

Myelopathyを呈し発見されたテント部硬膜動静脈瘻の一例

山口陽平¹、原 敬二¹、仁平敦子²、大里俊明¹、御神本雅亮¹、萩野達也¹、
片岡丈人¹、瀬尾善宣¹、瓢子敏夫¹、佐々木雄彦¹、中川原謙二¹、中村博彦¹
中村記念病院 脳神経外科¹、神経内科²、財団法人北海道脳神経疾患研究所^{1,2}

Myelopathy Caused by Tentorial Dural Arteriovenous Fistula

Yohei YAMAGUCHI, M.D., Keiji HARA, M.D., Atsuko NIHIRA, M.D., Toshiaki OSATO, M.D., Masanori MIKAMOTO, M.D., Tatsuya OGINO, M.D., Taketo KATAOKA, M.D., Yoshinobu SEO, M.D., Toshio HYOGO, M.D., Takehiko SASAKI, M.D., Jyoji NAKAGAWARA, M.D., and Hirohiko NAKAMURA, M.D.

Departments of ¹Neurosurgery, ²Nuerology, Nakamura Memorial Hospital, and ^{1,2}Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan

We report a case of myelopathy caused by tentorial dural arteriovenous fistula. A 79-year-old man was admitted with paraplegic gait disturbance, dysarthria, dysphagia. MRI scan revealed high intensity area of the cervical spinal cord and brain stem. Cerebral angiograms revealed tentorial dural arteriovenous fistula. The arterial supply was the left tentorial artery, middle meningeal artery. Surgical interruption of the left petrosal vein was performed. Arteriovenous shunt flow was obliterated on postoperative angiograms. The spinal cord appeared normal on MRI, and the patient's symptom improved. Myelopathy caused by tentorial dural arteriovenous fistula is rare. Surgical interruption of draining veins was effective and essential treatment.

Key words: Dural Arteriovenous Fistula, Myelopathy, Surgical interruption

はじめに

硬膜動静脈瘻は硬膜に発生する動静脈短絡を病態とする疾患であり、頭蓋内血管奇形の10~15%を占める¹⁾。その中でもテント部硬膜動静脈瘻は出血発症が多いことで知られているがmyelopathyを呈する症例の報告は比較的まれである。今回我々はmyelopathyを呈し発見されたテント部硬膜動静脈瘻に対し開頭手術を行い良好な転帰を得ることができた一例を経験したため報告する。

症例提示

症例: 79歳、男性

主訴: 両手の震え、歩行障害、構音障害、嚥下障害

現病歴: 以前より両手の震えを自覚していた。平成21年3月頃より震えの程度が増悪し、歩行、構語、嚥下障害も徐々に出現してきた。精査目的に同年6月、当院神経内科入院となった。

既往歴: 40年前に意識消失が2度あり、てんかんの診断を受けた。入院時は内服等の治療はしていなかった。平成20年にアルツハイマー型認知症の診断をされている。

入院時現症: 両手の震え、構音障害を認めた。両下肢で腱反射の亢進を認めた。自力歩行は困難であり移動は車椅子レベルであった。

画像所見

頭部MRI T2強調画像: 三叉神経近傍に動脈の走行とは一致しないflow voidを認め、橋下部~延髄にかけて全体に広がる髄内のhigh intensityを認めた。

頸髄MRI T2強調画像: 橋から頸髄C4レベルにかけての髄内高信号領域を認めた。また頸髄C1~2レベル背側に拡張血管と思われるflow voidを認めた (Fig. 1)。

これらの画像所見から、何らかの血管障害を疑い、当科も含めて精査すすめることとなった。

脳血管造影: 左内頸動脈からのtentorial arteryと外頸動脈からのmiddle meningeal arteryをfeeding arteryとした硬膜動静脈瘻を認めた。Draining veinはshunt直後にvarixを伴い、小脳半球の皮質静脈には流入せずに脳幹・脊髄方向に下行し、拡張したperimedullary spinal veinを認めた。Shunt pointはpetrous apexと考えられた。Shunt point近傍およびdrainage routeにおいても、静脈洞が関わることは

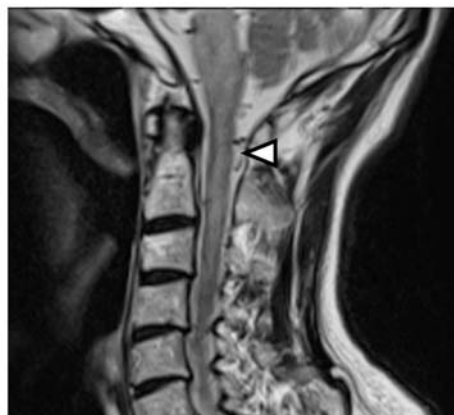


Fig. 1 頸部MRI (T2強調画像)
脳幹から頸髄にかけて高信号領域を認める。その背側に拡張血管と思われるflow voidを認める(△)。

なかった。しかし椎骨動脈撮影で、superior cerebellar arteryあるいはanterior inferior cerebellar arteryの分枝からも共通のdraining veinを認めた。神経の栄養血管およびそこからの硬膜枝もfeeding arteryになっているか、もしくはAVMの可能性も完全には否定できなかった。

MRI CISS画像: Meckel caveから三叉神経に沿って走行する拡張した血管を認めた (Fig. 2)。この所見より、meckel cave近傍の海綿静脈洞外側の硬膜にshunt pointがあると考えられた。

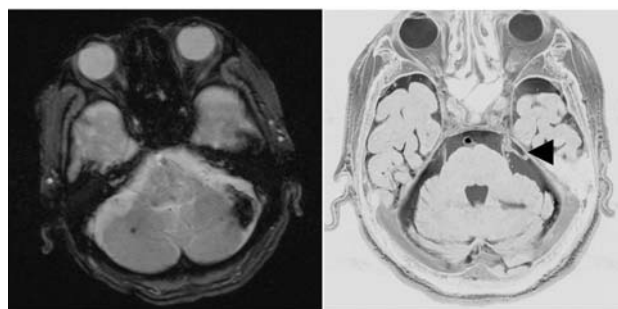


Fig. 2 頭部MRI
T2Star画像 (左) で小脳表面に出血を認めた。CISS画像 (右) では三叉神経に沿って走行する血管を認めた (▲)。

MRI T2Star画像: 左小脳半球外側の表面に局限した出血痕を認めた。

以上の所見より硬膜動静脈瘻による静脈環流障害がmyelopathyの原因と診断し、治療目的に脳神経外科転科となった。

手術および術後経過

血管造影所見 (Fig. 3) では、shunt pointには静脈洞が造影されず、かつシャント血流の静脈洞への流出もないため、血管内からのshunt pointへのアプローチは困難であると判断した。本疾患ではdraining veinの硬膜内進

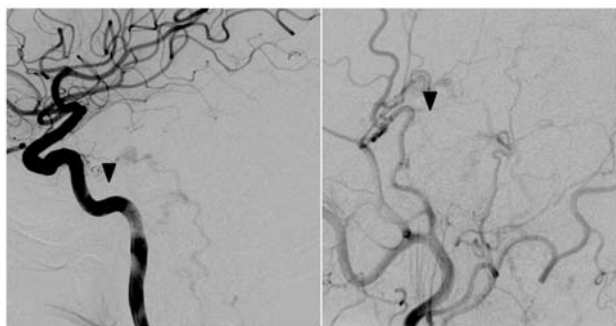


Fig. 3 脳血管造影
左図: 左内頸動脈撮影、右図: 左外頸動脈撮影
tentorial arteryおよびmiddle meningeal arteryを
feeding arteryとする硬膜動静脈瘻を認めた
(▲)。

入直後での遮断の有効性が明らかであるため、開頭にて直接遮断を行うことになった。その際、術中所見においてsuperior cerebellar arteryあるいはanterior inferior cerebellar arteryからの分枝がどのように関わるかの判断が重要と思われた。

全身麻酔下にlateral suboccipital approachにて開頭を行った。硬膜を切開すると小脳表面が黄色調を呈しており過去の出血の存在が疑われた (Fig. 4)。Cerebellopontine

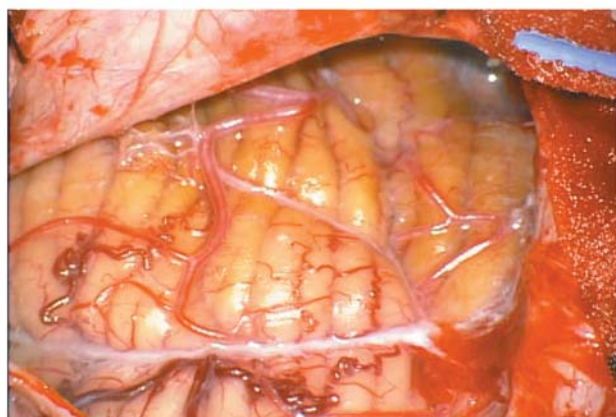


Fig. 4 小脳表面に出血痕を認める。

angleのくも膜を切開すると拡張肥厚した異常血管を確認できた。一見して主要なdraining veinと思われた。血管の走行に沿って深部をたどると、MRI所見と一致し三叉神経に沿って硬膜内へ進入していることが確認された (Fig. 5)。Draining veinと考えられる血管は硬膜内進入

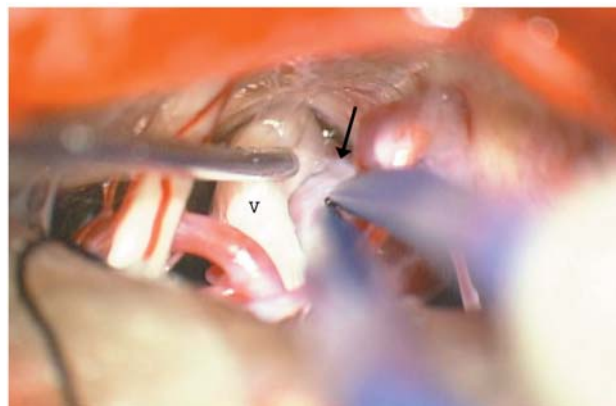


Fig. 5 三叉神経 (V) に沿って硬膜内へ進入している
拡張血管を認める (矢印)

直後にvarixを形成したあと、通常ならpetrosal veinがsuperior petrosal sinusに合流する部位で硬膜と付着し、その後は脳幹に沿って下行していた。そのdraining veinの硬膜付着部の静脈側に、小脳方向へ向かう2本の血管が認められた (Fig. 6)。この2本の血管については肉

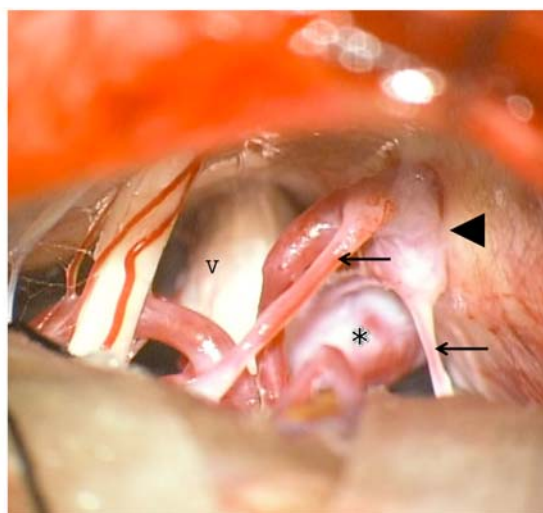


Fig. 6 petrosal veinのsuperior petrosal sinus進入部
(▲)。Varix (*) 小脳方向へ向かう2本の血管
(→) を認める。

眼77的にはすでに血流が消失していると考えられたが、硬膜上ではなく静脈壁に直接合流しているために、皮質動脈からのfeeding arteryとは考えられなかった。術野を念入りに探索しても他にAVMのような異常血管は認めなかったため、2本の血管の性格は不明だが硬膜動静脈瘻と判断し、シャント血流を遮断すべく硬膜進入直後のvarixよりmeckel cave側で拡張血管をclipにて遮断した。加えて2本の血管の問題のほかに、draining veinが途中で硬膜に付着していたため、将来的にそこから再発する可能性も危惧し、varixの直後、petrosal veinのsuperior petrosal sinus進入部と考えられる硬膜付着部、脳幹方向へのdraining veinにもclipをかけ、計4か所の遮断を行った (Fig. 7)。術中血管造影にて異常血管の消失を確認し、手術終了とした。

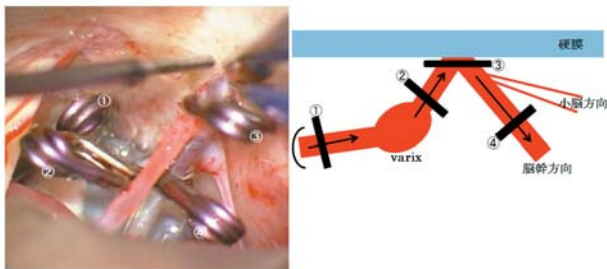


Fig. 7 右図: すべての遮断を完了した状態。
左図: シェーマ。シャント血流の方向 (→) と遮断部位 (■) を示す。
数字は右図のクリップと対応している。

術後の血管造影にて異常血管の消失を認めた。また術後1週間の頸髄MRIでT2強調画像における高信号領域の消失を認めた (Fig. 8)。症状は徐々に軽快し、術後約2

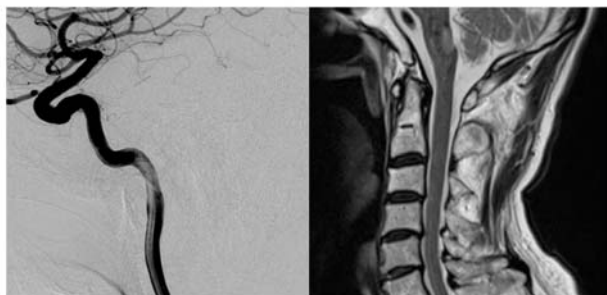


Fig. 8 術後画像
左図: 左内頸動脈造影、右図: 頸部MRI
シャント血流の消失を認める。MRIにて脳幹から頸髄にかけての高信号領域も消失した。

週間で介助歩行、約1か月で見守りながらの独歩可能となった。回復期リハビリ病棟に転院後、術後約4か月で自宅退院となった。

考 察

頭蓋内硬膜動静脈瘻はまれな疾患ではないが、そのほとんどが海綿静脈洞、横・S状静脈洞に存在する。一方で小脳テント部や上錐体静脈洞近傍に発生するものは全頭蓋内硬膜動静脈瘻の4%程度を占めるに過ぎない¹⁾。症状としてはくも膜下出血、脳内出血、閉塞性水頭症などが報告されている。その中でも同部位の硬膜動静脈瘻では出血を引き起こす症例が多いことが知られている²⁾。Jamesら³⁾の報告によると同部位の硬膜動静脈瘻症例9例のうち5例で出血が認められた。

脊髄硬膜動静脈瘻でmyelopathyをきたすものがあることは知られているが、頭蓋内硬膜動静脈瘻によるmyelopathyは稀である。検索し得た限り、これまでに大孔近傍、テント部、上錐体静脈洞近傍のmyelopathyを合併した硬膜動静脈瘻31例の報告があるのみである⁴⁾。硬膜動静脈瘻によるmyelopathyでは硬膜動静脈瘻からdraining veinを介して小脳、脳幹の静脈から脊髄方向にleptomeningeal venous drainageが存在するとした報告が散見された⁵⁾。Thompsonら⁶⁾の報告によるとテント部近傍の硬膜動静脈瘻ではleptomeningeal venous drainageを有するものが多く、さらには静脈の拡大を伴っているものは出血や神経脱落症状を来しやすいとしている。今回我々が経験した症例においても脳血管造影にて同様の所見を呈していたことから、逆流したシャント血流によるvenous hypertensionがmyelopathyの原因になったと考えられ、特にperimedullary spinal veinへのシャント血流の流入が関与しているものと考えられる。

また、本症例では小脳表面に出血痕を認めていた。入院前に外傷の既往はなく、その他出血の原因となるような病巣も存在しなかった。詳細不明な2本の血管についてであるが、feeding arteryからの血流が直接静脈に流入することは考えられないためdraining veinの分枝であると考えるのが妥当である。術後に血管造影を見返してみても椎骨動脈系からのfeeding arteryとは異なる血管であると考えられた。Cognardら⁷⁾らは報告の中で長期間、静脈に動脈圧が加わることによって静脈壁の肥厚や血栓化を来し、その結果静脈が閉塞し新たなdrainage root

が形成されるという硬膜動静脈瘻の病態変化について指摘している。これらのことを鑑みて本症例の臨床経過を類推するに、当初は小脳表面にdraining veinが存在したが、そのシャント血流の圧に耐え切れずに無症候性に出血を起こし、その後物理的に血管壁が肥厚、draining veinが閉塞した。そして流出経路の一部を失ったシャント血流が脊髄方向へ増加し、myelopathyの原因となったvenous hypertensionが出現したと考えられた。

本症例はmyelopathyを呈し発見されたが、出血発症の症例と同様に、流出路の遮断により良好な転帰を得ることができた。経過中の病態の変化にかかわらずdraining veinの遮断がなされれば十分な治療効果が得られることが示唆された。

結 語

Myelopathyを呈し発見されたテント部硬膜動静脈瘻の一例を経験した。開頭手術により硬膜内進入直後でdrainage veinの確実な遮断を行い、良好な転帰を得ることができた。硬膜動静脈瘻は経過中に病態変化を起こす可能性が示唆されたが、いずれの病態であっても同様の治療で十分な治療効果を得る事が出来ると考えられた。

文 献

- 1) 桑山直也, 久保道也, 堀恵美子ら: わが国における頭蓋内および脊髄硬膜動静脈瘻の疫学的調査. 平成15年度-平成16年度科学研究費補助金 (基盤研究 (C) (2)) 研究成果報告, 2005.
- 2) 桑山直也: 脳硬膜動静脈瘻の分類と診断. BRAIN and NERVE, 2008; 60: 887-895.
- 3) Liu JK, Dogan A, Ellegala DB, et al: The role of surgery for high-grade intracranial dural arteriovenous fistulas. J Neurosurg, 2009; 110: 913-920.
- 4) Tsutsumi S, Yasumoto Y, Ito M, et al: Posterior fossa dural arteriovenous fistula as a probable cause of congestive myelopathy. Neurol Med Chir (Tokyo), 2008; 48: 171-175.
- 5) Gobin YP, Rogopoulos A, Aymard A, et al: Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal perimedullary venous drainage. J Neurosurg, 1992; 77: 718-723.
- 6) Partington MD, Rufenacht DA, Marsh WR, et al: Cranial and sacral dural arteriovenous fistulas as a cause of myelopathy. J Neurosurg, 1992; 76: 615-622.
- 7) Versari PP, D'Aliberti G, Talamonti G, et al: Progressive myelopathy caused by intracranial dural arteriovenous fistula: report of two cases and review of the literature. Neurol, 1993; 33: 914-919.
- 8) Thompson BG, Doppman JL, Oldfield EH: Treatment of cranial dural arteriovenous fistulae by interruption of leptomeningeal venous drainage. J Neurosurg, 1994; 80: 617-623.
- 9) Cognard C, Houdart E, Casasco A, et al: Long-term changes in intracranial dural arteriovenous fistulae leading to worsening in the type of venous drainage. Neuroradiology, 1997; 39: 59-66.