

症例報告

脊髄 MRI で胸髄から円錐部に異常信号を認めた 頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻の 1 例

上田 雅道¹⁾ 上田 美紀¹⁾³⁾ 竹内 有子¹⁾
 落合 淳^{1)*} 馬淵 千之¹⁾ 服部新之助²⁾

要旨：症例は 60 歳の女性である。6 週間にわたり間欠的に出現する両下肢脱力と残尿感があったが歩行障害が増悪したため当院を受診した。対麻痺と下肢にビリビリとした異常感覚、排尿障害を呈していた。MRI では T₂ 強調像で胸腰髄の腫大、Th3 のレベルから脊髄円錐に高信号域、造影 T₁ 強調像で脊髄前方に異常血管を認めた。血管造影検査で右椎骨動脈と右上行咽頭動脈からの流入動脈と脊髄前面を下降する流出静脈を認め、右頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻と診断した。動静脈瘻遮断術により症候と画像所見の改善を認めた。胸髄以下のレベルに病変を呈する頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻は稀であり報告する。

(臨床神経 2016;56:37-42)

Key words：頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻，脊髄症，動静脈瘻遮断術，椎骨動脈，上行咽頭動脈

はじめに

硬膜動静脈瘻 (dural arteriovenous fistula; DAVF) は硬膜に発生する異常な動静脈シャントを病態とする疾患である^{1)~3)}。頭蓋内 DAVF の好発部位は海綿静脈洞部、横-S 状静脈洞部であり頭蓋頸椎移行部は比較的稀である¹⁾⁴⁾。今回我々は右椎骨動脈と右上行咽頭動脈を流入動脈とし脊髄静脈に流出する頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻 (craniocervical junction DAVF; CCJDAVF) の症例を経験した。本症例は対麻痺、下肢異常感覚、膀胱直腸障害を呈しており、脊髄 MRI において胸髄以下のレベルで異常信号を示す CCJDAVF は稀である。

症 例

患者：60 歳，女性
 主訴：両下肢脱力，異常感覚
 既往歴：糖尿病。
 生活歴：喫煙歴なし。
 家族歴：特記事項なし。

現病歴：2013 年 8 月中旬以降、数時間から半日程度で自然に回復する両下肢の脱力を数回自覚した。脱力は軽度であり歩行は可能であった。また両下肢の脱力に伴って残尿感も自覚していたが脱力の回復とともに残尿感もなくなっていた。

10 月上旬、仕事に出かけ座っている時に特に誘因なく下肢の脱力が出現し、起立困難となったため受診し精査目的に入院となった。

入院時身体所見：身長 160 cm，体重 58 kg。一般身体所見に異常を認めず、四肢末梢動脈触知は良好であった。神経学的所見では意識清明、脳神経、両上肢に異常所見を認めなかった。受診時には起立、立位保持は可能となっており、両側腸腰筋、大腿四頭筋、前脛骨筋、ハムストリングの筋力は徒手筋力テストで 4/5、腓腹筋筋力は正常であった。膝蓋腱反射、アキレス腱反射は両側とも亢進していた。バビンスキー徴候は両側陰性で、ビーヴァー徴候は臍の移動はなかった。ロンベルグ徴候は陰性であった。両側下肢は L5~S1 領域にビリビリとした異常感覚と温痛覚の低下を認め、振動覚は両側の腸骨稜、膝蓋、第一趾で低下していた。触覚は保たれていた。また排尿はあるが残尿が多かった。

検査所見：第 1 病日に施行した全血算は異常なく、血液生化学検査で随時血糖値 180 mg/dl，HbA1c 7.0%であった。ビタミン B₁ 29 ng/ml，ビタミン B₁₂ 573 pg/ml，葉酸 12.3 ng/ml，血清銅 112 μg/dl，血清亜鉛 76 μg/dl であり、抗核抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体、MPO-ANCA，PR3-ANCA，抗アクアポリン 4 抗体は陰性であった。髄液所見は無色透明、有核細胞 14/3/μl (N:L=1:9)，蛋白 88 mg/dl，糖 76 mg/dl，IgG index 0.57，ミエリン塩基性蛋白 < 31.3 pg/ml，オリゴクローナルバ

*Corresponding author: 名古屋掖済会病院神経内科 [〒 454-8502 名古屋市 中川区松年町 4-66]

¹⁾ 名古屋掖済会病院神経内科

²⁾ 名古屋掖済会病院脳神経外科

³⁾ 現：名古屋大学医学部附属病院神経内科

(Received August 5, 2015; Accepted September 8, 2015; Published online in J-STAGE on November 30, 2015)

doi: 10.5692/clinicalneurology.000789

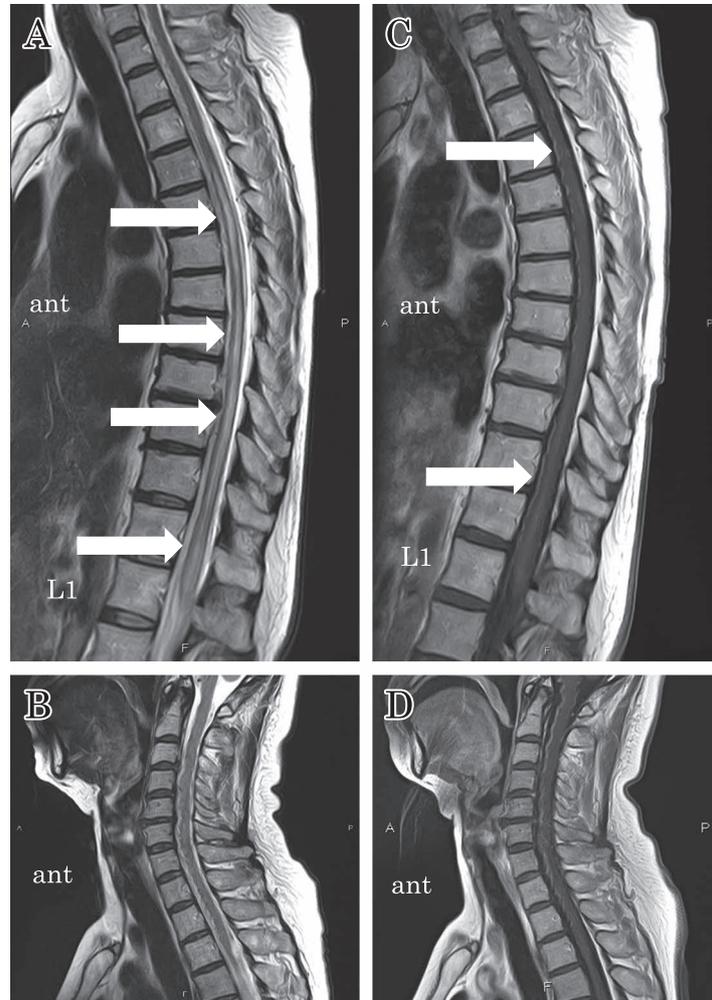


Fig. 1 MRI images of spinal cord.

(A): Thoracic sagittal T₂-weighted images (1.5 T; TR 3,800 ms, TE 120 ms) on admission shows enlargement of the spinal cord and high intensity signals from Th3 to the conus medullaris (arrows). (B): Cervical sagittal T₂-weighted images (1.5 T; TR 3,800 ms, TE 120 ms) in two days shows flow void in front of spinal cord, but shows no abnormal signals. (C) (D): Sagittal contrast-enhanced T₁-weighted images (1.5 T; TR 484.30 ms, TE 10 ms) in eight days shows slight parenchymal enhancement in lumbar spinal cord and abnormal vessels anterior cervical to lumbar spinal cord (arrows). ant: anterior.

ンドは陰性であった。第1病日、胸椎単純MRIではT₂強調像（以下T₂WI）でTh3レベルから脊髄円錐部にかけて腫大と髄内に高信号域を認めた（Fig. 1A）。頭部MRIでは異常所見を認めなかった。第3病日、頸椎単純MRIでは脊髄実質に異常信号は明らかでなかったが脊髄前方にflow voidを認めた（Fig. 2B）。第8病日、胸椎、頸椎造影T₁強調像で腰髄実質に軽度の造影効果を認め、上位頸椎から胸腰椎移行部までの脊髄前面に近接し蛇行した線状の造影効果を認めた（Fig. 1C, D）。なお第3病日から第4病日にかけて施行した神経伝導検査は脛骨神経、腓腹神経で正常、体性感覚誘発電位は脛骨神経で正常、聴性脳幹反応、視覚誘発電位は正常であった。第10病日、脊髄CT angiographyで脊髄前方に蛇行する線状の構造物を認めた（Fig. 2）。MRIと同様に蛇行する線状構造物は異常血管と考えられた。第24病日、頭蓋内血管造影で右椎骨動脈

と右上行咽頭動脈からの数本の流入動脈と脊髄前面を下降する流出静脈を認めた。脊髄血管造影では異常血管は認めず、右CCJDAVFと診断した（Fig. 3）。

入院後経過：入院後に2回、両下肢筋力低下と異常感覚、残尿感が出現した。病棟内での軽度の運動が誘因とも考えられたが明確な誘因はなく、いずれも数時間から半日の安静により脱力と残尿感は消失したが異常感覚は残存していた。動静脈瘻遮断術の予定とし第38病日に一旦退院となったが、第65病日、特に誘因なく対麻痺により歩行不能となり、下肢異常感覚の悪化、尿閉のため再入院となった。

2回目入院後経過：翌日には対麻痺と尿閉はやや改善していたが歩行はできず、その後も症候の増悪と改善を繰り返し、便秘もあった。第79病日に後頭下開頭動静脈瘻遮断術を施行し、下肢しびれは改善に乏しかったが対麻痺と残尿は改善し

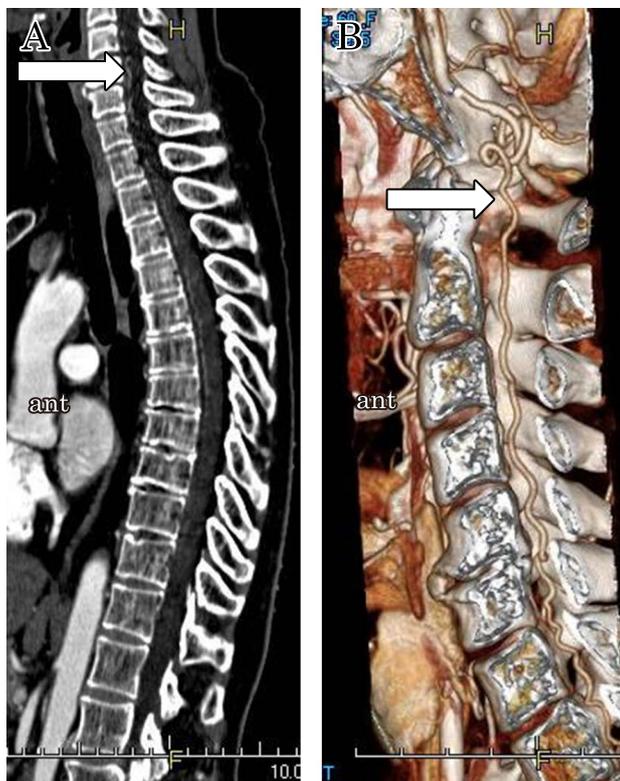


Fig. 2 CT angiography of spinal cord.

(A) (B): Sagittal CT angiography of spinal cord images reveal the descending vessel (arrows). ant: anterior.

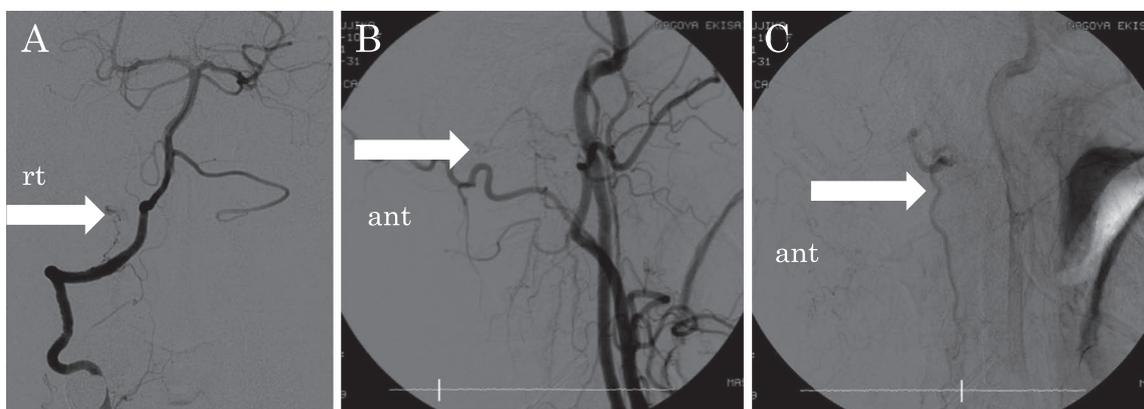


Fig. 3 Angiography of right vertebral artery and common carotid artery.

(A): Anteroposterior view of the right vertebral artery shows a dural arteriovenous fistula (DAVF) at the craniocervical junction fed by vertebral artery (arrow). (B): Lateral view of the right common carotid artery shows a DAVF at the craniocervical junction fed by ascending pharyngeal arteries (arrow). (C): Lateral view of the right common carotid artery, in venous phase, demonstrates the drainage into perimedullary veins (arrow). rt: right, ant: anterior.

歩行器歩行は可能となった。第 87 病日に施行した脊髄単純 MRI は T₂WI で胸腰髄の高信号域、腫大の消失と造影 T₁WI で異常血管の消失を認め (Fig. 4A, B), 第 118 病日に回復期リハビリテーション病院に転院した。

5 カ月後に回復期リハビリテーション病院を退院し、平地であれば歩行は可能であり、手すりを使って階段昇降もでき

るようになり、膀胱直腸障害も改善していたが、下肢の異常感覚、温痛覚障害、振動覚低下は改善していなかった。術後 5 カ月で施行した脊髄 MRI では脊髄の腫大はなくなり、異常血管も消失していた (Fig. 4C, D)。その後は症候の再発することなく外来通院中である。

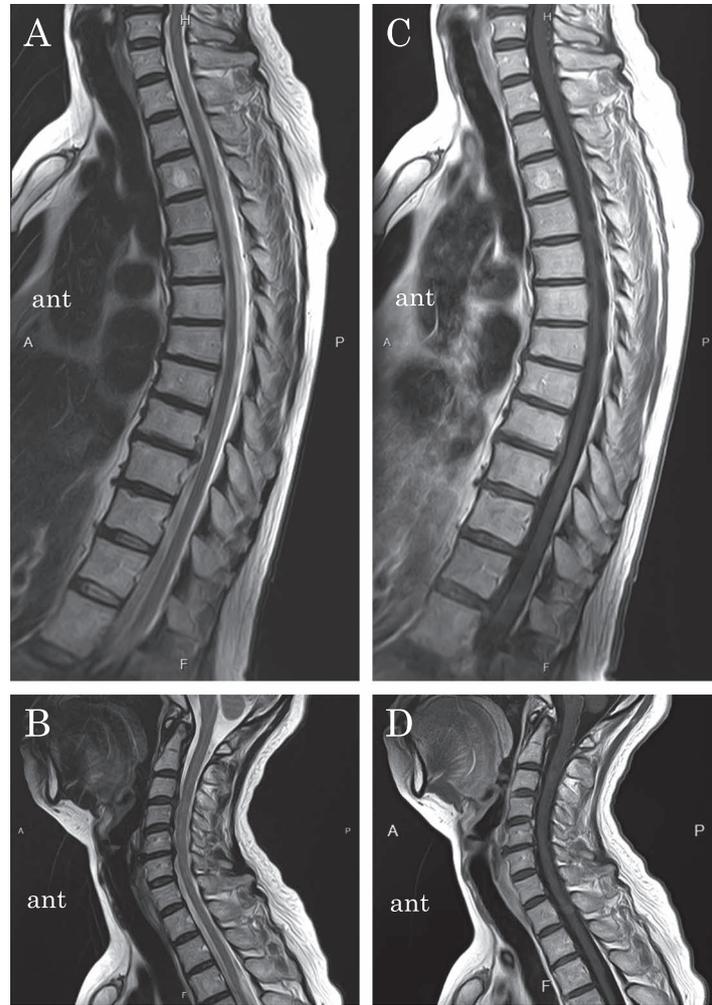


Fig. 4

(A) (B): 8 days after surgery, sagittal T₂-weight images (1.5 T; 3,700 ms, TE 108 ms) show a decrease of the enlargement on the spinal cord and the abnormal signal. (C) (D): 5 months after surgery, sagittal contrast-enhanced T₁-weighted images (1.5 T; 500 ms, TE10 ms) show that enhancement and abnormal vessels disappeared. ant: anterior.

考 察

CCJDAVF を含め頭蓋内 DAVF はくも膜下出血など頭蓋内病変を呈することが多く、脊髄症は稀である^{1)3)5)~8)}。頭蓋内 DAVF で脊髄症を呈する症例の多くは MRI T₂WI で延髄から頸髄にかけて高信号域を認めており、胸髄以下に高信号を呈することは極めて稀である⁶⁾⁷⁾⁹⁾。Asakawa ら⁷⁾によると頭蓋内 DAVF で脊髄症を呈した31例では下肢から始まる緩徐進行性上行性脊髄症が特徴的である。このうち MRI を施行した23例のうち21例は延髄から頸髄にかけての病変を示し、胸髄以下に病変を示したのは2例のみであった。また Vasdev ら¹⁰⁾は頭蓋内 DAVF により MRI T₂WI で胸腰髄のみに高信号を呈した2例を報告している (Table 1)。Mascalchi ら⁸⁾は後頭蓋窩 DAVF で胸髄病変と頸髄病変を呈した症例をそれぞれ報告し、脊髄の障害部位の違いは頸胸椎移行部での perimedullary vein の流出路の流出パターンの違いと関連しているとしてい

る。頸胸椎移行部での perimedullary vein の流出路は convergent pattern と divergent pattern があり、前者では頸髄の静脈血は胸腰髄の perimedullary venous system と長軸方向につながり尾側へと流出する⁸⁾。一方後者では頸髄の静脈血は神経根静脈を介して外側椎骨静脈叢と短軸方向につながる⁸⁾。それぞれの流出路の発達の程度には個人差があると考えられ、流出静脈により静脈血の逆流が起こり convergent pattern の静脈還流が障害されると重力の影響で脊髄下位レベルに静脈うっ血が起こり、脊髄下位に障害が発生する⁸⁾。また divergent pattern の静脈還流が障害されても胸髄レベル以下には静脈圧の上昇は伝播せず、頸髄レベルに静脈うっ血が起こり頸髄の障害が発生する⁸⁾。本症例は胸髄以下に病変を呈しており、convergent pattern での脊髄静脈還流障害が発生したと考えられた。胸髄以下の脊髄症で発症する CCJDAVF は稀な疾患であるが、MRI や血管造影検査、小別所ら¹²⁾の報告のように CT angiography で診断可能であり、外科的治療により症候が

Table 1 Summary of cases of intracranial DAVF with thoracolumbar myelopathy.

No	Author	Year	Age	Sex	Presentation	Location	High intensity signs on T ₂ WI	Cord Enhancement
1	Vasdev A. ¹⁰⁾	1994	78	F	Paraplegia	Occipital lesion	Conus Medullaris	n.d.
2	Vasdev A. ¹⁰⁾	1994	42	M	Paraplegia	Occipital lesion	Below Th9	n.d.
3	Mascalchi M. ⁸⁾	1996	69	M	Paraplegia	CCJ	Th3-L	no
4	Oishi H. ¹¹⁾	1999	62	F	Paraplegia	CCJ	Below Th7	yes
5	Ueda M. (present case)	2015	60	F	Paraplegia	CCJ	Th3-Conus Medullaris	yes

M: male, F: femal, CCJ: craniocervical junction, n.d.: not described.

改善する可能性がある。本症例も MRI, CT angiography, 血管造影検査が診断に有用であった。

なお DAVF の治療目的は流入動脈とシャントの閉塞を行い病変の永続的な消失を得ることである。治療法は血管内治療, 外科的治療, 放射線治療があり, 血管内治療が選択されることが多い¹³⁾¹⁴⁾。本症例のように頭蓋頸椎移行部の病変では頭蓋内出血, 静脈性梗塞, 慢性頭蓋内圧亢進症候, 脊髄症候を呈することが多く積極的な治療適応となる。流入動脈は同側の脊椎動脈や外頸動脈の硬膜枝, 上行咽頭動脈であり, 流入動脈とシャント間の距離が短いことから血管内治療が困難であり, 外科的治療が標準とされている¹³⁾¹⁴⁾。本症例は直達手術による動静脈瘻遮断術によりシャントが消失し, 両下肢異常感覚の残存はあるが歩行障害と膀胱直腸障害, 画像所見の改善を認めた。ただ異常感覚, 温痛覚障害, 振動覚障害の改善が乏しい明確な理由は不明である。小別所ら¹⁵⁾は CCJDAVF による脊髄症を呈した症例で治療後に歩行障害, MRI 所見が改善後も感覚障害が残存した症例を報告し, 治療前の神経線維の障害が運動神経よりも感覚神経に強かったためと考察しているが, 本症例では治療前の症候から感覚神経の障害が強かったどうか定かではない。感覚神経は運動神経より障害に対する抵抗性が弱いまたは回復しにくいと考えられた。

本疾患で胸髄以下のレベルに病変を呈することは極めて稀であり報告した。

本報告の要旨は, 第 138 回日本神経学会東海・北陸地方会で発表し, 会長推薦演題に選ばれた。

※本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業, 組織, 団体はいずれもありません。

文 献

- 1) 里見淳一郎, 佐藤浩一. 脳硬膜動静脈瘻の疫学・成因. *Brain Nerve* 2008;60:883-886.
- 2) Criscuolo GR, Long DM. Vascular anomalies of the spinal cord. In: Frymoyer JW, editor. *The adult spine: principles and practice*. 1st ed. New York: Raven Press; 1991. p. 679-695.
- 3) Mohr JP, Stein BM, Hilal SK. Arteriovenous malformations. In: Toole JF, editor. *Handbook of clinical neurology*, Vol. 54. Revised

series. New York: Elsevier; 1989. p. 361-393.

- 4) Hiramatsu M, Sugiu K, Hishikawa T, et al. Epidemiology of dural arteriovenous fistula in Japan: analysis of Japanese registry of neuroendovascular therapy (JR-NET2). *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2014;54:63-71.
- 5) Kinouchi H, Mizoi K, Takahashi A, et al. Dural arteriovenous shunts at the craniocervical junction. *J Neurosurg* 1998;89:755-761.
- 6) Brunereau L, Gobin YP, Meder JF, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal venous drainage: relation between clinical presentation and angiographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:1549-1554.
- 7) Asakawa H, Yanaka K, Fujita K, et al. Intracranial dural arteriovenous fistula showing diffuse MR enhancement of the spinal cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2002;58:251-257.
- 8) Mascalchi M, Scazzari F, Prostetti D, et al. Dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction with perimedullary venous drainage. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:1137-1141.
- 9) Trop I, Roy D, Raymond J, et al. Craniocervical dural fistula associated with cervical myelopathy: angiographic demonstration of normal venous drainage of the thoracolumbar code does not rule out diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:583-586.
- 10) Vasdev A, Lefournier V, Bessou P, et al. Intracranial dural fistula with spinal cord venous drainage. Apropos of 2 cases. *J Neuro-radiol* 1994;21:134-154.
- 11) Oishi H, Okuda O, Arai H, et al. Successful surgical treatment of a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction with reference to pre- and postoperative MRI. *Neuroradiology* 1999;41:463-467.
- 12) 小別所博, 三井 茂, 石原広之ら. Multidetector row helical CT (MDCT) をもちいた CT angiography が流入血管の同定に有用であった脊髄硬膜動静脈瘻. *臨床神経* 2008;48:205-207.
- 13) 宮地 茂. 脳硬膜動静脈瘻の血管内治療. *Brain Nerve* 2008; 60:907-914.
- 14) 桑山直也, 久保道也, 遠藤俊郎ら. わが国における硬膜動静脈瘻の治療の現状. *脳外誌* 2011;20:12-19.
- 15) 小別所博, 上坂義和, 西宮理気ら. 両下肢先端より上行する異常感覚にて発症した頭蓋頸椎移行部の硬膜動静脈瘻の 68 歳男性例. *臨床神経* 2004;44:171-175.

Abstract**A case of dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction,
which spinal MRI findings reveals increased intensity signal in Th3–medullary cone**

Masamichi Ueda, M.D.¹⁾, Miki Ueda, M.D.¹⁾³⁾, Yuko Takeuchi, M.D., Ph.D.¹⁾,
Jun Ochiai, M.D., Ph.D.¹⁾, Chiyuki Mabuchi, M.D., Ph.D.¹⁾ and Shinnosuke Hattori, M.D., Ph.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, Nagoya Ekisaikai Hospital

²⁾Department of Nuerosurgery, Nagoya Ekisaikai Hospital

³⁾Present Address: Department of Neurology, Nagoya University Hospital

A 60-year-old woman had transient weakness of the legs and urinary retention for six weeks. She presented with a gait disorder and was admitted to the hospital. She showed symptoms of paraplegia, tingling in the lower extremities, dysuria. She underwent an MRI, and T₂-weighted images showed an enlargement of the thoracolumbar spinal cord and high intensity signal from Th3 to the medullary cone, and a contrast-enhanced T₁-weighted image showed abnormal vessels anterior to the spine cord. Cervical and spinal angiography documented a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction that was fed by the right vertebral artery and the right ascending pharyngeal arteries and drained into the perimedullary veins. Surgical therapy improved her symptoms and MRI images. Craniocervical junction DAVF with thoracic-medullary cones lesion is rare.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2016;56:37-42)

Key words: dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction, myelopathy, arteriovenous fistula ligation, vertebral artery, ascending pharyngeal artery
