

## Cranial parachordal AVF

三重大学 脳神経外科

当麻直樹, 滝和郎

Department of Neurosurgery, Mie University Graduate School of Medicine

Naoki Toma, Waro Taki

はじめに

傍脊索動静脈瘻 (parachordal AVF) は頭蓋外の鰓弓動静脈瘻 (branchial AVF) と脊柱管外の傍脊柱動静脈瘻 (paraspinal AVF) からなる疾患群である。今回、われわれはcranial parachordal AVFすなわちbranchial AVFのひとつであるascending pharyngeal-internal jugular AVFの症例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症例

症例は32歳女性。約5年前より拍動性耳鳴が出現し徐々に増強してきた。約1年半前には右眼球結膜充血が出現したが2、3ヶ月で軽快した。約半年前からは右聴力低下、めまいを来し低音障害型感音性難聴と診断された。その後めまいが頻回に起こるようになり、MRIにて右Anterior condylar confluentの硬膜動静脈瘻が疑われたため当科に紹介入院となった。入院時、右耳介後部に血管雑音が聴取され、聴力検査では右低音が65dBまで低下していた。その他の神経学的に明らかな異常は認められなかった。なお、これまでに外傷や頭頸部手術の既往はなかった。

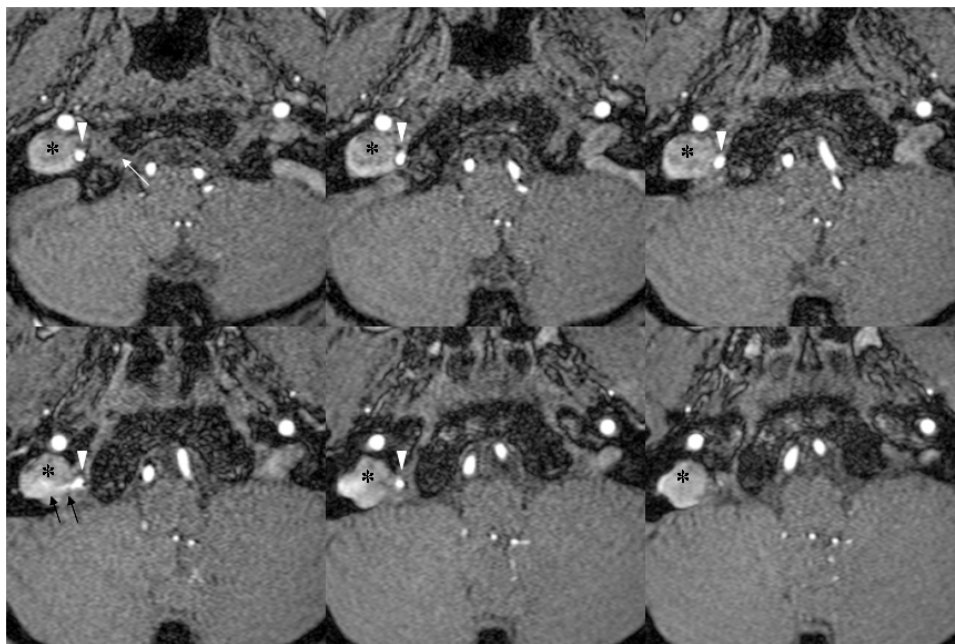


Fig.1. MRA source images demonstrating flow signals of the ascending pharyngeal artery (arrowheads) adjacent to the jugular bulb (asterisks). Note the jet of the fistula between the ascending pharyngeal artery and the jugular bulb (black arrows). The anterior condylar canal can be identified (white arrow).

MRA元画像では淡い右頸静脈球の信号の内側に伴走する右上行咽頭動脈の濃い信号が認められ、右頸静脈球内へのAVFのジェットも認められた (Fig.1)。血管撮影では、流入動脈は右後頭動脈から分岐する右上行咽頭動脈のjugular branchで、右頸静脈球へのsingle-hole AVFが認められた (Fig.2)。明らかな他の硬

Toma

膜枝の流入はなかった。右下錐体静脈洞への逆流もなく、対側から右海綿静脈洞、右下錐体静脈洞への正常静脈還流が認められ、右内頸静脈の狭窄など静脈還流障害は認められなかった。

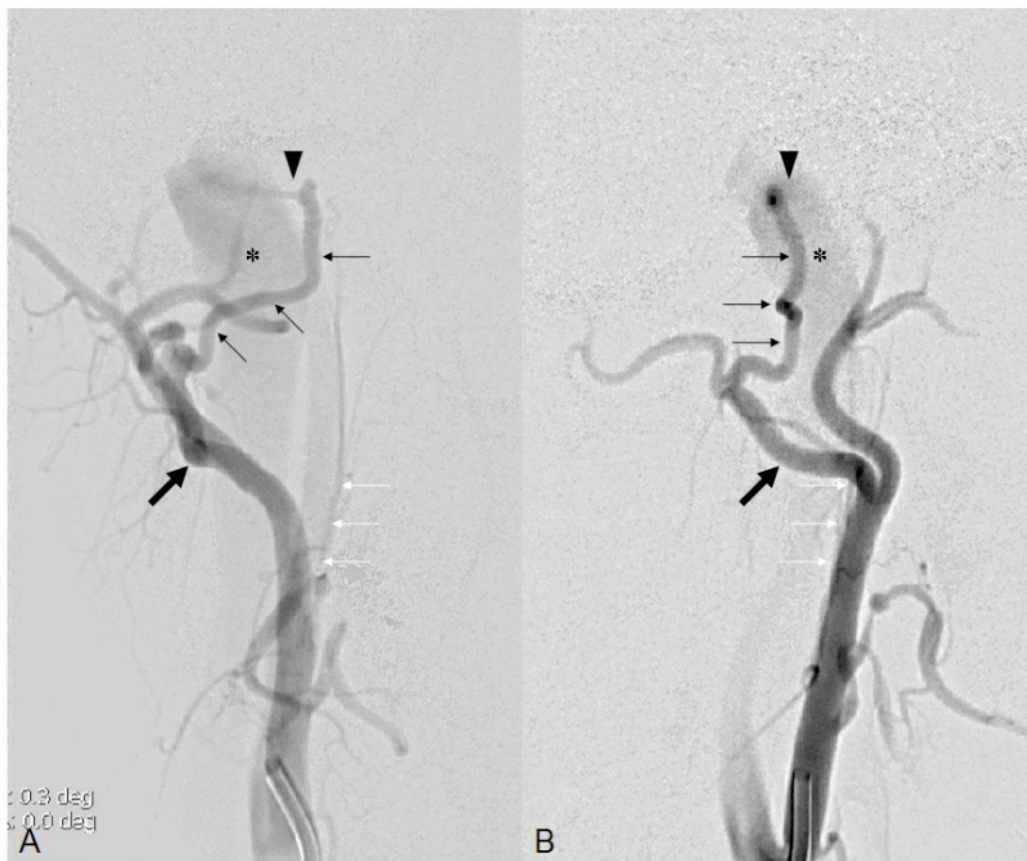


Fig 2. Anteroposterior view (A) and lateral view (B) of the right external carotid artery angiograms demonstrating the fistula (arrowhead) between the jugular branch (small arrows) of the ascending pharyngeal artery originating from the occipital artery (large arrow) and the superior bulb of the internal jugular vein (asterisk). The pharyngeal branch of the ascending pharyngeal artery (white arrows) arising from the external carotid artery can be identified.

局所麻酔にて右大腿動脈から経動脈的塞栓術を施行した。マイクロカテーテルを右後頭動脈から分岐する上行咽頭動脈のjugular branchに誘導していくと、マイクロカテーテルは全く抵抗なく瘻孔を通過して頸静脈球内に入った。そこで、瘻孔部を含めてコイルで塞栓しシャントの完全消失を確認した (Fig.3)。手技に関連した合併症はなく、術後は耳鳴、めまいともに消失した。聴力も正常となり、感音性難聴は雑音によるものであったと考えられた。術後約2年の経過で再発はみられていない。



Fig 3. Anteroposterior view (C) and lateral view (D) of the right external carotid artery angiograms obtained immediately after embolization demonstrating disappearance of the fistula between the ascending pharyngeal artery and the jugular bulb.

#### 考察

頭蓋外のbranchial AVFとparaspinal AVFは、部位も異なり一見何の関連性もないように思えるが、これらは発生学的に共通点を有している。branchial AVFとparaspinal AVFは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おり、Lasjauniasのテキストではparachordal AVFという疾患概念でひとつのチャプターにまとめられている<sup>(1)</sup>。

頭部の体節構造は鰓弓 (branchial arch) であり (Table 1) <sup>(2)</sup>, notochordのrostral端はprebranchial somiteとbranchial somiteとの境界の basisphenoid levelで、血管成分としてはmaxillary artery の分枝からarterial supplyを受けるcavernous venous plexusである。脊椎レベルの体節構造におけるsegmental arteryがnotochordに沿った血管成分であることは容易に理解できるが、椎骨動脈もC3からC8のsegmental arteryが長軸方向に吻合 (intersegmental anastomosis) して形成された体節構造と言える。したがって、顎動脈、上行咽頭動脈、後頭動脈、椎骨動脈と脊椎のsegmental arteryなどがparachordal AVFのfeederとなる動脈である (Table 2) 。

Table 1.

Metameric structure	Embryonic arteries	Probable arterial remnants
Prebranchial somites	Dorsal ophthalmic A	Inferolateral trunk
1st branchial arch	Stapedial A	Accessory meningeal A
2nd branchial arch		Middle meningeal A Maxillary A
3rd branchial arch	3rd Aortic arch and	ICA
4th branchial arch	Hypoglossal A	Ascending pharyngeal A
1st cervical somite	Proatlantal A type I	Occipitovertebral anastomosis
2nd cervical somite	Proatlantal A type II	
3rd cervical somite	3rd Segmental A	Pharyngocervicovertebral anastomosis

(2)より改編

Table 2. Parachordal AVF

Region	Artery	Vein
Cephalic	Maxillary	EJV
	Ascending pharyngeal	IJV
	Occipital	C1 vertebral or PJV
	Occipital	C2 vertebral or PJV
Somitic	Thyrocervical	Vertebral or PJV
	Costocervical	Vertebral or PJV
	Vertebral	Vertebral
	Segmental (Intercostal, Lumbar, Sacral)	Azygos

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

(1)より改編

parachordal AVFの臨床症状としては、内頸静脈や奇静脈への流出が心負荷を助長することは稀である。また、notochordに沿ったepidural venous plexus は中枢神経系からでなく主に骨組織からの血流を受けるため、parachordal AVFにおいては頭蓋内や脊柱管内への静脈逆流を認めることは稀であり、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り、feederにhigh flow arteriopathy, すなわちflow-related aneurysmやarterial stenosis は認められないが、その一方でdrainerにvenous narrowing, venous pouchやthrombosisは起こり得る。branchial AVFは鰓弓動脈から流入するparachordal AVFであり、maxillary artery/vein AVFとascending pharyngeal-internal jugular AVFの2つがある。maxillary artery/vein AVFは、しばしば血管雑音や耳下腺部で拍動性の腫瘍で発見される。AVFの局在はstapedial annexationが起こる部位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<sup>(3)</sup>。流出路は顎静脈から外頸静脈であり、cavernous venous plexusへの逆流は稀である。maxillary artery/vein AVFは通常high flowであり、過去の文献ではfeederとなる分枝が十分確認されずにexternal carotid AVFなどとされていることが多い<sup>(4)</sup>。

ascending pharyngeal - internal jugular AVFの報告は稀で、external carotid AVFの中に含まれているかもしれないが、parachordal AVFと考えられるascending pharyngeal-internal jugular AVFの症例報告は渉猟した限りではわれわれの症例を含めてこれまでに3例<sup>(5)(6)(7)</sup>で、Lasjauniasのテキストでも経験は1例と述べられている<sup>(1)</sup>。症例数は少ないが上記4例はすべて小児ではなく成人になって発症している。先天性と考えられるこの疾患が小児期には認識されず成人になってから発症する原因は分かっていない。

文献

- (1) Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A : Surgical Neuroangiography Vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006, pp.687-720.
- (2) Lasjaunias P, Berenstein A, ter Brugge KG: Surgical Neuroangiography Vol.1 Clinical vascular anatomy and variations, Berlin, Springer-Verlag, 2001, pp.166-180.
- (3) Kim BS, Lee SK, terBrugge KG: Endovascular treatment of congenital arteriovenous fistulae of the internal maxillary artery. *Neuroradiology* 45: 445-450, 2003
- (4) Tekkok IH, Akkurt C, Suzer T, et al: Congenital external carotid-jugular fistula: report of two cases and a review of the literature. *Neurosurgery* 30: 272-276, 1992
- (5) Fox AJ, Allcock JM: Successful embolization of a fistula between the ascending pharyngeal artery and internal jugular vein. *Neuroradiology* 15:149-152, 1978.
- (6) Guglielmi G, Guidetti G, Mori S, et al: Therapeutic embolization of an ascending pharyngeal artery - internal jugular vein fistula. Case report. *J Neurosurg* 69:132-133, 1988.
- (7) 当麻直樹, 佐藤裕, 山道茜ら : Ascending pharyngeal-internal jugular arteriovenous fistula : 症例報告 : *JNET* 3: 100-105, 2009