

Developmental venous anomaly

東海大学医学部附属病院 脳神経外科

青木（小野田）吏絵

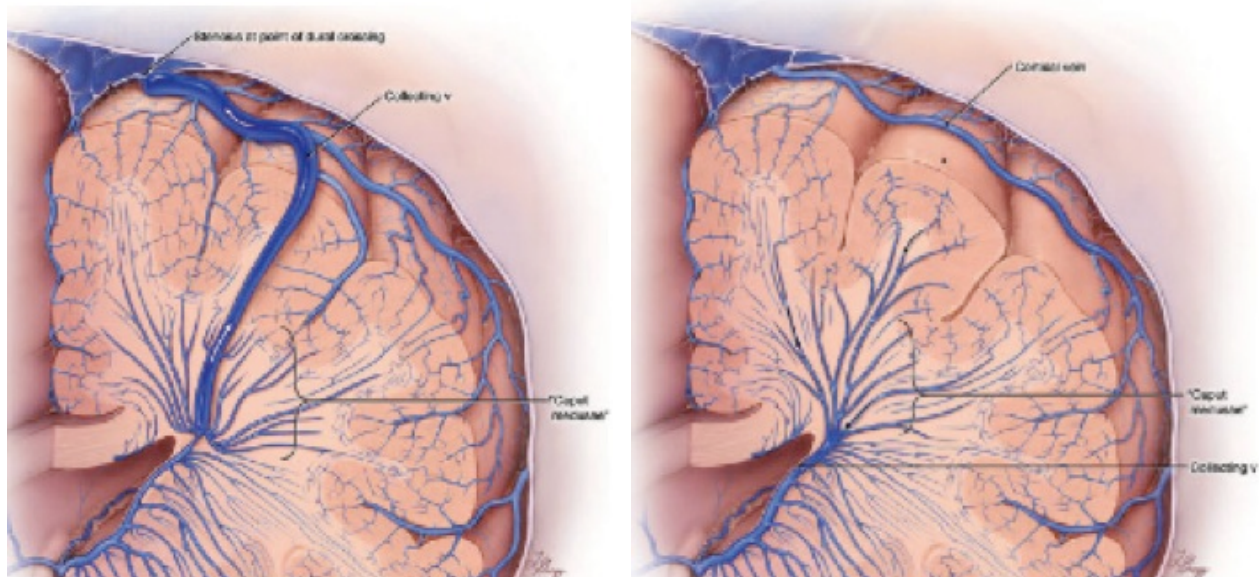
【はじめに】

Developmental venous anomaly（以下DVA）とは最も多いvascular malformationである。Autopsyでは2.6%の発生頻度との報告があり、近年画像の進歩と共に我々も実際診療の中でみることが増えてきている。DVAとはMedullary veinが拡張しcollecting veinに収束しsinusへ流れ込む構造で、その周囲一帯の正常の脳の静脈還流を担っている。症候性に至ることは非常に稀であるが、DVAにみられる様々な画像変化やstrokeを起こした症例を経験したのでこれらをふまえDVAと静脈還流障害について考察する。

【発生】

正常の脳の静脈構造のvariationとする考えと、静脈の発生の過程で静脈が一部閉塞するなどのeventが起こった結果発生した構造であるとする考えがあり、未だ結論は出ていない。

(Fig0)



【clinical presentation】

その多くは正常脳の静脈還流に関わるのみで無症状であるが、稀に症候性に発展することがある。症候性に至る場合で、最も多いのは合併した海綿状血管腫からの出血である。他に稀であるが①DVA本体が物理的に圧迫などを起こすことでの脳神経麻痺（V VII VIII）あるいは閉塞性水頭症、②DVAへのinflowが増大する場合（A-V shuntが存在するcaseやAVMのdrainageにDVAが存在するなど）の出血や、③outflowが減少する場合（collecting veinの狭窄、閉塞やその先のsinusの狭窄や閉塞、あるいは他の部位にshunt疾患があることで静脈還流障害がおこっているなど）での出血や梗塞が挙げられる。

(Fig.1)

【海綿状血管腫との関係】

DVAの13-40%で海綿状血管腫が合併すると報告されているが、ただ偶然合併しているのではなくDVAがあることにより発生するのではないかという見解がある。根拠としてはhemodynamicに負荷がかかる部位に発生しているということ、DVAの症例に海綿状血管腫がde novoで発生した報告例が少なくないということなどである。またDVA合併の海綿状血管腫の方がDVA合併のない海綿状血管腫よりも出血率が高いこと、海綿状血管腫摘出後の再発の報告もDVA合併例でみられていることから、おそらくhemodynamicに負

荷がかかった部分にmicrobleedsを繰り返し起こすうちにVEGFが誘発され海綿状血管腫が発生し、さらに出血に至ったりするのではないかと考えられている。

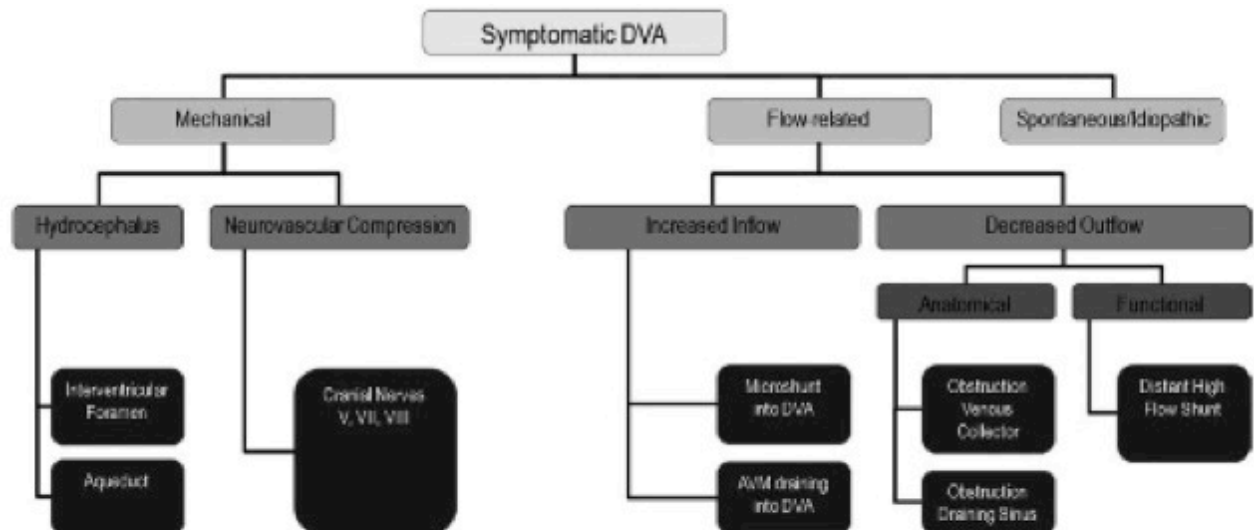


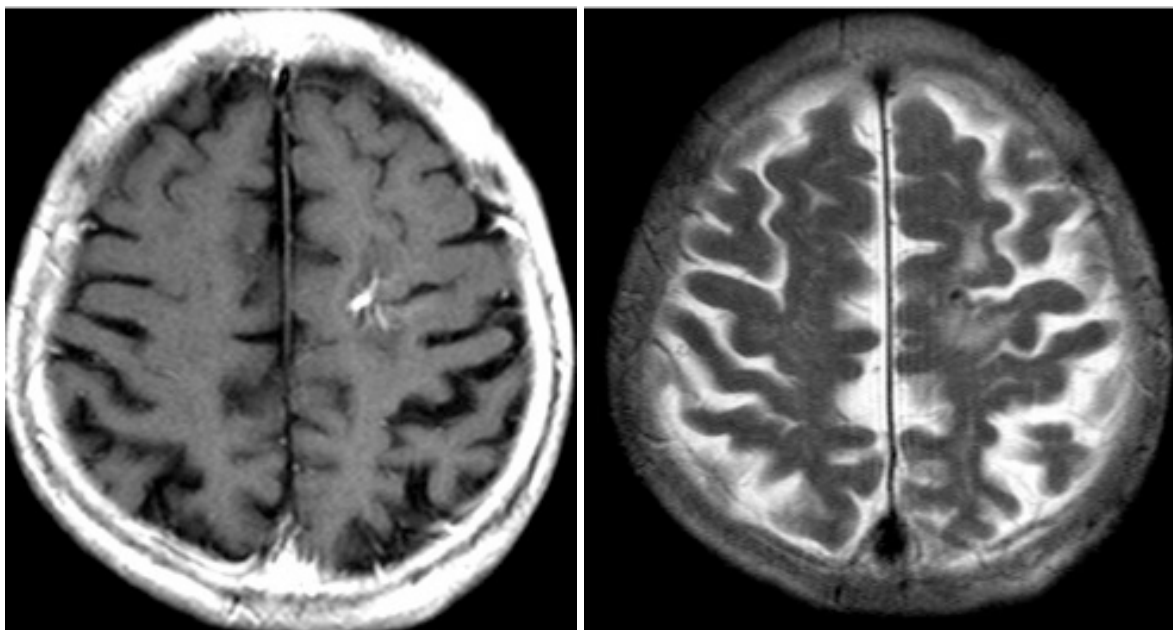
Figure 1. Pathomechanisms of symptomatic DVAs. Based on imaging findings and clinical symptoms, two major pathomechanisms could be identified: mechanical and flow-related. Patients in whom neither pathomechanism was observed were grouped separately as idiopathic or spontaneous. Although mechanical complications lead either to hydrocephalus or to vessel-nerve conflicts, flow-related mechanisms could be further subdivided into those that were related to an increase in inflow into the DVA or to an obstruction of the outflow.

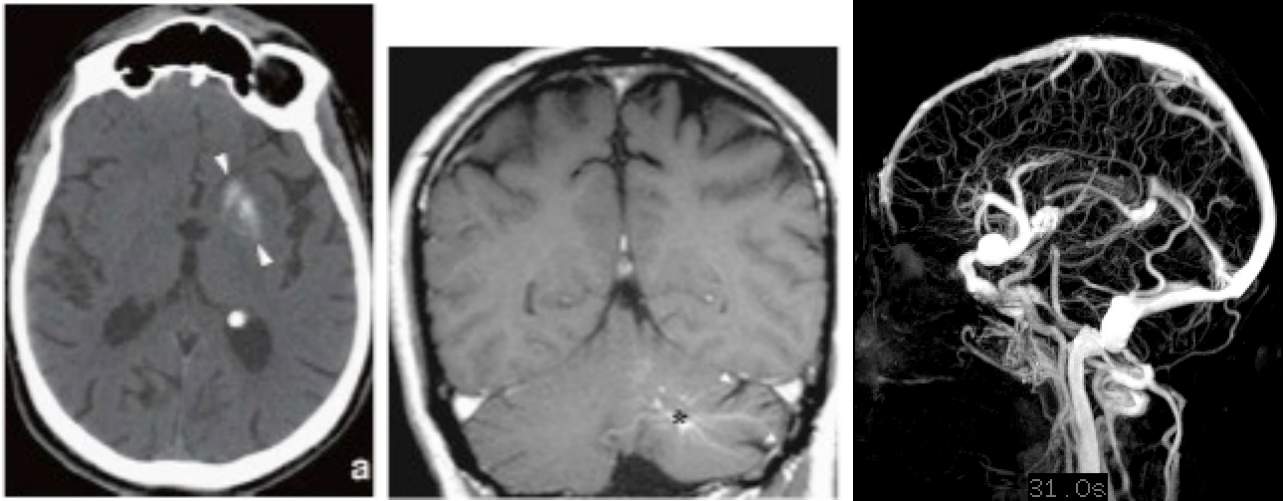
【合併する脳実質異常やvarix】

無症候性ではあるが、Caput Medusa周囲の白質病変、石灰化、脳実質の萎縮などが報告されている。これはDVAがドレナージしている領域の慢性的な局所の静脈還流障害による静脈圧上昇が原因であるとする説がある。その一つの根拠として、病理学的にDVA周囲の白質に脱髄性の変化と、神経細胞の退行、および gliosis、leukomalaciaを証明した報告がある。

また、DVAのドレーナー側にvarixを伴う症例を2例経験した。文献では2008年に8例のDVAのvarix合併症例のreviewで1例のみ出血に至り他は無症候性であったという報告がある。varixを伴う症例は稀で、自然歴は今の段階では不明であるが、やはり慢性的な静脈圧の亢進が静脈を拡張させvarix形成に至るのではないかと説がある。

(Fig2-5)



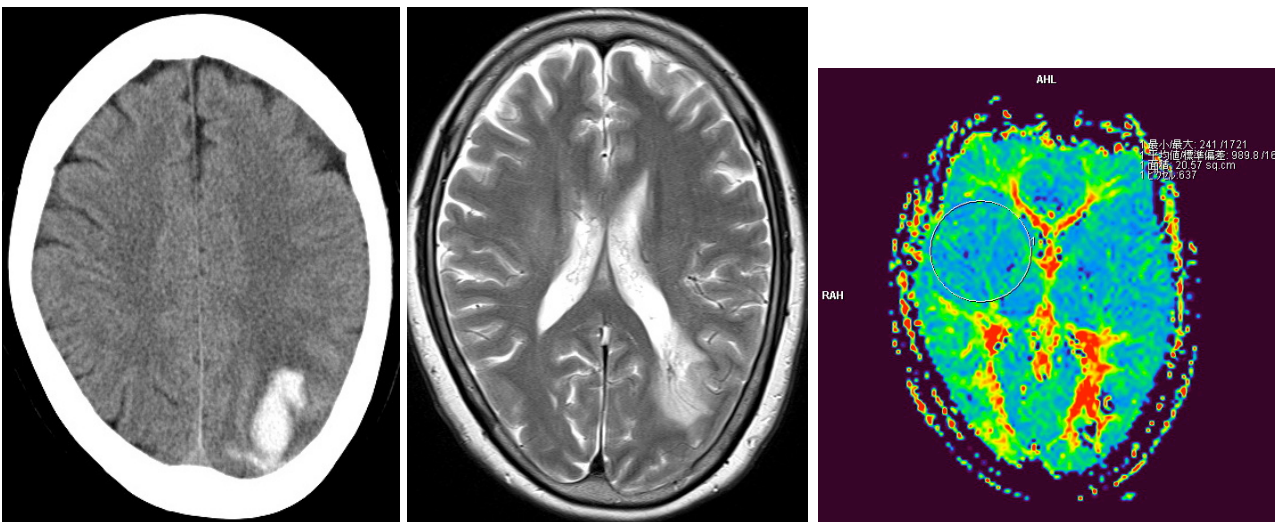


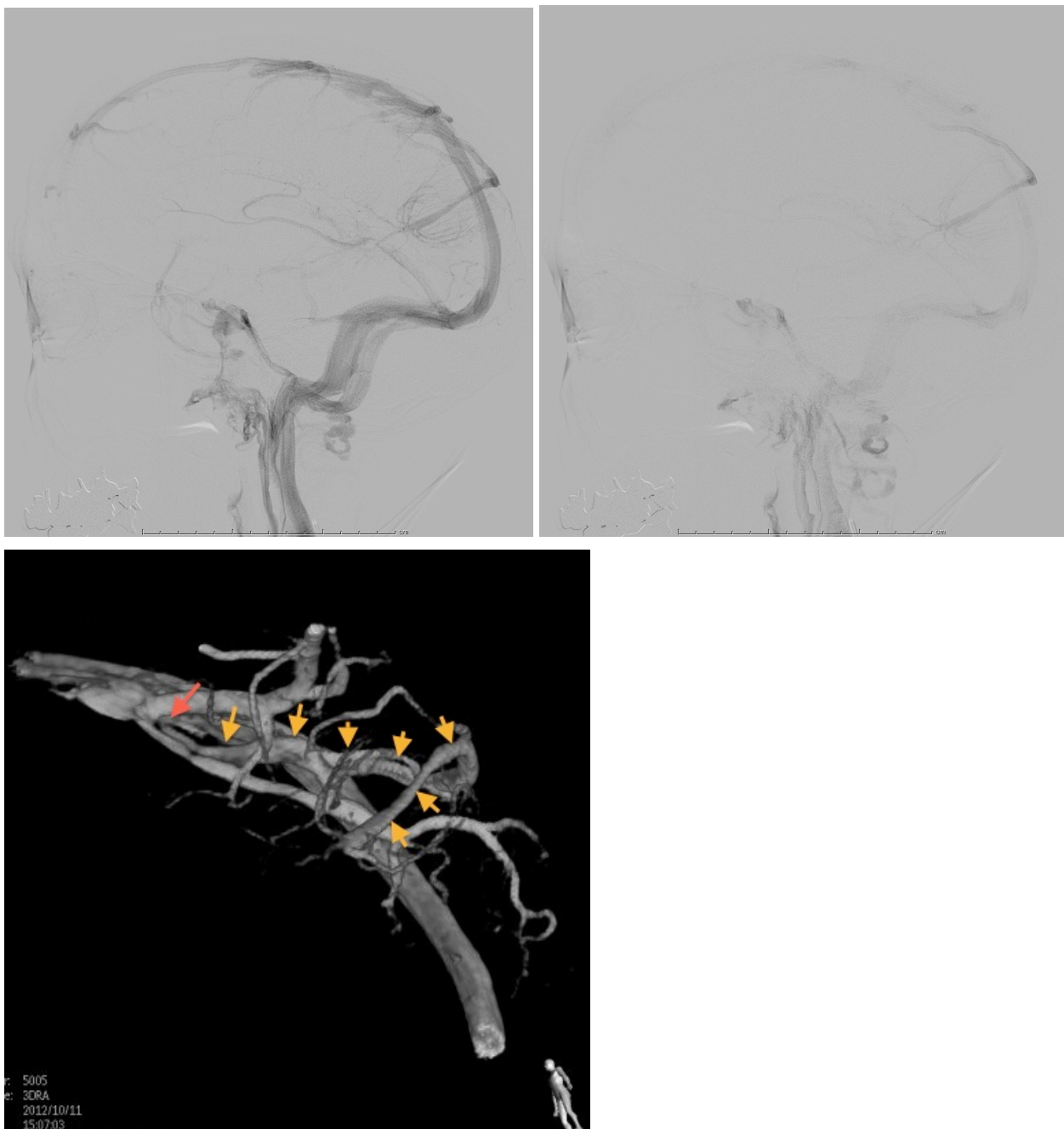
【静脈還流障害】

過去にDVAが血管腫として扱われ摘出に至っていた時代に提出された病理所見で、壁の肥厚、内弾性板の欠損、平滑筋細胞の粗な構造などがみられ、血流負荷がかかった結果であると考察されている。この状態が持続すると、壁肥厚が進行しさらに内腔を狭窄させ、結果としてDVA周囲の静脈のうっ滞が発生するという説がある。下記画像はcollecting veinがsinusに入る手前で狭窄し、angiographyおよびperfusionでもDVA周囲にうっ滞所見がありその領域に出血を来していたため、DVAの静脈還流障害から出血したと考えられる自験例である。

まとめると、DVAとは本来は脳の正常の静脈還流を範囲広く担っている構造物であり、症候性に至るのは非常に稀ではあるが、潜在的に静脈還流障害が存在し脆弱な性質をもっている可能性が考えられる。そこでperfusion studyをDVAにおこなった報告がいくつかあり、normal perfusionのpatternと、congestion perfusion pattern (CBF CBVの増大およびMTTの延長) の2つのpatternがみられている。しかし、これらの報告では、症例数も少ない上、現時点ではcongestion patternと症候性DVAとの関連性は証明されていない。

(Fig6)





【結語】

基本的にはDVAは静脈のanomalyであり、脳の正常静脈還流を担う。症候性に至るのは非常に稀であるが、臨床的に無症候でも潜在的に局所的な静脈還流障害を起こしうる構造で、実際それを証明するいくつかの現象がみられている。Perfusion studyで静脈還流障害を示すcaseも報告されているが、現時点ではperfusionでの局所の血液のうっ滞と症候性DVAとの関連性は証明できておらず、さらなるstudyが必要である。

【参考文献】

1. Lasjaunias P, Burrows P, Planet C, Developmental venous anomalies :the so-called venous angioma. Neurosurg Rev 1986;9:233-242
2. Diego San Millan Ruiz, Hasan Yilmaz, Philippe Gailloud : Cerebral Developmental Venous Anomalies: Current Concepts” Ann Neurol 2009;66:271-283

3. San Millan Ruiz D, Delavella J, Yilmaz H, et al. Parenchymal abnormalities associated with developmental venous anomalies. *Neuroradiology* 2007;49:987-995
4. Okudera T, Huang YP, Fukusami A, et al. Microangiographical studies of the medullary venous system of the cerebral hemisphere. *Neuropathology* 1999;19:93-111.
5. Sait Sirin, Serdar Kahraman, Selcuk Gocmen, Ersin Erdogan A rare combination of a developmental venous anomaly with a varix. *J Neurosurg Pediatrics* 2008;1:156-159
6. Yoo Jin Hong, Tae-Sub Chung, Sang Hyun Suh, et al. The angioarchitectural factors of the cerebral developmental venous anomaly; can they be the causes of concurrent sporadic cavernous malformation? *Neuroradiology* 2010;53:883-891
7. Norbert G. Campeau, John I. Lane. De Novo Developmental of a lesion with the Appearance of a Cavernous Malformation Adjacent to an Existing Developmental Venous Anomaly *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:156-159
8. Gabriele Wurn, Mathilde Schnizer, Franz A. Fellner. Cerebral Cavernous Malformations associated with Venous Anomalies: Surgical Considerations *Neurosurgery* 2005;57:ONS Suppl 1 42-58
9. T.A. Petersen, L.A. Morrison, R.M. Schrader Familial versus Sporadic Cavernous Malformations: Differences in Developmental Venous Anomaly Association and lesion phenotype *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:377-82
10. Vitor M. Pereira, Sasikhan Geibprasert, Timo Krings, Pierre L. Lasjaunias et al. Pathomechanisms of Symptomatic Developmental Venous Anomalies *Stroke* 2008;39:3201-3215
11. William F. McCormick, John M. Hardman, Lieutenant MC, Thomas R. Boulter. Vascular Malformations ("angiomas") of the Brain, with Special Reference to Those Occurring in the Posterior Fossa *J Neurosurg.* 1968;28:241-51
12. Daniel L. A. Camacho, J. Keith Smith, John D. Grimme, Harold F. Keyserling, Mauricio Castillo. Atypical MR Imaging Perfusion in Developmental Venous Anomalies *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:1549-1552
13. Hannes Kroll, Bruno P. Soares, David Saloner, William P. Dillon, Max Wintermark. Perfusion-CT of Developmental Venous Anomalies: Typical and Atypical Hemodynamic Patterns *J Neuroradiol* 2010;37:239-242
14. Eric H. Hanson, Cayce J. Roach, Erik N. Ringdahl, Brad L. Wynn, Sean M. DeChancie et al. Developmental venous anomalies: appearance on whole-brain CT digital subtraction angiography and CT perfusion *Neuroradiology* 2011;53:331-341
15. A. Valavanis, J. Wellauer, M.G. Yasargil The Radiological Diagnosis of Cerebral Venous Angioma: Cerebral Angiography and Computed Tomography *Neuroradiology* 1983;24:193-199