

Developmental venous anomaly with arteriovenous shunt

東海大学 脳神経外科

青木 (小野田) 吏絵

【はじめに】

Developmental venous anomaly(以下DVA)は、かつてはvenous angiomaと呼ばれ、発生頻度も稀で、出血する病変と考えられていたが、近年では最も多いvascular malformationとされ、剖検では2.6%にみられるという報告もある。正常の脳の環流にかかわるmedullary veinが発達し、拡張した集合血管であるtranscerebral veinに収束しsinusへdrainageされる構造をしており、通常のmedullary veinのvariationで、また出血など症候性に至るのは稀であることがわかり、1986年にPierre LasjauniasがDVAと改めて命名した。<sup>1)</sup> 発生機序は胎生期に何らかの原因で静脈が一部閉塞を起こしそのため代替的に周囲の血管が発達してきたとされている。<sup>2)</sup> 筆者はNNACで一昨年は「DVAの構造や潜在する静脈環流障害」<sup>3)</sup>について、また昨年は「DVAと海綿状血管腫の関連」について述べた。今回はDVAにshuntが合併すると考えられる症例を経験したので、自験例もふまえてまとめ、考察した。

【DVAのClinical presentation】

DVAの多くは正常脳の静脈環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、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環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)<sup>4)</sup> 今回はこの中でも、DVAにshunt、あるいはAVMが関連した病態について考察したい。

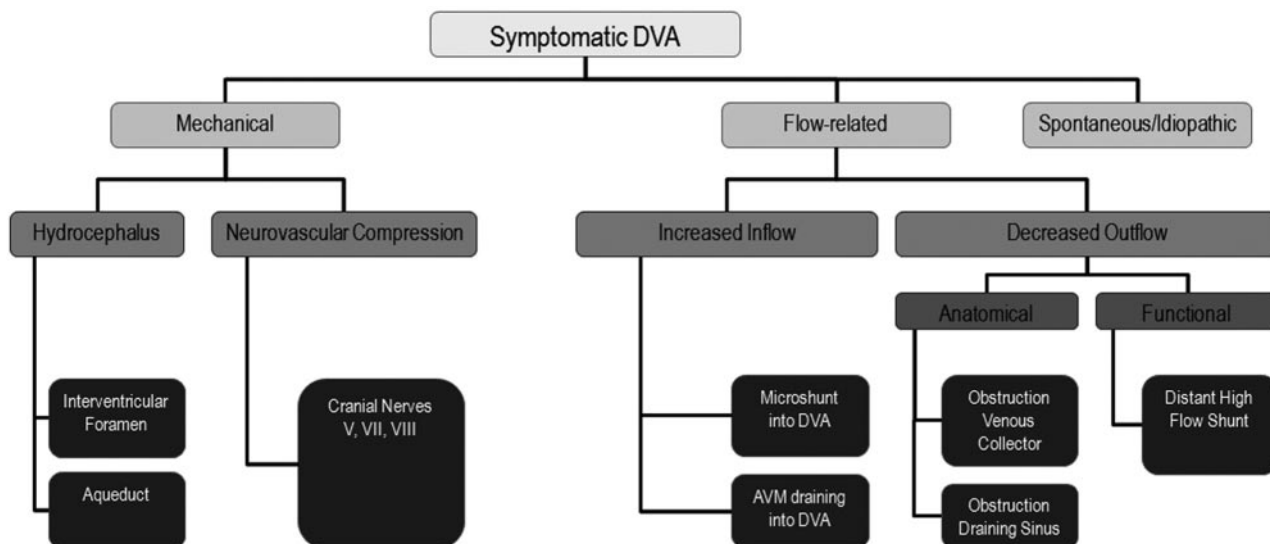


Fig.1 : 症候性DVAの機序 (文献4より引用) : mechanicalとflow-relatedの二つに分ける事ができる mechanicalでは圧迫による脳神経症状や水頭症であり、flow-relatedとはDVAへのinflowが増大する場合とout flowが減少する場合で、出血や梗塞を起こすことがある。

【DVA with arteriovenous shunts or AVM】

Mixed vascular malformationで最も多いのはDVA+cavernomaであり13~40%で合併すると報告されている。<sup>5)</sup> これに対しDVA with AVS or AVMは稀であるため発生頻度や自然歴は不明である。また過去の文献では多様な表現を用いて報告されており、“AVM associated with venous angioma”, “mix angioma”, “arterialized venous angioma”, “DVA/VA with AVS”, “DVA with AVM”, “DVA with arterial component”など様々である。<sup>6)7)8)9)11)15)</sup>

しかし上記のような様々な表現で報告されている、いわゆるshuntが存在していそうな通過時間の早いDVAの過去の報告の画像を見直し検討すると、その血管撮影の特徴から3つのtypeに分類するができた。<sup>4)9)10)11)</sup> Type I はAVMのようにfeederとされる動脈には著明な拡張を伴わず、通常より若干目立つcapillary blushがみられ、動脈相の早期からearly fillingがDVAの近傍にありDVAが早期に描出されるというのが特徴であり、これを便宜上“DVA with diffuse AVS”とここでは呼ぶ事とした。(Fig.2, 3) Type IIはDVAの領域内にmicroshuntを合併するものでこれを“DVA with micro AVS”とし、(Fig.4) Type IIIはDVAにAVMが合併したもので、これを“DVA with AVM”とした。(Fig.5) 自験例も含め過去の報告の症例も、おそらくはそのほとんどがType I であると思われた。(Fig.2,3)

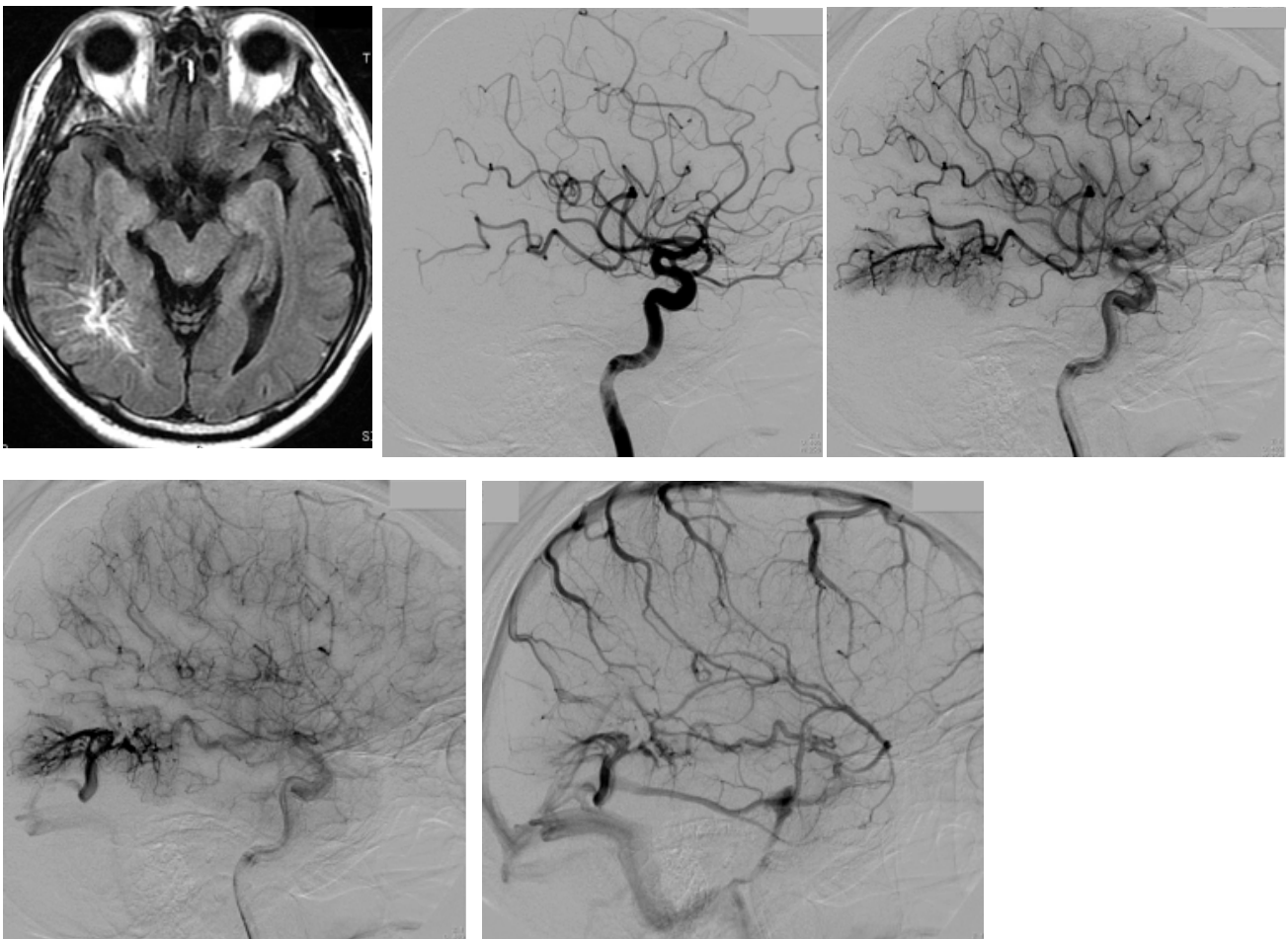


Fig.2 DVA with diffuse AVSの症例

IncidentalにMRIでflow voidとその周囲の脳実質にFLAIR でhigh intensity areaがみられた。血管撮影では、動脈相早期にcapillary blushとcaput medusaeがみられた。

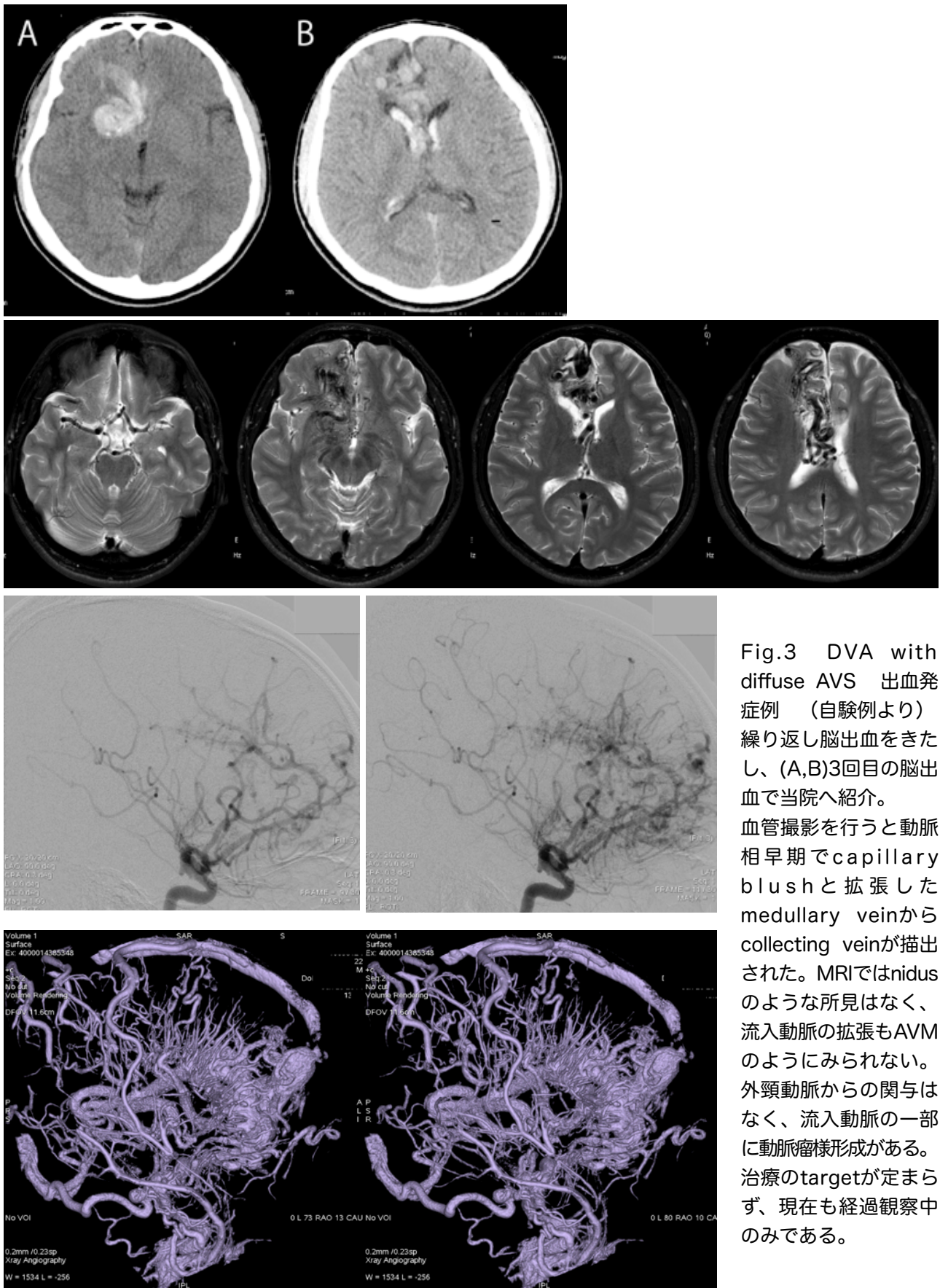


Fig.3 DVA with diffuse AVS 出血発症例 (自験例より) 繰り返し脳出血をきたし、(A,B)3回目の脳出血で当院へ紹介。血管撮影を行うと動脈相早期でcapillary blushと拡張したmedullary veinからcollecting veinが描出された。MRIではnidusのような所見はなく、流入動脈の拡張もAVMのようにみられない。外頸動脈からの関与はなく、流入動脈の一部に動脈瘤様形成がある。治療のtargetが定まらず、現在も経過観察中のみである。

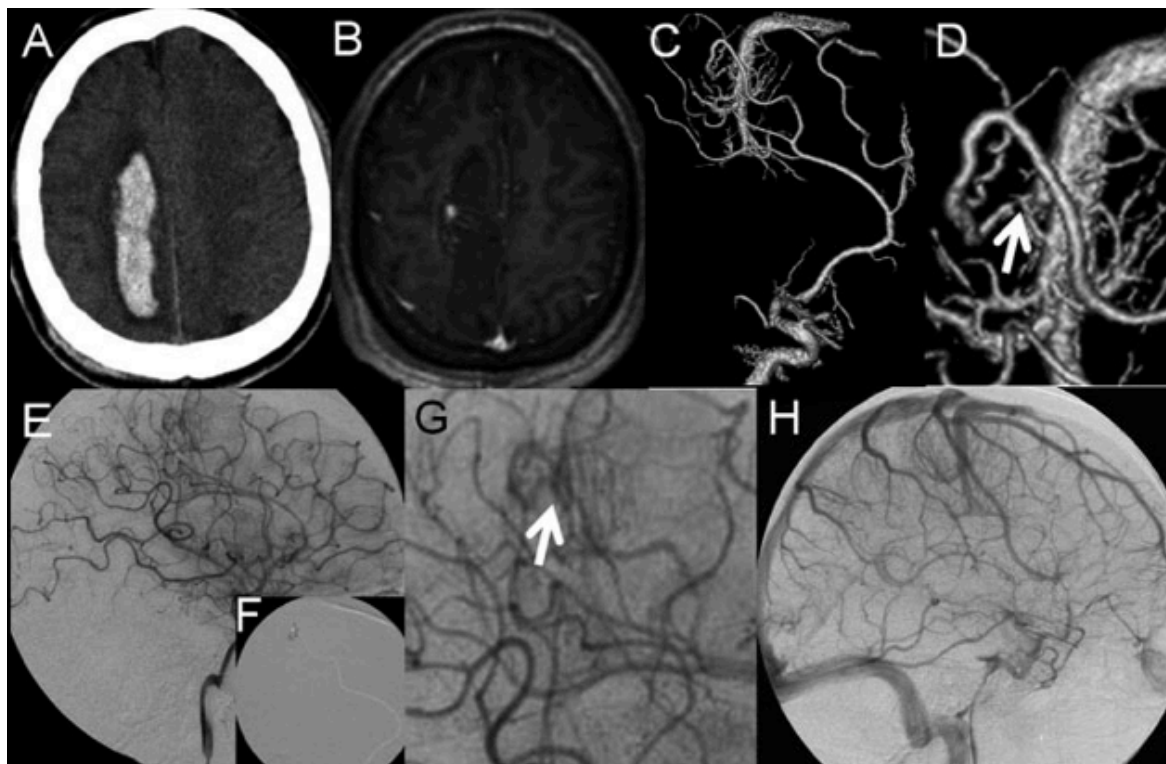


Fig.4 合併しているmicroshuntから出血した症例。(文献4より引用)  
MRIでは血腫近傍にflow voidを認める。血管撮影ではDVAの拡張したmedullary veinの一部にmicroshuntがみられる。(矢印)

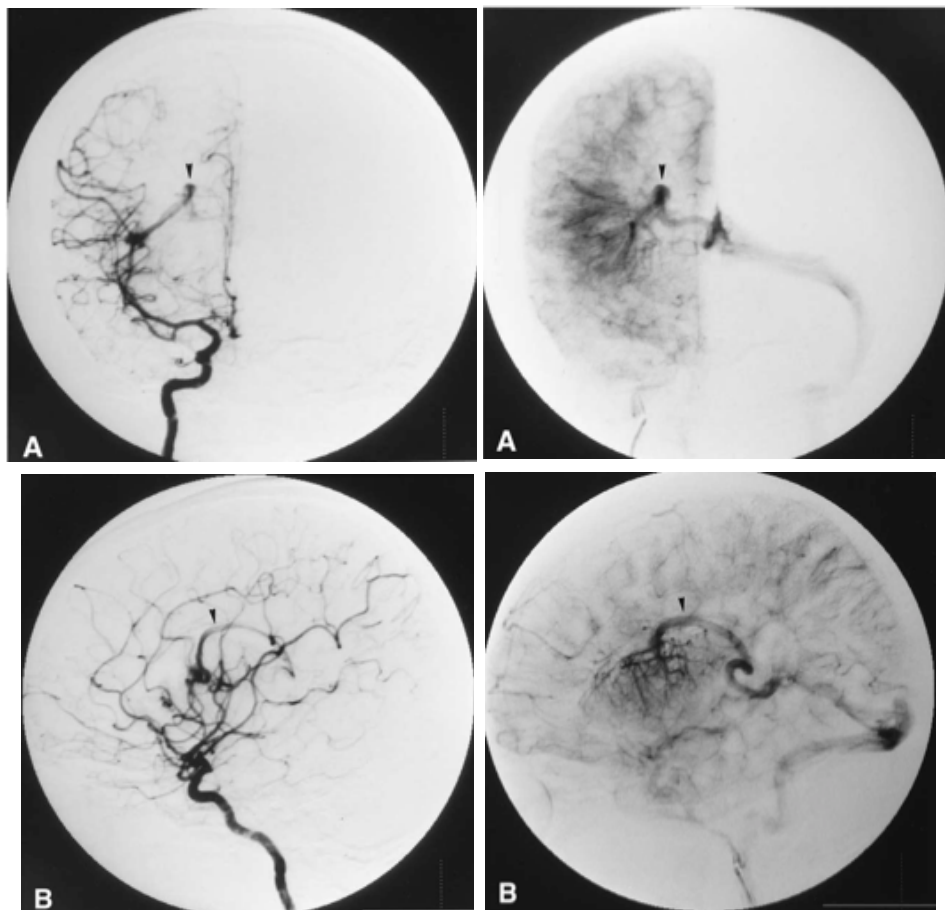


Fig.5: DVAの近傍にAVMが存在している症例。(文献10より引用)  
頭痛と意識消失発作のため精査でCT MRIを施行。その際拡張したveinと思われるようなflow voidを認めたため血管撮影を行うと、動脈相早期にAVMが描出され、静脈相早期にAVMのdrainerと連続するDVAが描出されている。

### 【etiology of DVA with AVS】

DVA with AVM(type III)に関しては、症例数が非常に稀であり、現時点ではetiologyに関しては不明でincidentalに合併したものとする。

DVA with diffuse AVS(type I)に関しても報告も少ないためこの病態については未だ不明であるが、いくつかの仮説がある。Mullanは先に存在するDVAにAVMが発生する過程はdural AVFが発生するのと似た現象ではないかと推測している。つまり、DVAの一部が血栓化をきたしたことで部分的にarterializeしたDVAが発生すると考えたものである。<sup>12)</sup> NussbaumらはDVAそのものがもつ静脈環流障害が、本来潜在する小さいAV shuntを開存、発達を促しているという仮説を唱えている。<sup>13)</sup>

筆者は特にType I DVA with diffuse AVSに関しては、DVAのもつ静脈環流障害によって元々潜在するprecapillary levelでのAVSが開き拡張することでmedullary vein周囲に多数のshuntを起こし、最終的にはこのshuntの発生のために通過時間が早くなっている状態をみていると推測する。

### 【DVAの潜在的な静脈環流障害とそれに伴う脆弱性】

DVAはその環流領域に潜在的にvenous hypertensionが存在する可能性がある。これを裏付けるものとして、慢性的な局所の静脈環流障害による静脈圧亢進が原因で生じたと推測されるcaput medusae周囲の白質病変、石灰化、脳実質の萎縮やドレーナー側のvarix形成の報告や、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。さらにDVA本体の病理所見で、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、これらも血流負荷がかかった結果であると考察されている。<sup>4)</sup>

近年ではperfusion CTやSPECTを用いた血流評価でも実際DVA周囲のmean transit time(以下MTT)の延長、つまり局所の静脈環流障害を証明するような報告もいくつかみられている。以上の事から、DVAは基本的には正常の脳の静脈環流を担うmedullary veinのvariationであるが、その一方で脆弱な性質をもち、時にその環流領域に潜在的に静脈環流障害をもつと考えられる。<sup>14)</sup>

そのため、いずれのtypeでもDVAの上流にshuntが発生した場合、もともとhemodynamic stressに対し脆弱であるという理由からも、出血する傾向が高いのではないかとされている。<sup>15)</sup>

### 【DVAのperfusionでの分類】

DVAの分類としては、部位で分類する方法や、collecting veinのdrainageの向きで分類する方法が知られているが、新たな分類として、静脈環流で分類する方法を提案したい。これは血液がDVAを通過する時間で分類する方法である。DVAにCT-perfusionを用いてその近傍の組織の血液通過時間を評価すると、①CBF,CBV,MTTいずれも正常(正常型)②CBF,CBV増加MTT延長(うっ滞型)③CBF,CBV増加MTT短縮(シャント型)の3つのpatternが存在した。それぞれ①は還流異常をきたさないもの、②はDVAの還流領域に局所的なvenous congestionを起こしているもの、③はDVAの還流領域で流れが早くなっているものである。<sup>3)</sup> 今回焦点をあてたDVA with AV shuntはこの分類においては③の「シャント型」に分類されると考える。現時点ではまだ症例数が非常に少なく臨床においての有用性は不明であるが、今後症候性DVAの危険予測に役立つ可能性があると考えられる。

### 【結語】

DVAに合併するshuntは稀であり、疫学や自然歴は明らかではない。しかしその血管撮影の特徴からは3つのtype, "DVA with diffuse AVS"、"DVA with micro AVS"、"DVA with AVM"に分類できると考える。

"DVA with diffuse AVS"の発生機序として、DVAのもつ潜在的な静脈環流障害のために、元々潜在的に存在するprecapillary levelでのAV shuntが開存、拡張しdiffuseなshuntが発生するという仮説がある。<sup>12)</sup>

またDVAは正常の脳の静脈環流を広い範囲で担っており、そのhemodynamic stressに対して脆弱な性質から、shuntを伴った場合は特に出血しやすい性質を持つという報告もある。<sup>15)</sup>

DVA with AVS/AVMを非侵襲的な方法で診断するのに、perfusion検査が役に立つ可能性がある。DVAをその血流の通過時間で分類したとすると、通過時間が速いtypeはDVA with AVS/AVMである可能性が高

い。しかし、perfusion検査でDVAを調べた症例数が少ないため、実際の臨床での有用性は現段階では不明である。

治療適応に関しては自然歴も不明であることから様々な見解があり、現時点では症例ごとに十分な検討が必要である。またもし治療を行うとしたら、注意しなくてはならないのが、あくまでDVAそのものは正常の脳の静脈環流を担っており、万が一DVAを治療のtargetにしてしまうと広範の脳梗塞を起こす事になりかねないため、DVAを温存する必要がある。

とくにこの3つのtypeに分けて考えていった場合、“DVA with diffuse AVS”は治療の対象がDVAそのものになってしまうため、経過観察の選択が望ましい。ただし、Fig.3の症例のように治療方針に苦慮するcaseも存在する。“DVA with micro AVS”は治療を行う場合は、DVAは温存し、shunt部のみを直達手術、血管内治療、放射線治療場合によってはその組み合わせで治療を行う事を検討してもよいだろう。“DVA with AVM”に関しては、DVAを温存し、AVMに準じた治療適応と方法になるだろう。

#### 【参考文献】

- 1) Lasjaunias P, Burrows P, Planet C: Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angioma. *Neurosurg Rev* 9:233-242, 1986.
- 2) Ruiz DS, Yilmaz H, Gailloud P: Cerebral developmental venous anomalies: current concepts. *Ann Neurol* 66:271-283, 2009.
- 3) 青木 (小野田) 史絵: 脳脊髄血管 正常から変異、異常まで ニッチ脳神経脈管カンファレンス精選集 “Developmental venous anomaly” p.190-194
- 4) Pereira VM, Geibprasert S, Krings T, Aurboonyawat T, Ozanne A, Toulgoat F, Pongpech S, Lasjaunias PL: Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies. *Stroke* 39:3201-3215, 2008.
- 5) Diego San Millan Ruiz, Hasan Yilmaz, Philippe Gailloud : Cerebral Developmental Venous Anomalies: Current Concepts” *Ann Neurol* 2009;66:271-283
- 6) Aksoy F.G, Gomori J.M, Tuchner Z.:Association of intracerebral venous angioma and true arteriovenous malformation: a rare, distinct entity. *Neuroradiology* 42:455-457,2000.
- 7) Awad, Issam A: Mixed vascular malformation of the brain : clinical and pathogenetic considerations. *Neurosurgery* 33: 179-188 1993
- 8) Nestor D, Tomycz, Nirav A. Vora, :Intracranial arterialized venous angioma : case report with new insights from function brain MRI: *Diagn Interv Radiol* 16: 13-15, 2010.
- 9) Oran I, Kiroglu Y, Yurt A, Ozer FD, Acar F, Dalbasti T, Yagci B, Sirikci A, Calli C: Developmental venous anomaly (DVA) with arterial component: a rare cause of intracranial haemorrhage. *Neuroradiology* 51:25-32, 2009.(1)
- 10) Yanaka K, Hyodo A, Nose T: Venous malformation serving as the draining vein of an adjoining arteriovenous malformation. Case report and review of the literature. *Surg Neurol* 56:170-174, 2001.
- 11) Komiyama M, Yamanaka K, Iwai Y, Yasui T: Venous angiomas with arteriovenous shunts: report of three cases and review of the literature. *Neurosurgery* 44:1328-1334; discussion 1334-1325, 1999.
- 12) Mullan S : Reflections upon the nature and management of intracranial and intraspinal vascular malformations and fistulae. *J Neurosurg* 80: 606-16, 1994
- 13) Nussbaum ES, Heros RC, Madison MT, Awasthi D, Truwit CL: The pathogenesis of arteriovenous malformations: insights provided by a case of multiple arteriovenous malformations developing in relation to a developmental venous anomaly. *Neurosurgery* 43:347-351; discussion 351-342, 1998.

*Niche Neuro-Angiology Conference 2015*

- 14) Perrini P, Lanzino G: The association of venous developmental anomalies and cavernous malformations: pathophysiological, diagnostic, and surgical considerations. *Neurosurg Focus* 21:e5, 2006.
- 15) Fok KF, Holmin S, Alvarez H, Ozanne A, Krings T, Lasjaunias PL: Spontaneous intracerebral hemorrhage caused by an unusual association of developmental venous anomaly and arteriovenous malformation. *Interv Neuroradiol* 12:113-121, 2006.