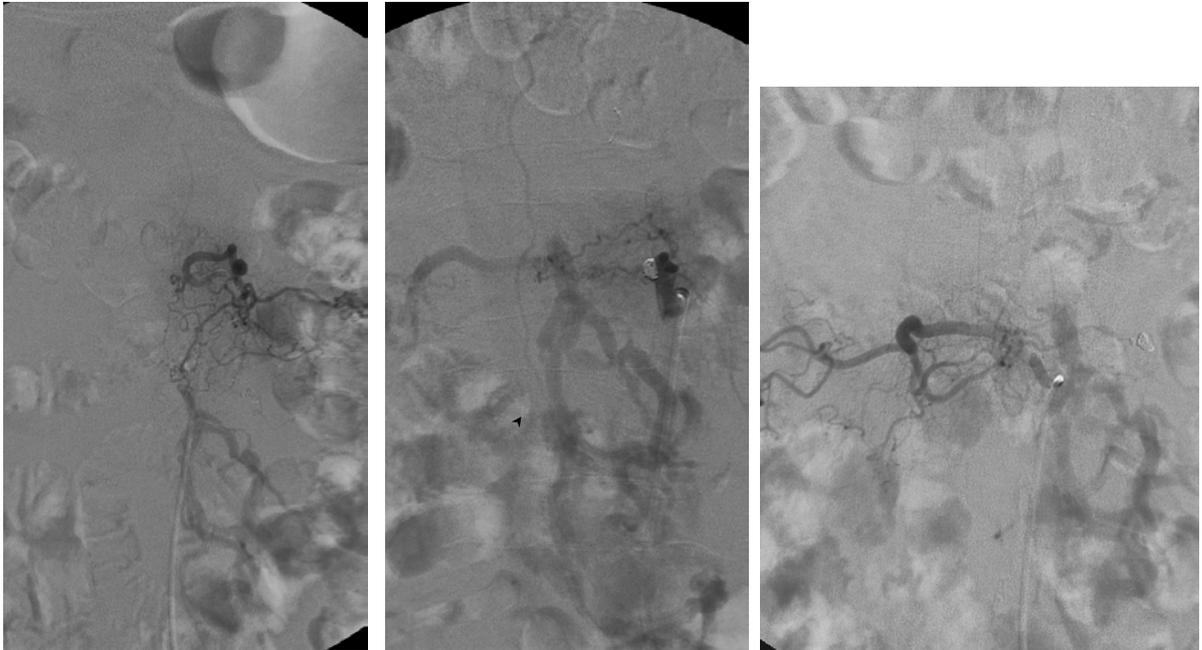


Fig. 2

### 症例 3

58才、男性。

進行性のmyelopathy, radiculopathyにて発症。OPLLの合併あり、前医で前方固定が試みられたが、大出血を来した。右鎖骨下動脈造影 (fig3-A：左)、CTA (fig3-B：中央)。上行頸動脈、深頸動脈などから多数のfeederが起始しており、椎間静脈との間にAV シャントが形成されている (矢印)。シャント直後にvarixが認められ (\*および白矢印)、シャント血は椎体内・外の静脈叢へと流出している (矢頭)。

shunt部は脊柱管から椎間孔への移行部付近に存在すると思われる (fig3-C,D：右上・下)。

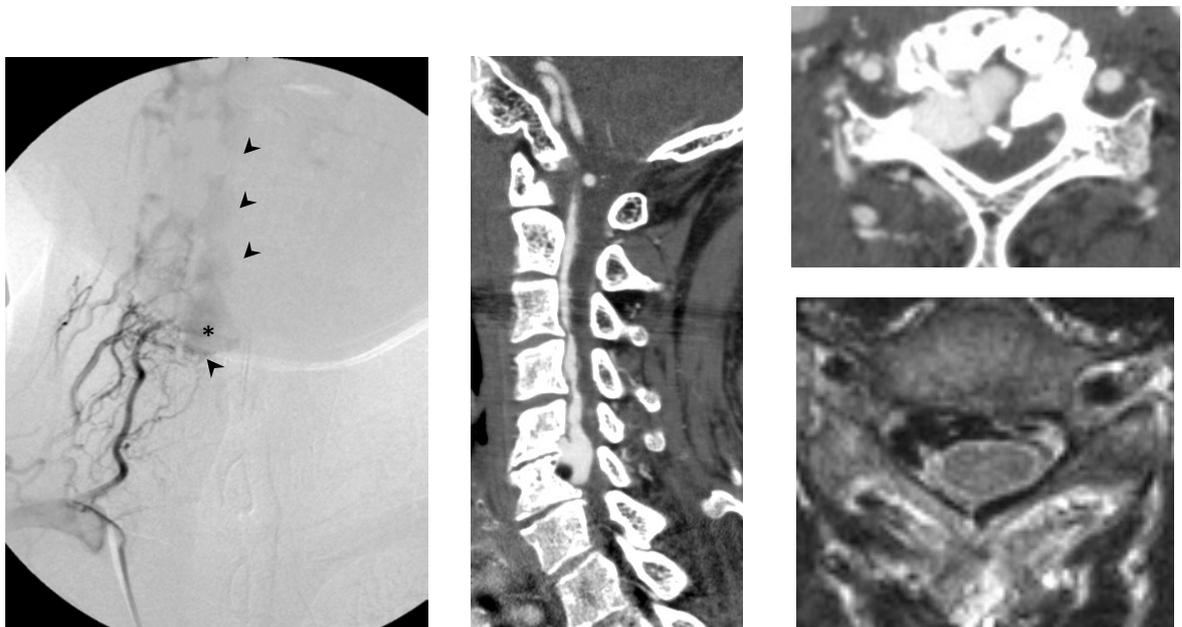


Fig. 3

#### 症例4

6才、女児。

SAHにて発症。背部皮膚に母斑あり、T9椎体レベル脊髄内部および表面にAV shuntが認められ、SAMSと考えられる(fig.4-A：左)。左T10-11肋間動脈造影 (fig.4-B：中央)。前脊髄動脈を介した髄内型AVMが主病変であるが、右T12肋間動脈造影(fig.4-C：右上)などで、epidural AVFも描出されている(矢印は前内椎骨静脈叢)。MRIでは椎間孔から硬膜外腔に点状のvascular flow voidの集簇が認められる(fig.4-D：右下)。

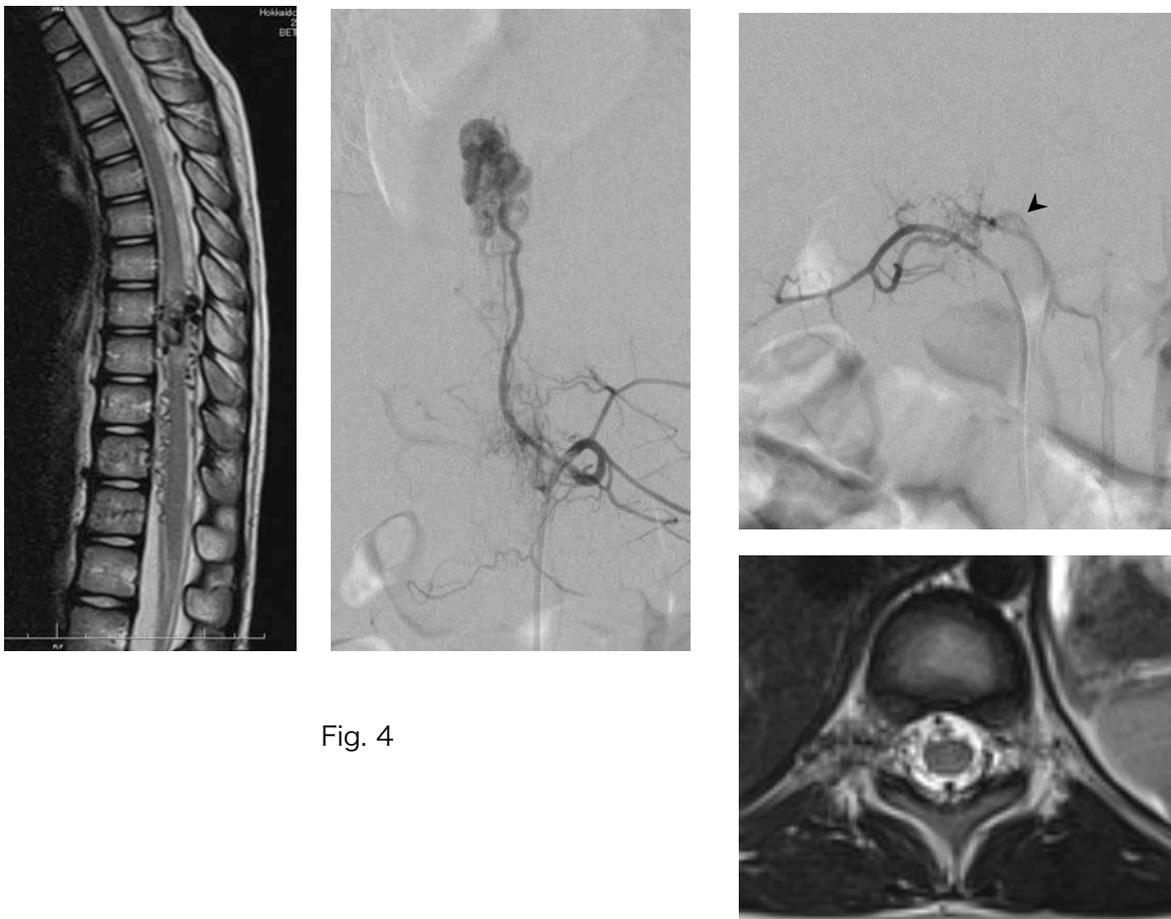


Fig. 4

#### spinal epidural AVFの類型

我々の症例および過去の報告例の形態的特徴を検討すると、epidural spaceにAV shuntが存在する病変には、少なくとも以下の4類型が存在するように思われる。

1. simple type (症例1) : 部分的に開存しているintervertebral venous plexusに基本的に1本のfeederが流入するもの。slow flowの病変で、症状、発生部位、疫学事項とも通常のSDAVFに類似している。
2. multiple (feeders) type (症例2) : 複数のfeeder (radiculomeningeal A?)が比較的大きく残存した内椎骨静脈叢に流入するもの。比較的slow flowで、遅いphaseで根静脈への逆流が確認される。腰椎-仙骨レベルに多い?
3. high flow type (症例3) : 多数のfeederが関与し、high flowのAV shuntを形成する。多くは拡張した内椎骨静脈叢もしくは椎間静脈によるmass effectにて発症し、下位頸髄に多い。perimedullary venous refluxを伴うものは少ない? NF-1との関連。
4. metameric type (症例4) : metameric AVM (SAMS)の一部として認められるもの。epidural spaceにびまん性の細かいshuntを形成するものが典型であるが、high flowの病変(fig. 5A-D)や、びまん性のAV shuntを有し、画像上は硬膜AVFと判別困難な病変(fig.6 A-D)も存在する。

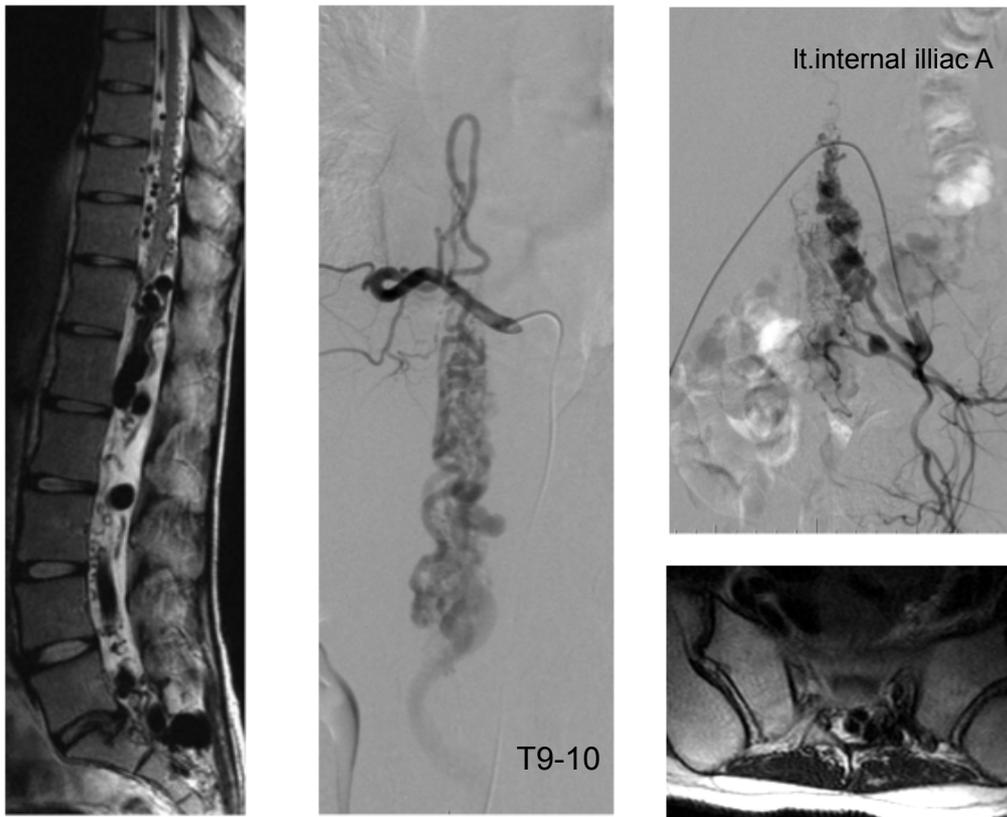


Fig. 5

38才、女性。 Fig 5-A: 左。 脊髄円錐部付近に左T9-10 肋間動脈を主たるfeeding pedicleとする混合型AV shuntが認められ(Fig.5-B : 中央)、さらに硬膜嚢下端付近にepidural AVFが認められる(Fig.5-C : 右上)。epidural AVFのdrainerは、左S2椎間孔から脊柱管内にかけてvarix状に拡張して認められる (Fig.5-D : 右下)。

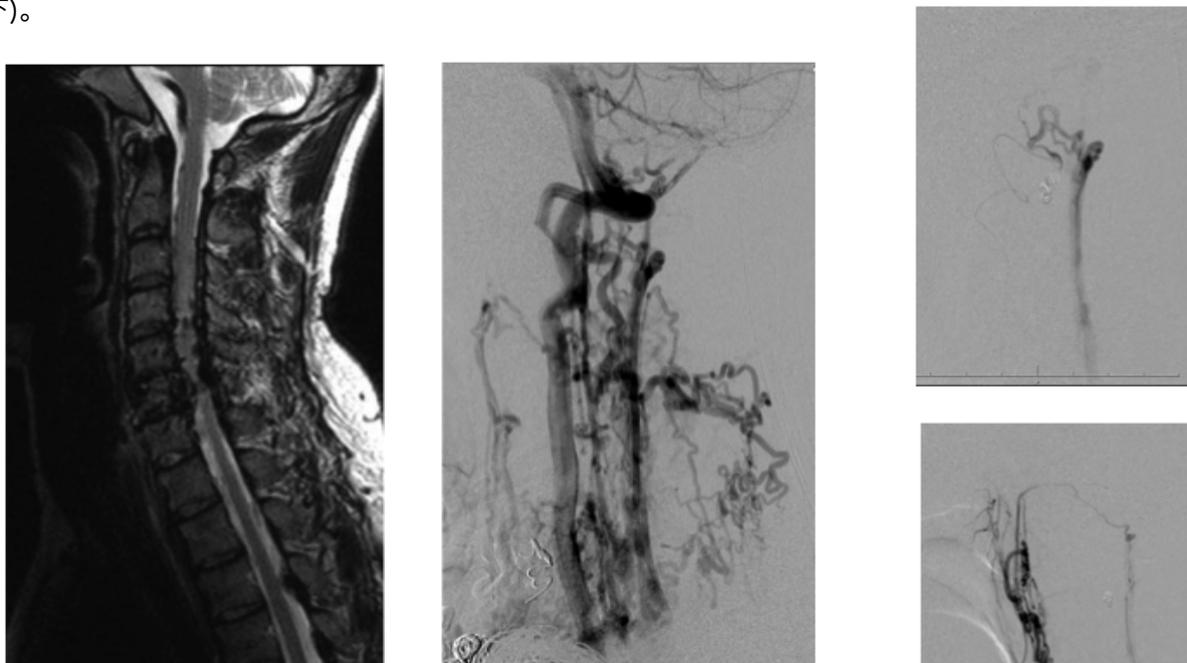


Fig. 6

47才、男性。 Fig.6-A : 左。 左頸部から上肢にかけて広範なAV shuntが認められる。脊柱管内には多数の拡張した内椎骨静脈叢を示すvascular flow voidが認められる。 Fig.6-B:中央、右椎骨動脈造影、 Fig.6-C:右上、右C1分節動脈、 Fig.6-D:右下、左上行咽頭動脈。シャント血は拡張した硬膜外静脈叢を下行し、C6椎体レベルでvarixを形成している。

## spinal epidural AVFの疫学的特徴 - spinal dural AVFとの比較

1995年以降に当院で経験した、血管撮影にて確認されたSDAVF 46例（うちCVJ10例）を比較対照とした。

自験例ではepidural AVFと診断された症例は、単独病変(type1-3)10例、SAMSなど他のspinal AV shuntに合併したものの(type4)5例の合計15例であり、type1-3だけでもSDAVF全体の21.7%にのぼる頻度であり、稀とは言えない結果であった。

SDAVFの平均年齢は61.2才で、CVJを除いた男女比は32:5で明かなmale predominanceが存在する。それに対して、epidural AVF全体では平均の発症年齢は55.5才で、男女比は8:7であった。type4 (SAMSの症例)を除いたtype1-3では、それぞれ67.2才、7:3となり、SDAVF同様に中高年に好発し、male predominantの結果であった。発症部位については、type 3は2例とも下位頸椎レベルで、従来の報告と合致する結果であり、SDAVFと病態が類似するslow flow AV shuntであるType1,2（平均年齢61.9才、男女比6:2）については、全体の75%が腰仙椎レベルに位置していた。

以上、Type 1,2については、中高年男性の腰仙椎に多く認められるなど、症状経過も含めてSDAVFと類似する結果であった。

Geibrasert, Lasjauniasらの硬膜AV shuntについての分類[9]から考えると、epidural AVFはventral epidural shuntsに該当すると考えられ、これはfemale dominantであったと報告されている。内椎骨静脈叢はParkinsonらのいうextradural neural axis compartment (EDNAC)の構成要素であることと、cavernous sinus dural AVFに明かなfemale predominanceがあることから納得できる結果であるが、今回の我々の症例および過去の報告例[1-6]の集計（合計15例、男女比10:5）では、それとは逆に明かなmale predominanceが認められ、Geibrasert の報告とは合致しない結果である。

## 脊椎硬膜外腔、硬膜外動静脈の解剖

固有硬膜（硬膜内層）と骨膜（硬膜外層）に挟まれた腔であり、内部に脂肪組織(epidural fat)、硬膜外静脈叢を含む。Parkinsonらは、cavernous sinus から仙骨に至るEDNACの構成要素であるとしている [10]。

脊柱管内硬膜外静脈(spinal epidural vein)は、内椎骨静脈叢(internal vertebral venous plexus)とも呼ばれ、内部に弁構造を有さず[11]、根静脈(radicular vein)、椎間静脈(intervertebral vein)、椎体周囲静脈叢(external vertebral venous plexus)、basivertebral veinと交通しており、静脈血は椎骨静脈、奇静脈、上行腰動脈等を介して流出する (fig.7-A, 12より転載：右)。

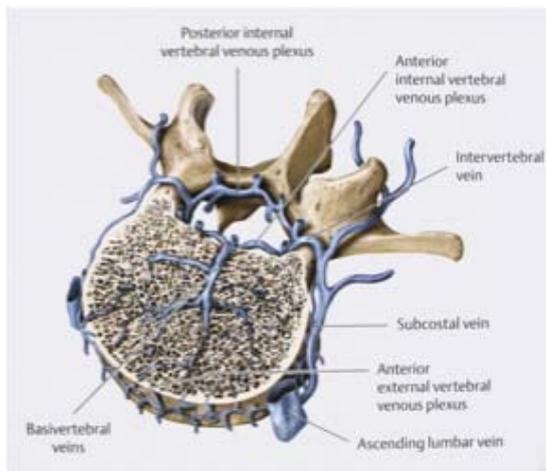


Fig. 7A

前内椎骨静脈叢(anterior internal vertebral plexus)は、脊柱管内腹側を左右対称的に縦走し、椎弓根内側に突出する椎体後部静脈(retrocorporeal vein)にて左右が吻合し、梯子状の形態を取る。脊柱管内では背側より腹側で発達が良い。根静脈は硬膜貫通部に狭窄とジグザグ状の走行を有しており、これは逆流防止のための構造(anti-reflux system)で、体循環での静脈圧上昇が脊髄におよぶことを防止するものと考えられている[13]。

前内椎骨静脈叢は頸椎から腰椎へと、椎体の大きさに応じて太く発達するが(fig.7.B,C 12より転載)、仙骨レベルで急激に径を減じ、複数の静脈からなる網状に近い形態となる[14,15,16] (fig 7-D 14より転載)。

脊柱管の前後径は頸椎、胸椎と比較して、腰椎、仙椎レベルで長く、特に仙骨レベルで硬膜外腔は広がっている。そのため、仙骨レベルのepidural AVFでは罹患静脈がvarix様の形態を取りやすいと考えられる。

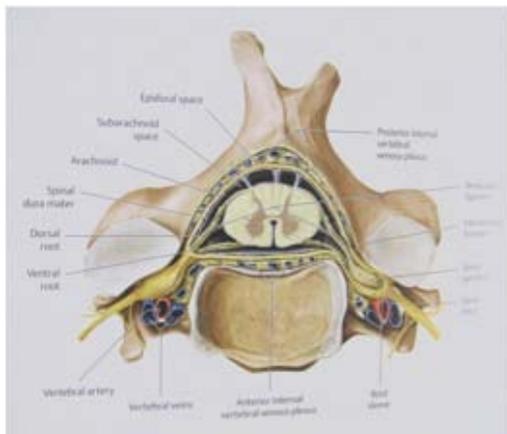


Fig. 7B

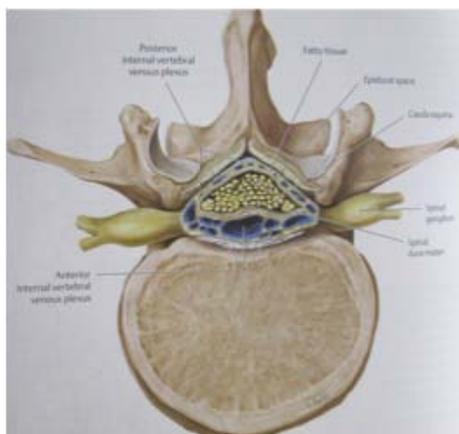


Fig. 7C



Fig. 7D

#### epidural AVFの成因

頭蓋内dAVFの成因として、硬膜壁内に（硬膜動静脈間の）潜在的なAV shuntが存在しており、局所的な静脈圧亢進の結果、病変として顕在化するとの説が有力視されている。Jellemaらは、脊髄疾患を有さない成人cadaver（平均78才）の検討で、3/10例で根動脈—内椎骨静脈叢間のAV shuntが硬膜認められたと報告している[17]。また、type 1,2のepidural AVFでは、過去の報告例、自験例ともに、shunt直後のinternal vertebral venous plexusは一部のみが描出されており、静脈叢内部が部分的に閉塞していることが疑われる。静脈叢の部分的閉塞により局所静脈圧亢進が生じ得るため、頭蓋内dAVFと同様のメカニズムでepidural AVFが発生し、その後、一部の症例では、何らかの理由で前述の硬膜内外のanti-reflux systemが機能しなくなり、congestive myelopathyを来すものと考えられる。前述の疫学事項の検討でも、type 1,2のepidural AVFは中高年に好発しており、外科手術、外傷後に発症した症例も報告されており、これらは後天性の疾患として矛盾しないものである。type 3については、NF-1やcollagen disorderとの合併が報告されており、Vertebro-vertebral AVF (VVAVF)と同様に、先天的な血管壁構造の脆弱性が一因となっていると推測される。

#### spinal epidural AVFの治療

type 1については、SDAVFと同様に外科手術にて近位根静脈の離断で根治可能と思われるが、type 2の場合は根静脈の離断のみでは病変が残存する可能性が高いと思われる。血管内治療については、椎骨静脈叢および根静脈を介しperimedullary veinに至るため、塞栓物質がperimedullary veinに迷入し静脈灌流障害を悪化させる危険性はSDAVFより少ないが、低濃度NBCAを使用しても、shunt部から罹患静脈叢全体、および根静脈起始部までを完全に充填し閉塞するのは難しいと思われる。おそらく、type 1ではシャント部の充填および罹患静脈叢の部分的閉塞でも根治すると思われるが、type 2の根治は相対的に困難であると考えられる。最近の海外の文献ではOnyxを用いた報告が散見されており、静脈叢を充填し近位根静脈まで閉塞することを目標とすると、NBCAより優れていると思われる。またtype 2,3では、罹患静脈叢が大きいため、頭蓋内dAVFと同様に静脈側からのアプローチも考え得る。シャント部への到達は経路が複雑で困難である可能性が高く、さらに脊柱管内でのmass effectが問題となる可能性もあるが、複雑病変やhigh flow病変でも根治できる可能性が高いため、検討する価値があると思われる。

また、画像診断のpit fallとしては、SDAVFと異なり、shunt部（拡張したinternal vertebral venous plexus）が椎体と近接しているため、CTAでは骨皮質と分離しづらく、病変部の同定が困難な場合がある（fig. 8-A,B、白矢印が罹患静脈叢：左、中央）。そのような場合はMRAが有用である（fig.8-C：右）。

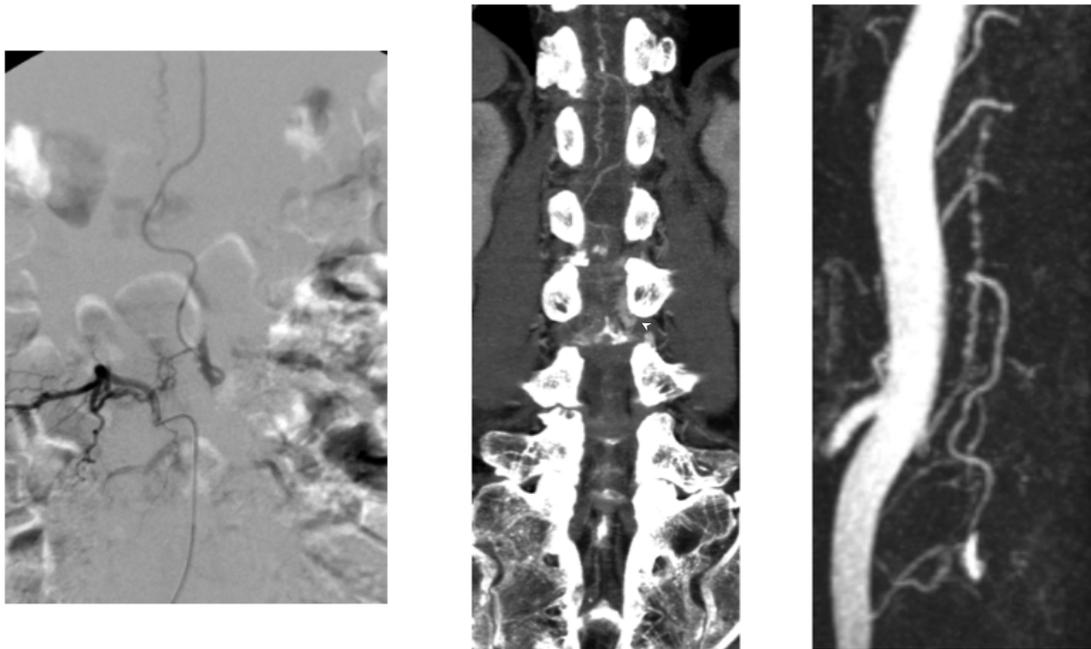


Fig. 8

#### 参考文献

1. Khaldi A: Spinal epidural arteriovenous fistula with late onset perimedullary venous hypertension after lumbar surgery: case report and discussion of the pathophysiology. *Spine*. 34(21):E775-9.2009
2. Silva N: Spinal epidural arteriovenous fistulas associated with progressive myelopathy. Report of four cases. *J Neurosurg Spine*. (6):552-8.2007
3. Krings T: Spinal epidural arteriovenous fistula with perimedullary drainage. Case report and pathomechanical considerations. *J Neurosurg Spine*. 5(4):353-8.2006
4. Pirouzmand F: Spinal epidural arteriovenous fistula with intramedullary reflux. Case report. *J Neurosurg*.87(4):633-5.1997
5. Chuang NA: Slow-flow spinal epidural AVF with venous ectasias: two pediatric case reports. *AJNR Am J Neuroradiol*.24(9):1901-5. 2003
6. Goyal M: Paravertebral arteriovenous malformations with epidural drainage: clinical spectrum, imaging features, and results of treatment. *Am J Neuroradiol* 20(5):749-55.1999
7. Hemphill JC 3rd: Neurologic manifestations of spinal epidural arteriovenous malformations. *Neurology*. 50(3):817-9.1998
8. Clarke MJ: Spinal extradural arteriovenous malformations with parenchymal drainage: venous drainage variability and implications in clinical manifestations. *Neurosurg Focus*.26(1):E5. 2009
9. Geibprasert S: Dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations. *Stroke*. 39(10):2783-94.2008
10. Parkinson D :Extradural neural axis compartment. *J Neurosurg*. 92(4):585-8. 2000
11. Groen RJ: Morphology of the human internal vertebral venous plexus: a cadaver study after intravenous Araldite CY 221 injection. *Anat Rec*. 249(2):285-94.1997
12. Ross L: Atlas of Anatomy, Head and Neuroanatomy. Thieme. 2007

13. Tadie M. Ledisposttif protecteur anti-reflux des veins de lamoelle: Neurochirurgie. (25)28-30.1979
14. Lasjaunias P: Surgical Neuroangiography, vol 1. Clinical vascular anatomy and variations. Berlin. : Springer.2001
15. Groen RJ: Morphology of the human internal vertebral venous plexus: a cadaver study after intravenous Araldite CY 221 injection. Anat Rec. 249(2):285-94.1997
16. 宮坂和男編：脳・脊髄血管造影マニュアル 南江堂 P159-162.1997
17. Jellema K: Thoracic radicular vessels by simultaneous intra-arterial and intravenous injection of araldite. Clin Anat. 20(5):524-9.2007