

◆ 症例報告 ◆

手術待機中にくも膜下出血を呈した
小児 pial arteriovenous fistula の 1 例

酒井 紫帆¹ 前田 拓真¹ 佐藤 大樹¹ 鈴木 海馬¹ 水野 玲奈¹ 佐藤 政哉¹
菅澤 真¹ 吉富 昌太¹ 小林 広樹¹ 矢作 宜之¹ 古峰 弘之¹ 飯星 智史²
大井川秀聡¹ 神山 信也² 栗田 浩樹¹

要旨：小児の pial arteriovenous fistula (AVF) は稀な疾患であるが、静脈圧の上昇により頭蓋内出血を来し得るため、予防的治療が考慮される。治療待機中にくも膜下出血を呈した、小児 pial AVF の 1 例を報告する。症例は 6 歳女児、頭痛精査で施行された MRI で脳幹背部に異常血管を指摘された。DSA を施行し、左後下小脳動脈を流入血管、深部静脈を流出血管とする pial AVF の診断となった。Drainer は varix を伴っており、出血リスクが高いと考えられた。脳血管内治療の方針としたが、待機中に意識障害を伴うくも膜下出血で緊急入院となった。再出血予防と減圧のため、直達術による shunt 離断と varix の摘出を行った。周術期合併症はなく、mRS スコア 1 で自宅退院となった。Pial AVF に対する直達術においては、血管構築の十分な理解と shunt point の確実な閉塞が重要と考えられる。

Key words: pediatric pial arteriovenous fistula, subarachnoid hemorrhage, varix, surgical clipping

緒 言

小児の pial arteriovenous fistula (AVF) はまれな疾患であるが、高流量 shunt による静脈圧上昇を原因とした頭蓋内出血や、局所的な神経障害を来すことが知られている^{1,2)}。Varix がある場合、血管の脆弱性により頭蓋内出血のリスクがより高く、静脈圧上昇と圧迫による物理的な障害をもたらす可能性もあるため、予防的治療が考慮される¹⁾。しかしながら、現時点では手術時期や治療方法に関しては確立されたものはない。今回我々は、治療待機中にくも膜下出血を発症した小児 pial AVF を経験し、直達術による流入・流出路遮断と varix の摘出により、良好な経過をたどった症例を経験したため、文献的考察とともに報告する。

症例呈示

患者：6 歳 6 カ月女児

既往歴：発達・生育歴に特記事項なし

現病歴：来院 1 カ月前に突然の頭痛・頸部痛・嘔吐が出現し、前医を受診した。頭部 MRI では出血性病変や脳室拡大などの水頭症所見は認めなかったものの、延髄背側・小脳に異常血管を認め、精査目的に当院紹介受診となった (Fig. 1A)。初診時、意識清明、頭痛以外の神経学的異常所見は認めなかった。精査のため DSA を施行したところ、延髄背側に左 posterior inferior cerebellar artery (PICA) を main feeder とする pial AVF を認めた。Drainer はふたこぶ状の varix を伴っており、main drainer は脳幹前面を通り petrosal vein から superior petrosal sinus と anterior spinal vein へ流出していた (Fig. 1B–E)。

出血予防のため治療を行う方針となり、①脳血管内治療で経動脈的に drainer, varix, shunt point を可能な限り遠位側から閉塞する方法、②直達術で feeder・drainer を閉塞し、varix を摘出する方法、③脳血管内治療で feeder・drainer を閉塞し、varix を直達術で摘出する方法を検討した。当初は非出血症例で varix による mass effect もみられなかったことから、手術侵襲や脳幹など周辺組織へ

¹ 埼玉医科大学国際医療センター脳卒中外科

² 埼玉医科大学国際医療センター脳血管内治療科

責任著者：〒350-1298 埼玉県日高市山根 1397-1

埼玉医科大学国際医療センター脳卒中外科 前田拓真

E-mail: maeda412@saitama-med.ac.jp

(2023 年 12 月 15 日受付, 2024 年 1 月 9 日受理)

doi: 10.3995/jstroke.11221

本論文は、クリエイティブ・コモンズ CC-BY-NC-ND (表示-営利利用不可-改変禁止) の条件下で利用できる。© 2024 日本脳卒中学会



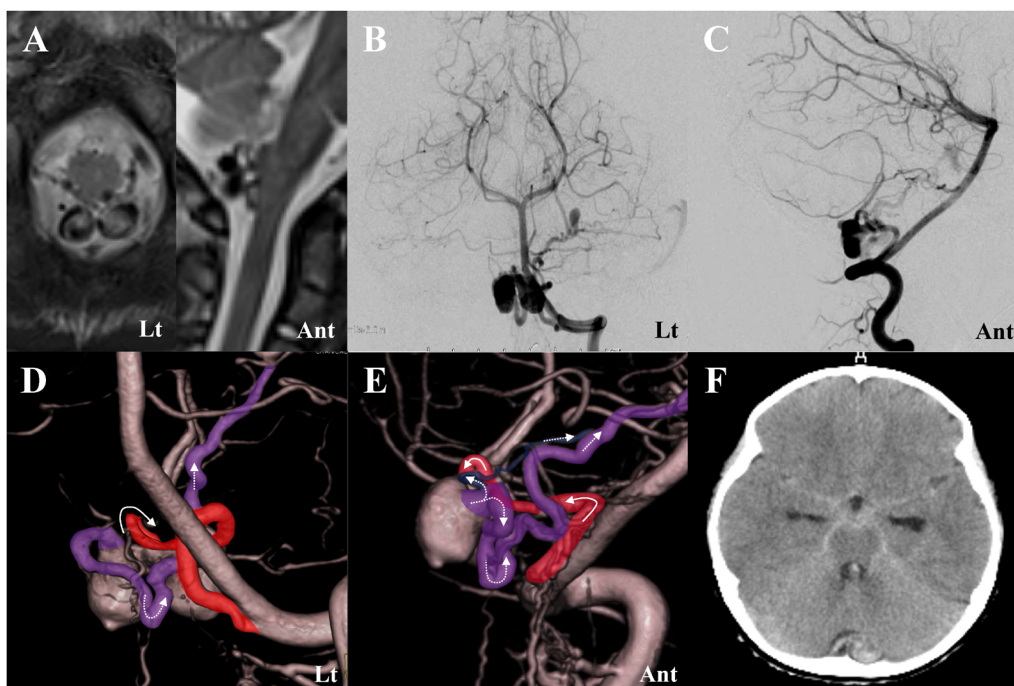


Fig. 1 Preoperative images

MRI showed abnormal dilated vessels in the posterior space of the brainstem (A). Conventional left vertebral angiograms (B: anteroposterior view, C: lateral view) and enlarged images of 3D rotational angiography (D: anteroposterior view, E: lateral view) showed the pial arteriovenous fistula fed by the left posterior inferior cerebellar artery (red highlight). The main drainer was accompanied by two varices, and drained to the petrosal vein and then to the superior petrosal sinus and the anterior spinal vein (purple highlight). Urgent CT on admission showed diffuse subarachnoid hemorrhage (F). (カラー画像は、J-STAGE で閲覧可能)

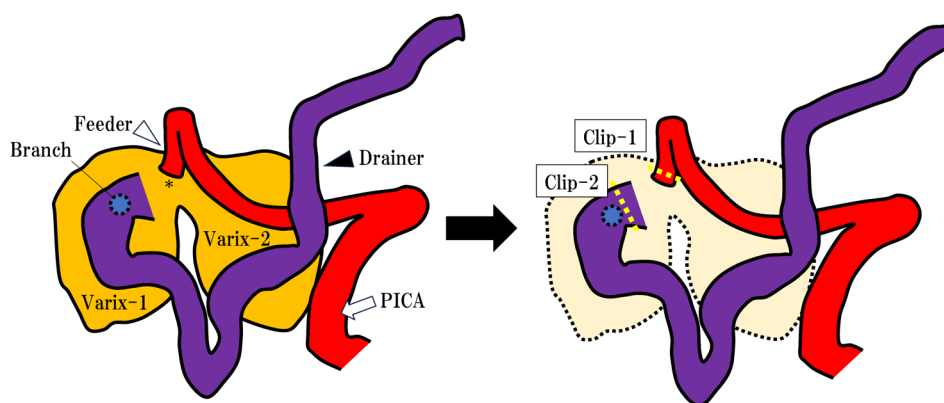


Fig. 2 Schematic models of the present case

We planned the surgical occlusion of the feeder (white arrowhead) and the drainer (black arrowhead), and excision of the varices to prevent rerupture. The estimated shunt point was just proximal to the varix (asterisk). PICA: posterior inferior cerebellar artery (white arrow).

の影響を最小化すべく、①の方針で治療予定となった。DSA から 14 日後、治療予定日の直前、患児が JCS 100 の意識障害、全身性強直性痙攣を発症し、当院へ救急搬送された。

入院後経過：頭部 CT では、脳室内血種を伴うびまん性のくも膜下出血を認め、頭蓋内亢進が示唆された

(Fig. 1F)。迅速な減圧と出血源の確実な処置のため、緊急で直達術を行う方針とした。血管構築および治療計画のシエマを Fig. 2 に示す。

手術操作：腹臥位にて両側後頭下開頭を行い、大後頭孔を開放し、第 1 頸椎の laminectomy を行った (Fig. 3A)。Indocyanine green にて左 PICA の分枝血管から varix へ

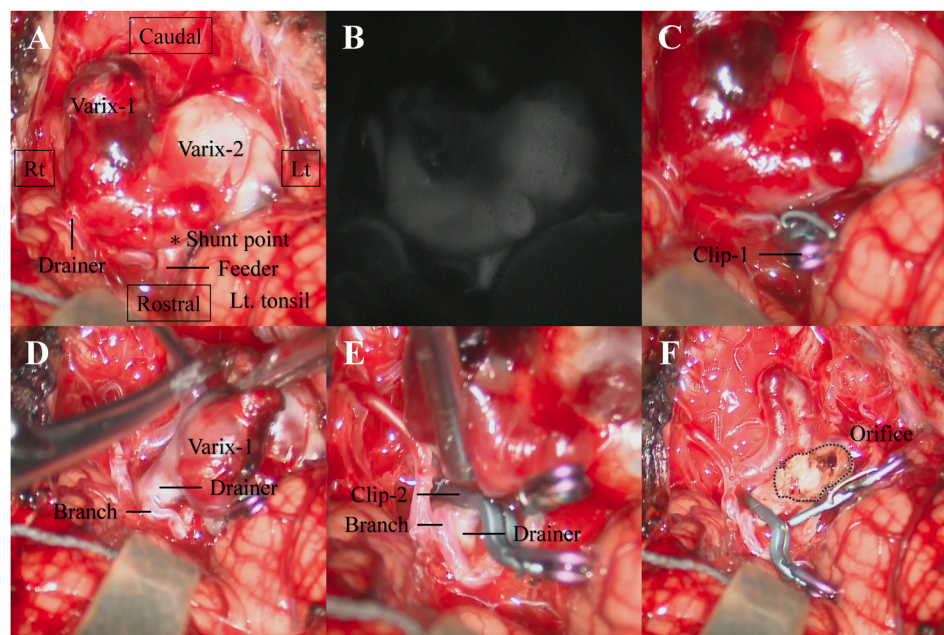


Fig. 3 Intraoperative microsurgical views

Bilateral suboccipital craniotomy and laminectomy of the first cervical vertebra were performed (A). Indocyanine green shows the blood flow from the feeder to the varix (B). The feeder was occluded with a clip (C). The drainer was occluded with a clip proximal to the branch (D and E). We confirmed decompression of the varix and removed it (F).

の血流を確認した (Fig. 3B)。Feeder を clip で遮断し (Fig. 3C)、血餅が付着し rupture point と思われた varix 周囲を剝離して、drainer を確認した (Fig. 3D)。Varix の末梢側で皮質静脈が drainer に流入するのを確認し、正常灌流に影響がないよう、その中枢側で drainer を閉塞した (Fig. 3E)。最後に varix の減圧を確認し、摘出して手術終了とした (Fig. 3F)。

術後経過：術直後は意識障害が遷延したものの、早期よりリハビリテーションを導入し、術後 37 日目には JCS 0 まで改善した。術後のフォローアップ DSA において、shunt の消失を確認した (Fig. 4)。術後 CT において経時的な脳室拡大を認めたため、直達術後 41 日目に V-P shunt 術を施行した。患児は軽度の歩行障害が残存したものの、再出血もみられず、術後 100 日目に mRS スコア 1 で自宅退院となった。本論文に関して患者家族より文書による同意を得ている。

考 察

本症例は、くも膜下出血を発症した小児 pial AVF に対し、直達術による流入・流出路遮断と varix 摘出によって良好な経過を得た 1 例である。

Pial AVF は頭蓋内動静脈奇形の 1.6~4.7% の発症頻度と報告されており、15 歳以下では 17% と頻度が高くなる¹⁾。小児では成人に比べて致死率が高く、脳への障害

もより急速に進行するため、診断された際には迅速な予防的治療を検討すべきである²⁾。特に症候性病変や出血例に対する保存的治療は、高い死亡率が報告されているため、積極的な治療介入が望まれる³⁾。治療の原則は shunt point の遮断であり、脳血管内治療または直達術が選択され、閉塞率はそれぞれ 86.5%, 96.8% と報告されている⁴⁾。本症例のように、外科的アプローチ可能な部位に shunt point が存在する場合は、直達術がより確実な閉塞を得られるが、深部病変や critical area では脳血管内治療が選択される場合も多い⁴⁻⁶⁾。一方で、直達術による観察が困難な深部病変に減圧を要する血腫を伴う病変では、脳血管内治療と直達術の複合手術が望ましいという報告もある⁷⁾。

治療方法の選択には、両者の限界と症例の特徴を考える必要がある。直達術の欠点は、解剖学的な問題により shunt point の直視が困難な場合があることや、巨大 varix による視野制限などが考えられている⁸⁾。一方、脳血管内治療での問題点は、複数の feeder・drainer があった場合に根治率が低下し、残存した shunt の血流が増加し、術後出血を来す可能性がある。また、残存経路からの再開通や新規の shunt 形成を誘発する可能性が指摘されている⁹⁾。ただし、pial AVF の多くは single feeder-single drainer の症例が多く、近年ではコイル、N-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA)、Onyx を用いた経動脈

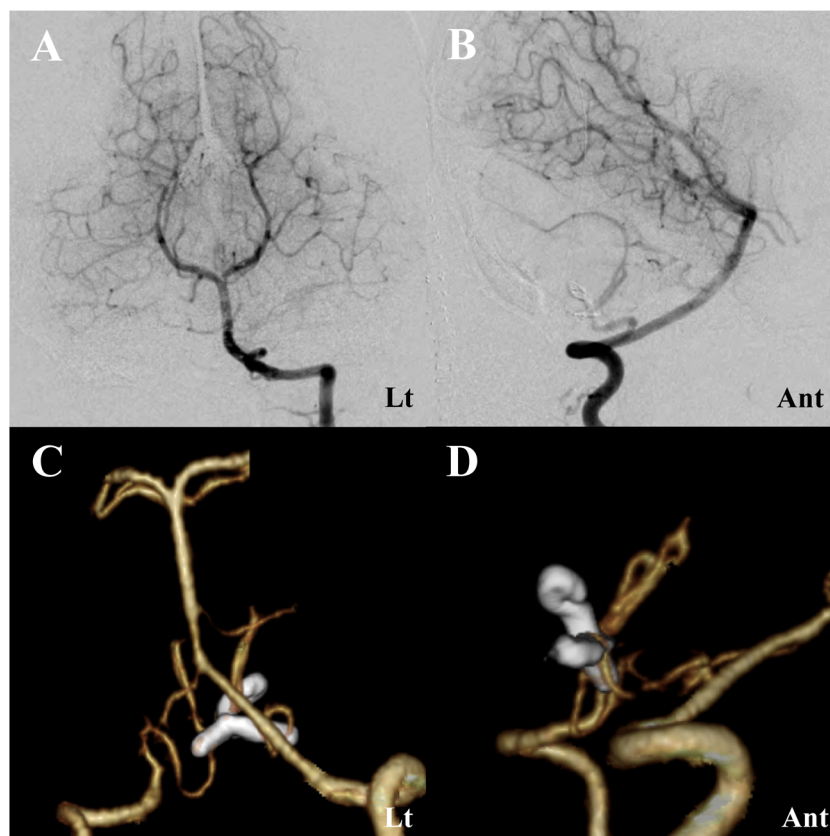


Fig. 4 Postoperative angiography

Postoperative angiography showed complete obliteration of the shunt (A: anteroposterior view, B: lateral view). CT angiography demonstrated that the two clips were placed on the feeder and the drainer (C and D).

的塞栓術の有効性について報告が増えている¹⁰⁻¹²⁾。本邦における209施設を対象とした大規模調査では、5歳以下のpial AVFの90%が血管内治療で加療されていた¹³⁾。また、かつては低い閉塞率が報告されていたが、近年ではカテーテルの進歩に伴う遠位到達性の向上や種々の塞栓物質の進歩により、直達術と遜色のない閉塞率と報告されている^{4, 10)}。したがって、直達術による侵襲性や周辺組織への影響を考慮すれば、まずは脳血管内治療を考慮するのが妥当と思われる。経動脈的なfeeder occlusionのみで病変が消失する場合もあるが、main feederの閉塞後に他のpial arteryがshunt pointへrecruitされる場合もあるため、shunt pointを含めたより遠位からの閉塞が望ましいと考えられる。本症例においても当初はdrainer, varix, feederを含めた経動脈的塞栓術を予定していた。一方で、減圧を要するような重症出血例、巨大varixによるmass effectを伴う例、脳血管内治療困難例では、積極的に直達術を考慮すべきである。また、Abeらは塞栓術翌日に行う直達術の有用性を報告しており、術中出血量の低下が得られ、解剖学的構造を同定する際にも塞栓物質を指標とすることが可能であると報告してい

る⁸⁾。本症例では、shunt閉塞による重要な穿通枝への影響はないと考えられ、穿通枝梗塞の可能性は低いと判断した。本症例で出血時に直達術を選択した主な理由は、①小児例であり、生命予後も考慮し、より高い根治性(直達術によるfeeder・drainerの閉塞、およびvarixの摘出を行い、確実に出血源を処理すること)が求められたこと、②後頭蓋窩の出血量が多く、迅速な減圧の必要性があったこと、③解剖学的にshunt pointやdrainerを直視下に処理可能と判断したことが挙げられる。

15歳未満の小児Pial AVFに対して直達術単独での治療が行われた症例は、我々が渉猟し得た限り11例^{9, 14-19)}が報告されている(Table 1)。患者の平均年齢は7.4(0~14)歳、女性の割合は30.0%(3/10)であった。症状は痙攣が45.5%(5/11)と最多で、次いで意識障害が36.4%(4/11)、頭痛が27.3%(3/11)であった。頭蓋内出血は28.6%(2/7)にみられ、varixまたはvenous aneurysmを伴う症例は81.8%(9/11)であった。また、main feederはMCAが81.8%(9/11)と最多であり、多くがテント上病変であった。治療方法はfeeder occlusion単独が27.3%(3/11)、feeder occlusion+drainer occlusion+varix摘出が72.7%

Table 1 Previous cases of pediatric pial AVF underwent direct surgery

Authors & Year	Age (yrs)/ Sex	Main Feeder	Presentation	Hemorrhage	Varix	Surgical Procedure			Complication
						Feeder* Occlusion	Drainer Occlusion	Varix Excision	
Yang, et al., 2013 ¹⁴⁾	13/N/A	Lt. MCA Lt. PCA	Seizure	—	+	+	—	—	Venous infarction
Jouibari, et al., 2014 ¹⁵⁾	12/M	Rt. MCA	Hemiplegia, LOC	+	+	+	+	+	—
Sugimoto, et al., 2015 ¹⁶⁾	3/F	Lt. MCA	Intellectual disability	—	+	+	+	+	—
Alurkar, et al., 2016 ⁹⁾	14/M	Rt. MCA	Headache, LOC, vomiting	+	—	+	—	—	—
Chugh, et al., 2017 ¹⁷⁾	2/M	Lt. MCA	Seizure	—	+	+	+	+	—
	9-month/F	Lt. MCA	Ptosis	—	—	+	—	—	—
Ago, et al., 2017 ¹⁸⁾	5-day/F	Lt. MCA	Cranial bruit	—	+	+	+	+	—
Goel, et al., 2018 ¹⁹⁾	11/M	Rt. ACA	Headache, LOC, seizure	N/A	+	+	+	+	—
	5/M	Lt. MCA	LOC	N/A	+	+	+	+	—
	13/M	Lt. ACA	Seizure	N/A	+	+	+	+	—
	8/M	Lt. MCA	Headache, seizure	N/A	+	+	+	+	—
Present case, 2023	6/F	Lt. PICA	Headache, LOC, seizure	+	+	+	+	+	—

ACA: anterior cerebral artery, LOC: loss of consciousness, MCA: middle cerebral artery, PCA: posterior cerebral artery, PICA: posterior inferior cerebellar artery. * Feeder or shunt point

(8/11) であり, varix を有する場合には feeder+drainer occlusion と varix 摘出を, 有さない場合には feeder occlusion (shunt point を含む) を行うのが一般的と考えられた。手術合併症は静脈性梗塞を生じた 1 例 (9.1%) のみであった。術後の再出血は報告されておらず, 直達術による高い根治性が示唆された。また pial AVF の直達術においては, 穿通枝を確認した上で feeder および drainer の閉塞部位を慎重に判断することが重要と思われた。Drainer のみの単独遮断は, 成人における限られた報告にとどまり²⁰⁾, 今回のように varix を伴う出血症例においては, 内圧上昇などによる再出血も懸念されるため, 現時点では非適応と思われる。小児例を含めた pial AVF 治療は, 脳血管内治療が第一選択とされる場合が多いが, 本例のように急性期に直達術を考慮すべき症例もあり, 小児神経救急の現場で高度な臨床判断が求められる entity である。各々の治療法について, 今後多数例での有効性や安全性に関するさらなる検証が必要であろう。

結 語

手術待機中に破裂した小児 pial AVF に対して, 直達術による shunt 離断術により根治し得た 1 例を報告した。Pial AVF の治療は, 脳血管内治療が第一選択となりつつあるが, 大型の varix 合併例や出血例では, 直達術も考

慮されるべきである。Pial AVF に対する直達術は, 高い根治性が期待可能だが, 解剖学的な到達性や血管構築の十分な検討が不可欠である。

利益相反

著者は日本脳卒中学会への COI 自己申告を完了しており, 本論文の発表に関して, 開示すべき COI はない。

参考文献

- 1) Lasjanus P, Brugge K, Berenstein A: Clinical and interventional aspects in children. *Surgical Neuroangiography* vol.3: Heidelberg, Springer Berlin, 2006, pp 227–289
- 2) Niimi Y: Endovascular treatment of pediatric intracranial arteriovenous shunt. *Pediatr Int* 59: 247–257, 2017
- 3) Nelson PK, Niimi Y, Lasjaunias P, et al.: Endovascular embolization of congenital intracranial pial arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 2: 309–317, 1992
- 4) Yang WH, Lu MS, Cheng YK, et al.: Pial arteriovenous fistula: a review of literature. *Br J Neurosurg* 25: 580–585, 2011
- 5) Oya S, Shigeno T, Kumai J, et al.: [A case of pial single-channel cerebral arteriovenous fistula]. *No Shinkei Geka* 32: 67–72, 2004 (in Japanese)
- 6) Weon YC, Yoshida Y, Sachet M, et al.: Supratentorial cerebral arteriovenous fistulas (AVFs) in children: review of 41 cases with 63 non choroidal single-hole AVFs. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 17–31; discussion, 31, 2005

- 7) Kalra N, Tong L, McCullagh H, et al.: Surgical disconnection of a residual pediatric pial arterio-venous fistula following partial embolization: a case study. *World Neurosurg* 138: 227–230, 2020
- 8) Abe E, Goda M, Nakano T, et al.: [Pial arteriovenous fistula of the posterior cranial fossa treated by preoperative embolization and direct surgery: a case report]. *Surg Cereb Stroke* 43: 58–62, 2015 (in Japanese)
- 9) Alurkar A, Karanam LS, Nayak S, et al.: Intracranial pial arteriovenous fistulae: diagnosis and treatment techniques in pediatric patients with review of literature. *J Clin Imaging Sci* 6: 2, 2016
- 10) Hoh BL, Putman CM, Budzik RF, et al.: Surgical and endovascular flow disconnection of intracranial pial single-channel arteriovenous fistulae. *Neurosurgery* 49: 1351–1363; discussion 1363–1364, 2001
- 11) Lee JY, Son YJ, Kim JE: Intracranial pial arteriovenous fistulas. *J Korean Neurosurg Soc* 44: 101–104, 2008
- 12) Lv X, Li Y, Jiang C, et al.: Endovascular treatment of brain arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol* 30: 851–856, 2009
- 13) Terada A, Komiyama M, Ishiguro T, et al.: Nationwide survey of pediatric intracranial arteriovenous shunts in Japan: Japanese Pediatric Arteriovenous Shunts Study(JPAS). *J Neurosurg Pediatr* 22: 550–558, 2018
- 14) Yang J, Kwon OK, Oh CW, et al.: Surgical flow disconnection of cerebral pial dual-channel arteriovenous fistula with a large varix: the role of anti-platelet agent or anti-coagulation therapy. *Childs Nerv Syst* 29: 1021–1025, 2013
- 15) Jouibari MF, Zadeh MZ, Khadivi M, et al.: Pial arteriovenous fistula with giant varices: report of two cases with good surgical outcome. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg* 16: 98–103, 2014
- 16) Sugimoto T, Park YS, Nakagawa I, et al.: Effectiveness of intraoperative indocyanine green videoangiography in direct surgical treatment of pediatric intracranial pial arteriovenous fistula. *J Neurosurg Pediatr* 15: 55–59, 2015
- 17) Chugh AJ, Shahid A, Manjila S, et al.: Pial arteriovenous fistula and capillary malformation-arteriovenous malformation associated with RASA1 mutation: 2 pediatric cases with successful surgical management. *Pediatr Neurosurg* 52: 261–267, 2017
- 18) Ago M, Masumoto K, Uchiyama A, et al.: Serial measurement of superior vena cava flow in evaluation of the clinical severity of pial arteriovenous fistula in an infant. *AJP Rep* 7: e1–e4, 2017
- 19) Goel A, Jain S, Shah A, et al.: Pial arteriovenous fistula: a brief review and report of 14 surgically treated cases. *World Neurosurg* 110: e873–e881, 2018
- 20) Minamide H, Hayashi Y, Uchiyama N: [Multiple tentorial dural arteriovenous fistulas with acquired pial arteriovenous fistula presented with unilateral eye symptoms successfully treated by transarterial embolization and direct surgery: a case report]. *No Shinkei Geka* 45: 239–245, 2017 (in Japanese)

Abstract

A case of pediatric pial arteriovenous fistula presented with headache followed by subarachnoid hemorrhage

Shiho Sakai,¹ Takuma Maeda,¹ Hiroki Sato,¹ Kaima Suzuki,¹ Reina Mizuno,¹ Masaya Sato,¹ Shin Sugasawa,¹ Shota Yoshitomi,¹ Hiroki Kobayashi,¹ Noriaki Yahagi,¹ Hiroyuki Komine,¹ Satoshi Iihoshi,² Hidetoshi Ooigawa,¹ Shinya Kohyama,² and Hiroki Kurita¹

¹Department of Cerebrovascular Surgery, Saitama Medical University International Medical Center

²Department of Neuroendovascular Surgery, Saitama Medical University International Medical Center

Pediatric pial arteriovenous fistula (AVF) is a rare condition that can cause intracranial hemorrhage and cerebral edema due to increased venous pressure. Therefore, prophylactic treatment should be considered. Here, we report a case of pediatric pial AVF presented with headache followed by subarachnoid hemorrhage. A 6-year-old girl underwent a head MRI for the investigation of headaches. MRI showed abnormal dilated vessels in the posterior space of the brainstem. DSA revealed a pial AVF fed by the left posterior inferior cerebellar artery and drained to the petrosal vein. During formulating the treatment strategy for the pial AVF, she developed a subarachnoid hemorrhage and was admitted to our hospital. We performed urgent open neurosurgery, which involved the ligation of the feeder and the drainer, and excision of the varix. Her postoperative course was uneventful. The patient underwent rehabilitation for her gait disturbance and was discharged home with an mRS score of 1. The preoperative evaluation of detailed vascular architecture and secure shunt point occlusion is crucial in successful open neurosurgery for pial AVF.

Key words: pediatric pial arteriovenous fistula, subarachnoid hemorrhage, varix, surgical clipping

(Jpn J Stroke 46: 360–365, 2024)