

Peculiar characteristics of AVFs at the craniocervical junction: case series and literature review

佐藤健一 Kenichi Sato

東北大学大学院神経外科学分野

Department of Neurosurgery, Tohoku Graduate School of Medicine

1. 序論

頭蓋頸椎移行部 (Craniocervical junction, CCJ)のarteriovenous fistulas (AVFs)は脊髄動静脈短絡疾患に含めて論じられることが多いが、他部位と比較して特異的に出血発症が多いという臨床像を呈する。今回、CCJ AVFsの出血発症メカニズムについて考察を行った。

2. 文献的考察

解剖学的特殊性

一般的にCCJは大後頭孔からC-2椎体レベルまでと定義される。同部は延髄および脊髄、下位脳神経および上位脊髄神経、椎骨動脈およびその分枝、脊髄静脈系と脳静脈系および静脈洞、さらには後頭骨と環椎・軸椎を接続する後頭筋群および靭帯群から成り複雑な解剖構築をなす (Rhoton AL Jr., 2000)。

椎骨動脈はC-1レベルで硬膜を貫通するが、他にC-1脊髄神経と分節動脈が同部位で硬膜を貫通する。C-1分節動脈からはradiculopial artery、とくにlateral spinal arteryが分岐することが多い。椎骨動脈陥入部周囲の硬膜は局所的に肥厚しており、くも膜下腔では椎骨動脈外膜と連続して椎骨動脈に沿った漏斗状をなす。硬膜外では椎骨動脈周囲は静脈叢によって取り囲まれる。

一方、静脈系は他部位と同様に前方のanterior spinal vein (ASV) systemと後方のposterior spinal vein (PSV) systemに大別される。吻側ではASVはanterior medullary veinと連続するが、PSVの多くはtransverse medullary veinを介してanterior medullary veinと合流するか、bridging veinを介して周囲のsinusと交通するとされる。

CCJ AVFsの血管構築の特徴

CCJ AVFsにおける血管構築の特殊性について、文献を要約すると以下の通りである。

- (1) dural AVFは椎骨動脈硬膜陥入部に発生しやすく、perimedullary AVFはmicro-fistula がほとんどで脊髄前面あるいは前外側面に発生しやすい (Fassett D, et al. 2009)。
- (2) ASVをdrainage routeとする場合が多く、shunt血流が下行性の場合は脊髄症で、上行性の場合は出血で発症することが多い(Kinouchi H, et al. 1998, Kai Y, et al. 2005)。
- (3) 出血発症例ではdraining vein上にvarixを伴うことが多い (Aviv R, et al. 2004)。
- (4) 他の血管病変を合併することある(Kim DJ, et al. 2010)

無症候性のCCJ AVFに関する知見が乏しく全体像は依然不明であるため、上記の特徴を有するCCJ AVFsが症状を呈することで発見されやすいという見方もできる。しかしながら前述のCCJにおける解剖学的特殊性から、腹側に発生したシャントからの血流がASVやanterolateral spinal veinに流出することは考えやすい。また一般的に頸椎より頭蓋内の方が静脈圧は低いとされており、draining veinが上行性ルートを取り頭蓋内静脈に流出する場合のシャント血流はhigh-flow, low-pressure となり、varixの形成やvenous sump effectなどのhigh-flow angiopathyを呈することで出血源となり得る。これらの特徴はMitsubishiらが報告した後頭蓋窩のextrasinusal dural AVFの病態とも類似する (Mitsubishi Y et al, 2009)。

Draining veinが下行性ルートをとる場合でも、radicular veinとASVとの合流部でvarixを形成して出血する場合がある。このことはhigh-flow shuntである理由が上記のlow draining pressure であるだけでなく、shunting pointが椎骨動脈に近いことによるhigh feeding pressure であることも関係しているの

かもしれない。

脊髄症を呈する場合、呼吸不全や四肢麻痺など症状が重篤化しやすい(Mascalchi et al, 1996)。これは延髄や上位頸髄に侵襲を受けやすいという理由の他に、subpialを走行するASVにシャント血流が直接流入するため、①神経組織への侵襲がより強くなること、②スクリーニング目的で施行するMRIでabnormal flow voidの検出が容易でなく診断が遅れること、が起因しているのかもしれない(Neurosurgery, in press)。

CCJ AVFsの病態学的特徴

KimらはCCJを含む頸椎dural AVF症例の自験例をまとめ、その特徴を①出血発症、②血管病変の合併とした(Kim DJ, et al. 2010)。他にもfeeder上に形成された動脈瘤からの出血にて発症した多発性CCJ AVF症例の報告がある(Onda K, et al. 2012)。CCJ dural AVFのdraining veinやperimedullary AVFの近傍にはsubpial vascular networkが形成されやすい。high-flowシャント血流が流入するsubpial vein周囲にsump effectが働くことでischemiaが生じ、これをtriggerとしたangiogenesisが亢進し、secondary AVFやangioectasiaの表現形として形成された動脈瘤が出血源となり得る。

3. 自験例の後方視的検討

当施設では、2000年から現在までCCJ AVFs 23例を治療した。出血発症が17例、脊髄症発症が1例、耳鳴り発症が1例、偶発的に発見された例が4例であった。出血発症17例のうち15例で観血的手術が行われた。術中所見ではdural AVF単独が2例、perimedullary AVF単独が4例で、残りの9例はdural AVFとperimedullary AVFの合併例であった。いわゆるradicular AVMは認められなかった。dural AVFとperimedullary AVFの合併例について、血管撮影所見および手術所見から血管構築をまとめた (Figure 1, Table 1, Sato K, et al. 2013)。

症例は男性5例、女性4例で平均66.3歳であった。全例でくも膜下出血で発症した。全例でAVFはperimedullary veinを共有していた。8例でdural AVFとperimedullary AVFは同側に存在した。1例では同側にdural AVFとperimedullary AVFが存在し、更に反対側にもdural AVFが存在した。8例ではperimedullary AVFの栄養動脈上に動脈瘤の形成を認め、手術所見にて同部が出血源であることを確認した。全例で観血的AVF離断術が施行され、平均38.4ヶ月の経過観察中に再出血は認められていない。

これら9例のdural AVFとperimedullary AVFの合併例では、類似した血管構築を有しており共通のpathogenesisが存在することが想像される。出血発症のCCJ AVF症例では、綿密な出血源の検索、病変部血管構築の理解が適切な治療に重要である。

参考文献

1. Aviv RI, Shad A, Tomlinson G, Niemann D, Teddy PJ, Molyneux AJ, Byrne JV. Cervical dural arteriovenous fistulae manifesting as subarachnoid hemorrhage: report of two cases and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol* 25, 854-858, 2004
2. Fassett DR, Rammos SK, Patel P, Parikh H, Couldwell WT. Intracranial subarachnoid hemorrhage resulting from cervical spine dural arteriovenous fistulas: literature review and case presentation. *Neurosurg Focus* 26, E4, 2009
3. Kai Y, Hamada J, Morioka M, Yano S, Mizuno T, Kuratsu J. Arteriovenous fistulas at the cervicomedullary junction presenting with subarachnoid hemorrhage: six case reports with special reference to the angiographic pattern of venous drainage. *AJNR* 26, 1949-1954, 2005
4. Kim DJ, Willinsky R, Geibprasert S, Krings T, Gentili F, terBrugge K. Angiographic characteristics and treatment of cervical spinal dural arteriovenous shunts. *AJNR* 31, 1512-1515, 2010
5. Kinouchi H, Mizoi K, Takahashi A, Nagamine Y, Kosu K, Yoshimoto T. Dural arteriovenous shunts at the craniocervical junction. *J Neurosurg* 89, 755-761, 1998
6. Mascalchi M, Scazzari F, Prosetti D, Ferrito G, Salvi F, Quilici N. Dural arteriovenous fistula at

- the craniocervical junction with perimedullary venous drainage. *AJNR* 17, 1137-1141, 1996
7. Mitsuhashi Y, Aurboonyawat T, Pereira VM, Geibprasert S, Toulgoat F, Ozanne A, Lasjaunias P. Dural arteriovenous fistulas draining into the petrosal vein or bridging vein of the medulla: possible homologs of spinal dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 111, 889-899, 2009
 8. Onda K, Yoshida Y, Arai H, Terada T. Complex arteriovenous fistulas at C1 causing hematomyelia through aneurysmal rupture of a feeder from the anterior spinal artery. *Acta Neurochir* 154, 471-475, 2012
 9. Rhoton AL Jr. The foramen magnum. *Neurosurgery* 47, S155 - S193, 2000
 10. Sato K, Endo T, Niizuma K, Fujimura M, Inoue T, Shimizu H, Tominaga T. Concurrent dural and perimedullary arteriovenous fistulas at the craniocervical junction: case series with special reference to angioarchitecture. *J Neurosurg* 118, 451-459, 2013

Figure 1

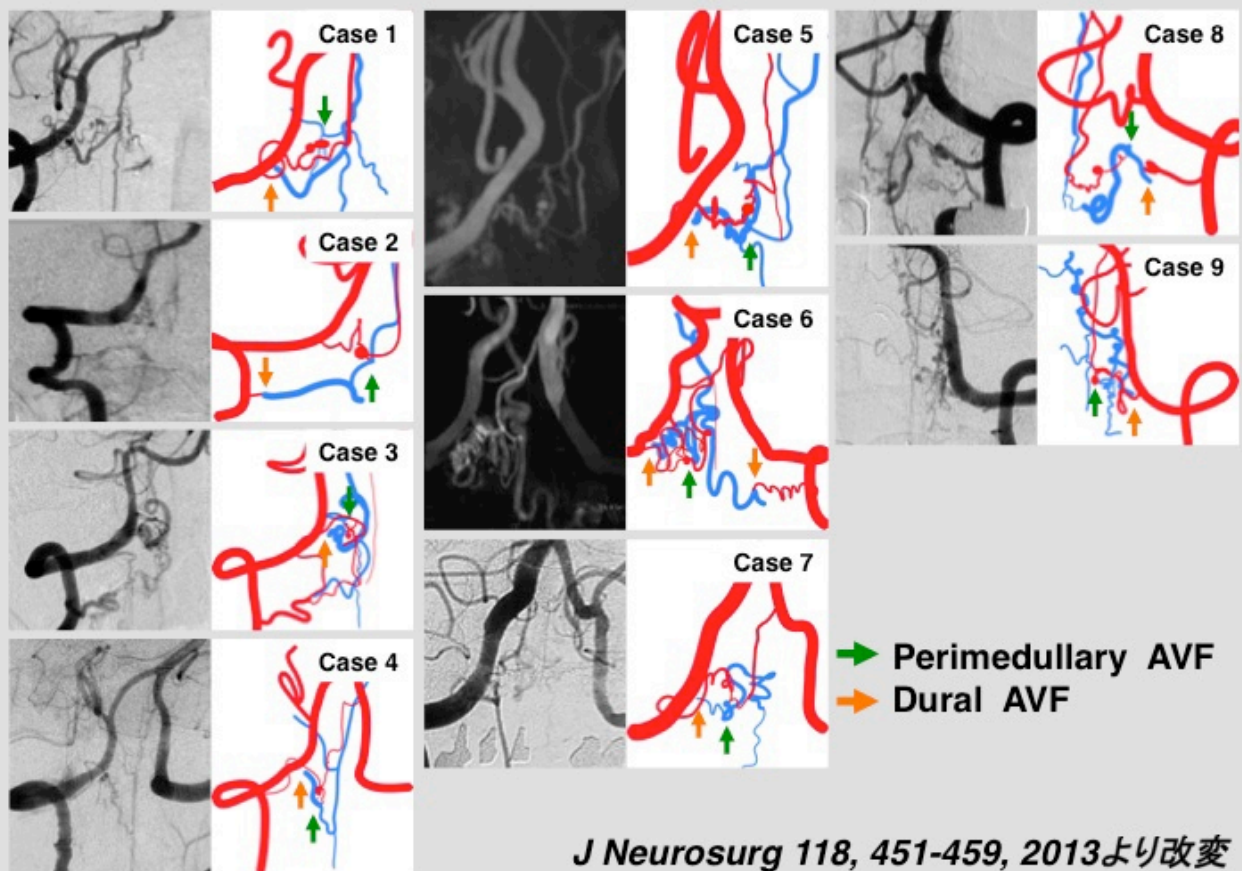


Table 1

No	Age	Sex	Symptom	DAVF		PAVF			Drainage Route		AA	Varix	Outcome
				Side	Level	Side	Level	Feeder	Direction				
1	59	M	SAH	R	C1	R	C1	RPA ASA	Bidirectional	ASV	Yes	No	GR
2	82	F	SAH	R	C2	R	C1	RPA ASA	Rostral	ASV	Yes	No	GR
3	78	M	SAH	R	C1	R	C1	RPA	Rostral	LSV	Yes	No	GR
4	62	M	SAH	R	C1	R	C1	RPA ASA	Bidirectional	ASV	Yes	No	GR
5	64	F	SAH	R	C1	R	C1	RPA ASA	Rostral	ASV	Yes	No	GR
6	62	M	SAH	R L	C1 C2	R	C1	RPA ASA	Bidirectional	ASV	Yes	No	GR
7	60	F	SAH	R	C1	R	C1	RPA ASA	Caudal	ASV	No	Yes	GR
8	64	M	SAH	L	C2	L	C2	RPA ASA	Rostral	ASV	Yes	No	GR
9	66	F	SAH	L	C1	L	C1	RPA ASA	Rostral	LSV	Yes	No	GR

Abbreviations: DAVF, dural arteriovenous fistula; PAVF, perimedullary arteriovenous fistula; AA, arterial aneurysm; SAH, subarachnoid hemorrhage; RPA, radiculopial artery; ASA, anterior spinal artery; ASV, anterior spinal vein; ALSV, anterolateral spinal vein

J Neurosurg 118, 451-459, 2013より改変