

Spinal Dural AVF とその関連疾患 Spinal Dural AVF and its related diseases

新見康成
Yasunari Niimi

聖路加国際病院神経血管内治療科
Department of Neuroendovascular Treatment, St. Luke's International Hospital

Key words; spinal dural AVF, spinal epidural AVF, paraspinal AVF, embolization

脊髄硬膜動静脈奇形(SDAVF)

脊髄硬膜動静脈奇形(SDAVF)は脊髄脊椎の血管奇形の中で最も頻度が高く、40歳以上の中高年の男性に好発する(男女比約4:1)。典型的な臨床症状は進行性の両下肢の麻痺で診断時には両下肢の知覚障害、膀胱直腸および性機能障害を伴うことが多い。症状の進行は持続性に増悪する場合、緩解増悪を繰り返しながら徐々に進行するもの、階段状に悪化するものなど様々であるが、一般的には進行性で機能予後不良の疾患である。また、10-20%では、症状の急性増悪を呈することもある。腰痛や、排便、前かがみ姿勢など腹腔内圧を高めると症状が悪化する場合もある(4)。症状発現、進行の機序は、このシャントの存在およびそれに伴う脊髄静脈や根静脈の血栓症のため傍脊髄静脈の鬱滞と静脈圧亢進がおり、脊髄循環障害、ひいては脊髄の静脈性虚血がおこることによる。かつてFoix-Alajouanine syndrome (spinal AVMの部分的または完全閉塞による上行性進行性ミエロパチー)といわれたものの多くはSDAVFの末期症状と考えられる。

SDAVFは、脊髄神経根を覆っている硬膜の膜内に動静脈シャントが後天的に発生する。これは、後脊椎動脈の根動脈の硬膜枝によって栄養され、還流静脈は常に単一の根静脈で、その後硬膜内の傍脊髄静脈に還流する。根静脈は40%の確率で神経根からはなれて、上下の神経根の間で硬膜を貫通するので、この場合にはSDAVFが上下2本の根動脈から栄養されることがある。また、約20%でSDAVFの栄養血管と同じsegmental arteryから前または後脊椎動脈が出ることがある。発生部位は、通常心臓よりも下のレベルで、それよりも上に発生することはきわめて稀である。これは、頸部脊髄は静脈還流ルートが豊富で、還流障害を起こしにくいと考えられている(1)。ただし、比較的最近になって頸椎部にもSDAVFが発生することが報告されており、この部位のものは出血発症が多いとされる。この部位に発生する動静脈瘻は、pial AVFを合併するもの(5)、pial feederを有するもの、2椎体以上にわたるものなど血管解剖が複雑なものも多く、まだ正確な分類がなされていない印象がある。C1, C2部の硬膜動静脈瘻は、頸椎よりは頭蓋底の動静脈瘻として扱うという考え方もある。

いわゆるSDAVFで血管撮影による診断上注意を要するものとしては、根静脈に還流後前脊髄静脈に還流するため、還流静脈全体としてヘアピン状を呈し、radiculo-medullary arteryとの鑑別が必要になるもの、非常に還流が遅いため通常の血管撮影では見落とされやすいもの、仙骨レベルでmedian sacral arteryやlateral sacral arteryから栄養血管が出るものなどがある。

脊髄硬膜動静脈奇形(SDAVF)関連疾患

Lasjaunias らは、cranial DAVFを含めたDAVFの新分類の中で、SDAVFをlateral epidural groupに分類し、ventral epidural group, dorsal epidural groupと区別している。Dorsal epidural groupは極めて稀な疾患で主にepidural hemorrhageで発症するとされており、ventral epidural groupは稀にintradural drainageを起こすとされている(2)。この、ventral epidural groupはKiyosueら(3)によって詳しく報告されているが、intradural drainageを起こさ

ない症例はほとんどが無症状のため、全体のどれぐらいの頻度でintradural drainageが起こるかは明らかでない。彼らの文献検索では、この疾患は女性の比がSDVFよりも高く30%ぐらいで、腰椎レベルに多いがその他のレベルにも存在する。この疾患の血管撮影上の特徴は、左右あるいは上下のsegmental arteryからの直接のfeederが複数存在する可能性のあることで、硬膜内と硬膜外の両方に還流静脈があるものもある。Feederに関して、Kiyosueらはradiculo-meningeal arteryとanterior spinal canal artery (dorsal somatic branch)の両方からfeederを受けるspinal ventral epidural AVFを報告しており、SDAVFもこれら両方の血管からfeedされることがある。また、spinal ventral epidural AVFがradiculo-emissary veinに逆流する際は、当然のことながらventral epidural veinの最も外側よりから逆流しており、造影されるepidural veinが非常に小さいspinal ventral epidural AVFといわゆるSDAVFの鑑別がはっきりしない場合もある。

その他脊髄の静脈圧亢進による神経症状を呈し得るものには、Table1のようなものがあり、SDAVFとの鑑別を要する。

この中でradicular AVFは、神経根に沿って動静脈瘻が形成されるもので、radicular painを症状とするものが多い。この疾患は主にradiculo-meningeal arteryから栄養されるが、神経根は硬膜内の構造物なので、硬膜内血管からも栄養され得る。神経根の短い頸椎レベルでは、時にSDAVFとの鑑別が問題となるが、筆者は、硬膜内血管からも栄養されるものはradicular AVFの可能性が高いと考えている。この疾患は、perimedullary vein以外にもepidural veinにも還流されてもよい。また、pial feederとradiculo-meningeal feederがradicular veinのある長さにとわって異なった部位に複数のシャントを形成してもよいのではないかと考えている。その場合、文献で報告されている頸椎レベルのpial AVFとDAVFの合併例との鑑別が問題になるが、pial AVFは脊髄表面のperimedullary veinに動静脈瘻が形成されているはずなので、それを術中所見や画像診断で確認すれば鑑別可能と思われる。

Filum terminaleのAVFはpial AVFの一種と考えれ、Anterior spinal artery (ASA)の延長であるArtery of filum terminaleによって栄養され、Anterior spinal veinに続くVein of filum terminaleに還流する。最近、Filum terminale AVFと思われる症例で、ASAに加えて仙椎レベルのradiculo-meningeal arteryから栄養を受ける症例が発表されているが、Filum terminal AVFならばradiculo-meningeal arteryからの栄養は受けないはずで、このような症例は、Cauda equinaのradicular AVFの可能性が高いと思われる。また、AVFがConusにあれば、仙椎レベルからradiculo-medullaryないしradiculo-pial arteryが出て、上からのASAとともにAVFを栄養することもあり得ると考えられる。また、S2レベルのfilum terminaleが硬膜を貫通する部分にDAVFができれば、その部への硬膜枝とArtery of filum terminaleの両方からfeedされる可能性がある。この場合両側の硬膜枝からdirect feederを受ける可能性があり、この点、他のいわゆる一般のSDAVFとは異なる。

Paraspinal AVFの定義はあいまいでepidural AVFとの区別ははっきりしない。脊髄硬膜外でその近傍にある動静脈瘻と定義すると、single fistula, multiple fistulaを含めたかなり多彩な疾患が含まれる。その中で、SDAVFに類似、あるいは鑑別を要するものとしてはsingle holeで比較的シャントフローが遅く、硬膜内のperimedullary veinへ還流するものがある。これは、稀な疾患であるが、著者の経験ではSDAVFよりはシャント血流が速いものも多く、女性に多い。

付録：Filum terminaleの発生と解剖(6) (Fig.1, 2)

脊髄は、最初は脊柱管の下端(coccygeal level)まで到達している。Primary NeurulationはPOD17-27に起こり、この間に脊髄はS2レベルまで形成され、neural tubeが形成されて、cutaneousとneuroectodermが分離される。Secondary NeurulationはPOD27にはじまり、cutaneous ectodermに覆われたcaudal cell mass からS2以遠の脊髄と将来のfilum terminaleが形成される。POD(Post Ovulation Day)27と54の間にはneural tubeの下端は退行性に分化して薄くなって行き、marginal zoneがなくなってrudimentary mantle zoneのみが残る。

POD54を過ぎると、脊椎と脊髄の成長速度の差が大きくなり、脊髄が脊椎に対して見かけ上上昇して行き、生後2か月以内に成人レベル（L1-L2 disk space より上）になる（生後直後はL3レベル）。Conusは4th sacral segmentからC1までと定義している文献もある。成人ではdural sacはS2レベルで終わる。Filum terminaleは全長約20cmで、interiumは約15cm, exteriumは約5cmで、coccygeal ligament と呼ばれる硬膜に包まれてfirst coccyxの後面に付着する。Lower sacrumのperiosteumにfibrous attachmentを持つものもある。Filum terminaleは、pia materから連続するfibrous tissueからなり、glial cellsとependymal cellsを含み、外面にrudimentary 2nd and 3rd coccygeal nerveからなると思われるnerve fiberがまとわりついている。脊髄のcentral canalはfilum terminaleの中5-6cmまで続いている。Filum terminaleの動脈はAnterior spinal arteryから続くArtery of filum terminaleで、そのサイズはfilum terminaleのサイズと相関している。静脈はVein of filum terminaleで、filum terminaleの前面、動脈とfilum terminaleとの間に存在し、Anterior spinal veinに続くが、そのサイズはfilum terminaleのサイズとは相関しない。

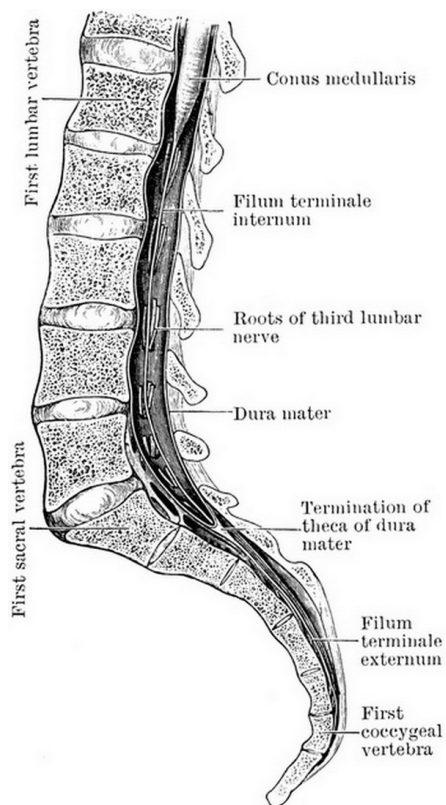


Fig 1.

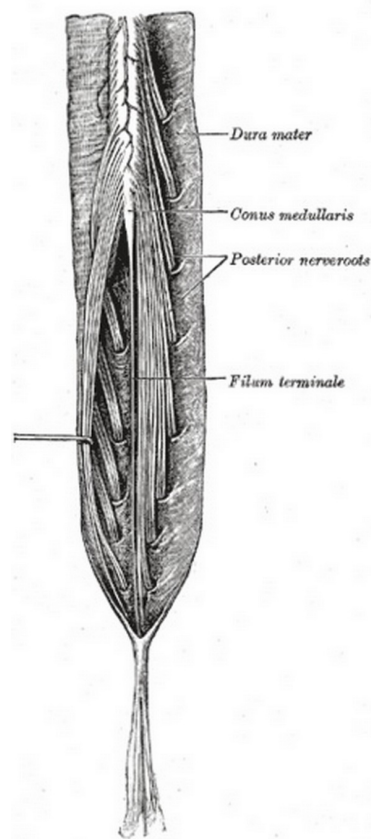


Fig. 2

Table 1: 脊髄静脈性高血圧による神経症状を呈しえる疾患

1. 脊髄のperimedullary veinに還流する脳動静脈奇形
2. 脊髄のperimedullary veinに還流する頭蓋内、頭蓋底の硬膜動静脈瘻
3. 脊髄動静脈奇形
4. 脊髄perimedullary fistula
5. Filum terminale AVF
6. Radicular AVF
7. SDAVF
8. 脊髄のperimedullary veinに還流するepidural AVF
9. 脊髄のperimedullary veinに還流するparaspinal AVF
10. 脊髄のperimedullary veinに還流するその他の硬膜外AVF, AVM

1. Berenstein A, Lasjaunias P, TerBrugge K. 2004. Spinal dural arteriovenous fistulae. In Surgical Neuroangiography 2.2, pp. 849-72. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag
2. Geibprasert S, Pereira V, Krings T, Jiarakongmun P, Toulgoat F, et al. 2008. Dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations. Stroke 39: 2783-94
3. Kiyosue H, Tanoue S, Okahara M, Hori Y, Kashiwagi J, Mori H. 2013. Spinal ventral epidural arteriovenous fistulas of the lumbar spine: angioarchitecture and endovascular treatment. Neuroradiology 55: 327-36
4. Niimi Y, Berenstein A, Setton A, Neophytides A. 1997. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulae: results and follow-up. Neurosurgery 40: 675-83
5. Sato K, Endo T, Niizuma K, Fujimura M, Inoue T, et al. 2013. Concurrent dural and perimedullary arteriovenous fistulas at the craniocervical junction: case series with special reference to angioarchitecture. J Neurosurg 118: 451-9
6. Tarlov I. 1938. Structure of the filum terminale. Arch Neurol Psychiatry 40: 1-17