

症例報告

脊髄症が急速進行し、longitudinally extensive spinal cord lesion と髄液中に多形核球優位の細胞上昇と糖低下をみとめた脊髄硬膜動静脈瘻の1例

北崎 佑樹¹⁾ 上野 亜佐子^{1)*} 前田 健一郎¹⁾
浅野 礼¹⁾ 宮山 士朗²⁾ 高島 靖志³⁾

要旨：症例は75歳女性。腰痛後に下肢脱力、尿閉が急速に進行し第7病日に当院に搬送された。脊髄単純MRIでflow voidsが随伴する第8～11胸椎レベルのlongitudinally extensive spinal cord lesion、髄液中の多形核球優位の細胞数上昇と糖低下より脊髄炎が疑われ、免疫グロブリン大量静注療法が施行された。脊髄造影MRIと脊髄血管造影検査で脊髄硬膜動静脈瘻(spinal dural arteriovenous fistula; SDAVF)と診断され血管塞栓術で症状は改善した。SDAVFは脊髄炎と類似した症状を呈するが、免疫治療と腰椎穿刺は神経症状を増悪させるためSDAVFが除外できない症例では免疫治療と腰椎穿刺は控えるべきである。

(臨床神経 2020;60:699-705)

Key words：脊髄硬膜動静脈瘻、longitudinally extensive spinal cord lesion、免疫治療、腰椎穿刺、多形核球優位

はじめに

脊髄硬膜動静脈瘻(spinal dural arteriovenous fistula; SDAVF)は診断に難渋する疾患であり、初診時にSDAVFの約80%が他の疾患と診断される¹⁾。脊髄症が急速進行し、longitudinally extensive spinal cord lesion (LESCL)を呈すると脊髄炎と診断され、腰椎穿刺や免疫治療としてステロイドや免疫グロブリン大量静注療法(intravenous immunoglobulin; IVIG)が投与されることがある^{2)~9)}。本例は髄液中に多形核球優位の細胞数上昇と糖低下をみとめ脊髄炎との鑑別が困難であった。脊髄炎に対する腰椎穿刺^{2)~5)}と免疫治療^{6)~9)}はSDAVFの神経症状を増悪させる危険性があり報告する。

症 例

症例：75歳、女性

主訴：両下肢の筋力低下、排尿障害

既往歴：高血圧症。

現病歴：2018年5月某日に突然の腰痛を自覚し、近医の整形外科を受診した(第1病日)。診察で両下肢の筋力低下はみとめられず腰椎MRIを施行され、脊柱管狭窄症の診断のもと経過観察となった。第2病日より両下肢の力が入らず、ま

た自力での排尿ができず当院の泌尿器科を受診し、尿道カテーテルを留置され帰宅となった。その後も下肢の筋力低下は増悪し、第7病日より両下肢の挙上ができず救急搬送となり、精査加療目的に当科入院となった。

現症(第7病日)：身長158.0 cm、体重52.9 kg、血圧128/103 mmHg、脈拍70/分・整、体温36.6°C、意識は清明、胸部聴診で心雑音をみとめず、下腿浮腫はみとめなかった。脳神経に異常をみとめず、運動系では徒手筋力テスト(MMT)で両上肢での低下はみとめず、下肢では腸腰筋2/3、大殿筋2/3、中殿筋4/4、内転筋群2/3、大腿四頭筋2/3、大腿屈筋4/4、前脛骨筋4/4、下腿三頭筋4/5、後脛骨筋4/4と右近位筋優位の筋力低下をみとめた。深部腱反射は両下肢で膝蓋腱・アキレス腱反射が消失し、腹壁反射・肛門反射も消失していた。病的反射はBabinski徴候とChaddock徴候が両下肢で陽性であった。感覚系は触覚と温痛覚は両下肢とも正常であり、振動覚が膝蓋骨6秒/8秒、下肢内踝7秒/9秒と低下していた。膝の位置覚と足趾の関節覚は両下肢とも障害されていた。自律神経系では尿意・便意は消失し、起立性低血圧はみとめなかった。検査所見(第7病日)：血液検査で血算、凝固系、肝機能、腎機能に異常はなく、CRP 0.24 mg/dl、HbA1c 6.5%、抗核抗体、抗SS-A/B抗体、抗アクアポリン4抗体(EIA法)は陰性であった。髄液検査(第7病日)は初圧12 cmH₂O、

*Corresponding author: 福井県済生会病院脳神経内科〔〒918-8235 福井県福井市和田中町舟橋7-1〕

¹⁾ 福井県済生会病院脳神経内科

²⁾ 福井県済生会病院放射線科

³⁾ 福井県済生会病院脳神経外科

(Received April 30, 2020; Accepted May 12, 2020; Published online in J-STAGE on September 5, 2020)

doi: 10.5692/clinicalneuro1.cn-001472

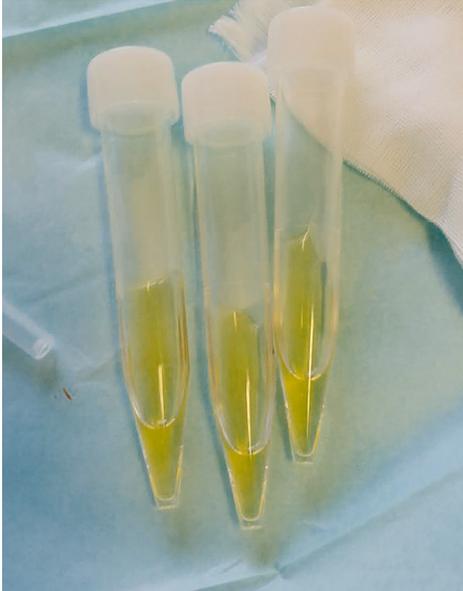


Fig. 1 Appearance of the cerebrospinal fluid in the present case. The cerebrospinal fluid in the present case has a yellowish appearance and no obvious blood contamination.

黄色透明のキサントクロミー様の色調 (Fig. 1), 髄液細胞数 $97/\mu\text{l}$ (多形核球 $51/\mu\text{l}$, 単核球 $46/\mu\text{l}$), 髄液蛋白 645.6 mg/dl , IgG index 0.83, Alb quotient (QAlb) 0.096 (髄液 Alb 0.3642 g/dl /血清 Alb 3.8 g/dl , 年齢別正常値 0.009 未満)¹⁰⁾ と上昇し, 髄液糖 44 mg/dl で髄液/血清糖比は $0.33 (44 \text{ mg/dl}/130 \text{ mg/dl})$ ¹¹⁾

と低下した. Oligoclonal bands, myelin basic protein, HSV-DNA, 髄液培養, 髄液細胞診は陰性であった. 神経伝導検査は異常をみとめなかった. 頭部 MRI, 胸腹部造影 CT (ともに第 7 病日) で異常所見をみとめず, 脊髄単純 MRI (第 7 病日) で第 8~11 胸椎椎体レベルの髄内に T_2 強調画像と拡散強調画像で高信号域 (LESCL) をみとめ, 髄腔内に flow voids が随伴した (Fig. 2A, B). 髄内病変は水平断像で髄内灰白質中心に位置していた (Fig. 2C~E).

経過: 本例では脊髄症が急速進行し, 脊髄単純 MRI で LESCL があり髄液検査で多形核球優位の細胞数上昇と糖低下をみとめ, 自己免疫性や感染性の脊髄炎を疑った. 脊髄単純 MRI で髄腔内に flow voids をみとめ SDAVF を鑑別に挙げたが, 脳脊髄液のうっ滞の可能性を考慮し翌日に脊髄造影 MRI で評価する方針とした. 神経症状が進行性であり脊髄炎に対し第 7 病日より aciclovir (10 mg/kg/回 , 1 日 3 回) と IVIG (0.4 mg/kg/日) を開始し, 第 8 病日に腸腰筋と内転筋群の MMT が両側 4 程度まで改善した. 脊髄造影 MRI と脊髄造影 dynamic MR angiography (MRA) (第 8 病日) で脊柱管内を縦走する flow voids をみとめ (Fig. 3A, B), 脊髄血管の動静脈奇形 (arteriovenous malformation; AVM) や SDAVF を考え aciclovir と IVIG は中止した.

脊髄血管造影検査 (第 12 病日) で右第 8 肋間動脈から Adamkiewicz 動脈が描出され, 右第 1 腰動脈から動静脈瘻が描出された (Fig. 4A, B). 右肋下動脈からも下方に向かう分枝が瘻に流入した. 動静脈瘻は L1/L2 椎間孔付近に存在し, 導出静脈は脊柱管内の後方を走行し湾曲して上方へ向かい,

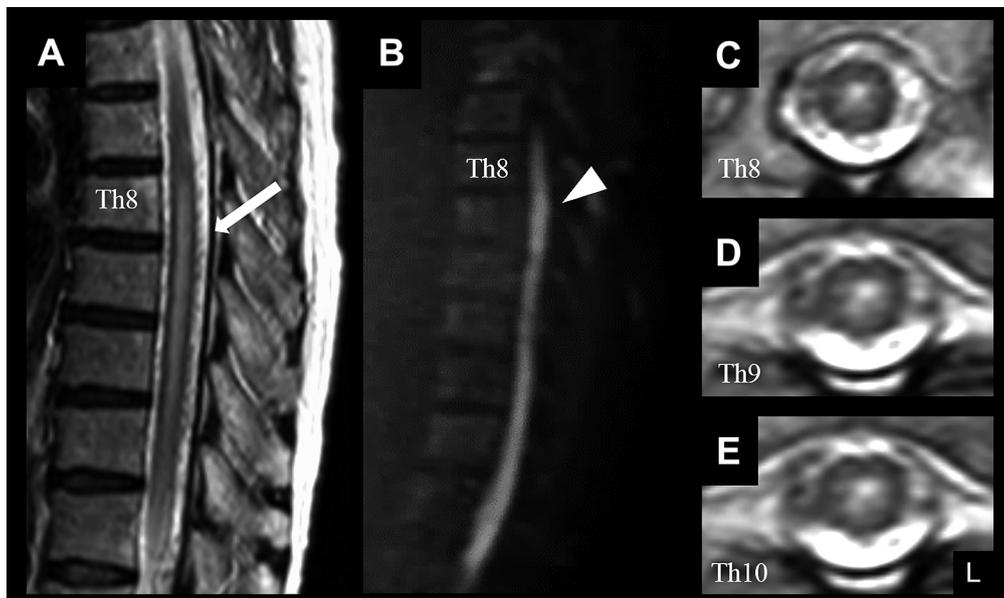


Fig. 2 Spine MRI of the patient on admission (day 7).

(A) The sagittal T_2 -weighted image (1.5 T; TR, 3,000 ms; TE, 80 ms) shows a high signal intensity lesion at the Th8–Th11 level of the spinal cord and flow voids (arrow). (B) The sagittal diffusion-weighted image (b-value, 1,000; TR, 5,000 ms; TE, 77 ms) shows high signal intensity in the spinal cord, corresponding to the abnormality shown in Fig. 1A (arrowhead). (C–E) The axial T_2 -weighted image (1.5 T; TR, 8,660 ms; TE, 100 ms) shows hyperintensity in the central region of the spinal cord at the Th8–Th10 level.

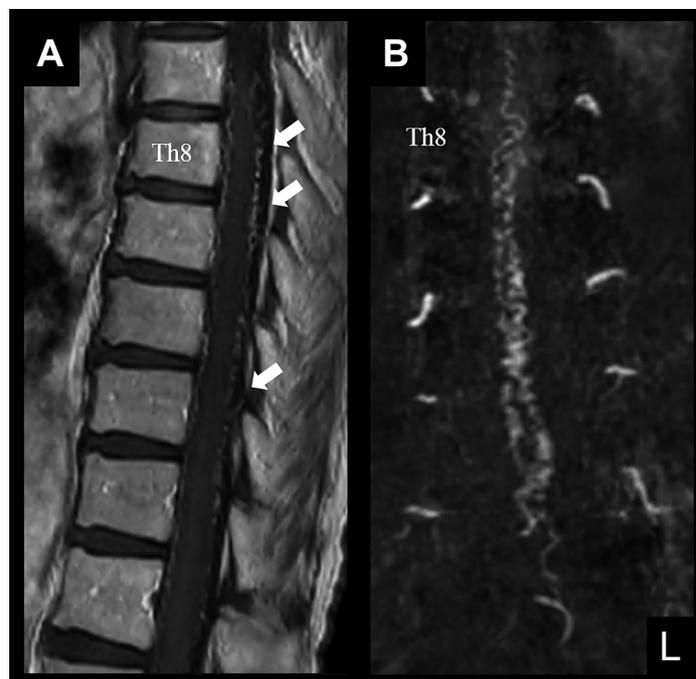


Fig. 3 Spine MRI with gadolinium enhancement of the patient on day 8. (A) The sagittal T₁-weighted image of the spine with gadolinium enhancement (1.5 T; TR, 400 ms; TE, 8.0 ms) shows longitudinally extending flow voids (arrows) along the lateral recess of the thoracic cord. (B) Dynamic contrast-enhanced magnetic resonance angiography (1.5 T; TR, 6.4 ms; TE, 2.9 ms) confirms the presence of dilated pial veins.

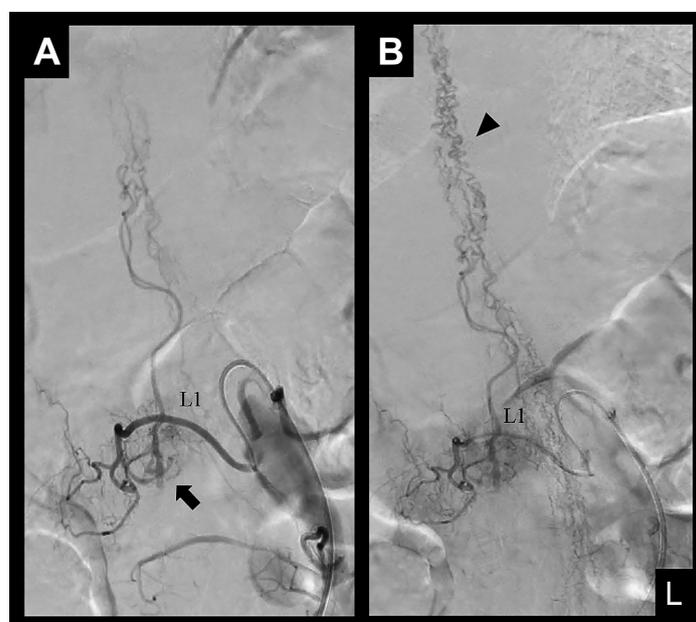


Fig. 4 Digital subtraction arteriogram (DSA) of the right 1st lumbar artery. (A) On arterial phase, arteriovenous fistula in the dura (arrow) and dilated and tortuous intradural veins are demonstrated. (B) On venous phase, stagnation of contrast medium in the dilated veins (arrowhead) is confirmed due to venous return disturbance.

その後は脊髄静脈に移行した。本例は SDAVF と診断され、金沢大学附属病院脳神経外科に転院し、第 25 病日に血管塞栓物質の 16.7% N-butyl-2-cyanoacrylate と金属コイルを併用した血管塞栓術が施行され、動静脈瘻の完全閉塞が確認された。第 32 病日に当院へ再度転院し、最終的に自力での歩行や排尿が可能となり第 60 病日に自宅退院となった。

考 察

本例は LESCL を呈し、髄液中に多形核球優位の細胞数上昇と糖低下をみとめ、脊髄炎との鑑別に苦慮した SDAVF の 1 例である。本例は脊髄単純 MRI で flow voids が随伴し、血管造影で脊柱管内を縦走する動静脈瘻をみとめ SDAVF と診断した。SDAVF は本邦で年間 20 例程度と稀な疾患で、病変部位は頸髄 23%、上位胸髄 40%、下位胸髄 77%、脊髄円錐 33% である¹²⁾。病態機序として、脊髄血管の動静脈瘻に起因した静脈うっ血により神経症状が生じ¹³⁾、典型的な SDAVF では数週間以上かけて神経症状が慢性に進行する。本例のように急性～亜急性 (21 日以内) に神経症状が進行する脊髄疾患患者の割合は、脊髄炎で 73% (180/247 例) と高率だが、AVM/SDAVF は 17% (5/30 例) と少ない¹²⁾。また急性に神経症状が進行した SDAVF では初診時から 15 カ月遅れて診断された例があり¹⁴⁾、SDAVF が急性発症することに注意が必要である。

本例の髄液検査での異常所見 (細胞数上昇、蛋白上昇) の頻度は、脊髄炎 (57%、46%) に対し、AVM/SDAVF (35%、74%) であり¹²⁾、SDAVF で稀な所見ではないが、本例のように髄液中で多形核球優位の細胞数上昇と糖低下をみとめた報告はない。髄液糖低下をきたす疾患は主に感染症だが¹⁵⁾、非感染性疾患ではクモ膜下出血¹⁶⁾、神経サルコイドーシス¹⁷⁾、視神経脊髄炎¹⁸⁾ が髄液糖低下をきたすことがある。本例では QAlb が上昇し、血液脳関門の破壊が示唆された¹⁹⁾。本例の IgG index 上昇は中枢性の炎症ではなく、血液脳関門の破壊によると考えられる²⁰⁾。血液脳関門は血液から髄液へ糖を輸送する役割があり²¹⁾、本例は血液脳関門の破壊により髄液への糖輸送が障害され、髄液糖が低下したと考えられる。さらに SDAVF では静脈圧の上昇による血液脳関門の破壊が原因で、髄液中の赤血球数や細胞数が上昇し²⁾¹²⁾、赤血球は糖分解酵素を放出するため髄液糖が低下する²²⁾。本例は髄液中に赤血球を検出しなかったが、キサントクロミー様の色調であり陈旧性出血を来した可能性がある。好中球は出血に対し上昇し、本例の多形核球の増加は出血に対する反応と考えられた。

本例で施行された腰椎穿刺は SDAVF の神経症状が増悪する危険性がある (Table 1A)^{2)~5)}。その機序として、脊髄血管の静脈うっ血で髄腔内圧が上昇した SDAVF に対し、腰椎穿刺を行うと髄腔内圧が急激に低下する。結果、脊髄血管の静脈うっ血が増悪し脊髄虚血が生じ神経症状が進行する³⁾。腰椎穿刺以外では SDAVF の患者へのバルサルバ負荷、長時間の立位、身体運動が髄腔内圧の低下をきたし神経症状を増悪させる²³⁾。

SDAVF の診断には脊髄 MRI が有用であり、SDAVF で T₂ 強調画像の髄内高信号か flow voids のいずれかを示すと感度は 100%、両所見を示した場合の特異度は 97% である²⁴⁾。画像所見が髄内高信号のみだと脊髄炎との鑑別が難しく、SDAVF の早期診断には flow voids の随伴の有無が重要である。しかし、後ろ向き調査では SDAVF の 58% (18/31 例) が初回の脊髄 MRI で SDAVF と診断できず、その中には flow voids が存在した症例が含まれる¹⁾。SDAVF の診断が遅れる主な理由は、(1) 神経症状が非特異的で脊柱管狭窄症と誤診される¹⁾、(2) flow voids が脳脊髄液のうっ滞の所見とみなされる²⁵⁾、(3) 脊髄 MRI で髄腔内の flow voids が欠如する²⁶⁾、が挙がる。本例は急速進行し、髄液細胞数の多形核球優位の上昇、LESCL などから脊髄炎を疑い、当初 (2) の脳脊髄液のうっ滞の可能性を考えたことが反省点である。また (3) のように、脊髄単純、造影 MRI で flow voids をみとめない SDAVF が 10% 程度存在し²⁴⁾²⁵⁾、本例のように急性の脊髄症を呈すと脊髄炎との鑑別がより困難となる¹²⁾。髄液中の細胞数や蛋白上昇は両者でみられるが、SDAVF では脊髄炎に比べ男性優位で中年期に好発し単独病変をきたしやすいことが鑑別点である¹²⁾。SDAVF が疑われた際には血管造影が推奨されるが、脊髄造影 dynamic MRA も侵襲が少なく flow voids が検出できる²⁶⁾。

本例は LESCL、脊髄 MRI で 3 椎体以上にわたる T₂ 強調画像での脊髄病変を呈した。LESCL は視神経脊髄炎などの脊髄炎でみられる所見だが²⁷⁾、SDAVF の 73% (22/30 例) が LESCL を示し注意が必要である¹²⁾。SDAVF を脊髄炎と誤診した (Table 1B)^{6)~9)}、もしくは SDAVF の脊髄浮腫に対し経静脈的ステロイドを投与すると SDAVF の 38~54% に急激な神経症状の進行が生じた²³⁾²⁸⁾。ステロイドのミネラルコルチコイドは体液貯留を引き起こし、SDAVF の病変における静脈性うっ血に対し静脈圧をさらに上昇させる。その結果、脊髄虚血が生じ神経症状が増悪する⁹⁾。本例は髄液中に多形核球優位の細胞数上昇と糖低下があり、視神経脊髄炎など自己免疫性疾患の他に感染性が除外できず、免疫治療にステロイドではなく IVIG を投与した²⁹⁾。IVIG を投与した SDAVF では治療後に神経症状が進行せず⁸⁾、本例も IVIG 後に神経症状は進行しなかった。しかし、急性の経過かつ脊髄単純 MRI で脊髄炎が疑われた症例でも flow voids が随伴した場合は血管造影を優先し、免疫治療は控えるべきである。

結論として脊髄症が急速進行し、LESCL と髄液中に多形核球優位の細胞数上昇、糖低下をみとめ脊髄炎との鑑別に苦慮した SDAVF の 1 例を報告した。SDAVF に対する腰椎穿刺やステロイド投与は神経症状を増悪させるため、脊髄単純 MRI で脊髄炎が疑われた症例では flow voids に留意し、SDAVF が除外できるまでは腰椎穿刺と免疫治療を控えるべきである。

謝辞：本症例の血管内手術を行っていただいた金沢大学附属病院 脳神経外科の吉川 陽文先生、見崎 孝一先生、内山 尚之先生に深謝申し上げます。

※著者全員に本論文に関連し、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。

Table 1 Clinical findings of spinal dural arteriovenous fistula cases with progressed neurological symptoms (A) after lumbar puncture²⁾⁻⁵⁾ and (B) after immunotherapy⁶⁾⁻⁹⁾ and comparisons with our case.

(A) SDAVF cases with progressed neurological symptoms after lumbar puncture								
	Age, sex	Clinical course	Initial symptoms	Progression after lumbar puncture	CSF findings	Initial spine MRI T ₂ hyperintensity	Immunotherapy	Progression after immunotherapy
García-Cabo et al ²⁾	68, male	1 year	Back pain	Sudden worsening in muscular balance of inferior limbs and urinary retention	WBC 31 cell/ μ l (Lymph predominance) Pro 108 mg/dl Glu normal levels	Normal findings	IVIG	No progress
Koerts et al ³⁾	61, female	5 months	Walking problems	Paraplegia	No subarachnoid hemorrhage	Conus medullaris	No administration	—
Foote et al ⁴⁾	73, male	3 months	Leg weakness and numbness	Worsening in leg weakness and numbness and urinary retention	No poly or lymph RBC 2 cells/ μ l Pro 82 mg/dl	Cervical cord	No administration	—
Noh et al ⁵⁾	72, female	N/A	Partial seizures	Developed bilateral deltoid and lower extremity weakness	N/A	Cervical cord	No administration	—
(B) SDAVF cases with progressed neurological symptoms after immunotherapy								
	Age, sex	Clinical course	Initial symptoms	Progression after lumbar puncture	CSF findings	Initial spine MRI T ₂ hyperintensity	Immunotherapy	Progression after immunotherapy
Kilic et al ⁶⁾	30s, male	5 years	Back pain	No progress	Pro 53 mg/dl Glu 59 mg/dl	Th6 to the conus	m-PSL IVIG	Spastic paraparesis
O’Keeffe et al ⁷⁾	60s, male	1 year	Numbness, urination disorder, and leg weakness	No progress	Pro 68 mg/dl	Th6 to the conus	m-PSL	Acute paraplegia
Strowd et al ⁸⁾	45, male	few weeks	Leg weakness and numbness	No progress	WBC 59 cells/ μ l (Lymph 83%) RBC 14 cells/ μ l Pro 204 mg/dl Glu 58 mg/dl	Th5 to the conus	IVIG m-PSL	IVIG: No progress m-PSL: Acute paraplegia
Cabrera et al ⁹⁾	62, male	4 months	Constipation, urination disorder, leg weakness, and leg numbness	No progress	WBC 1 cell/ μ l RBC 8 cells/ μ l Pro 60 mg/dl Glu 46 mg/dl	Conus medullaris	m-PSL	Pain in the legs Paraparesis Hypoalgesia
Our case	75, female	1 week	Back pain	No progress	WBC 97 cells/ μ l (Poly 53%) Pro 645.6 mg/dl Glu 44 mg/dl	Th8 to Th11	IVIG	No progress

CSF, cerebrospinal fluid; Glu, glucose; IVIG, intravenous immunoglobulin; Lymph, lymphocyte; m-PSL, methylprednisolone; N/A, not available; Poly, polymorphonuclear leukocyte; Pro, protein; RBC, red blood cell; SDAVF, spinal dural arteriovenous fistula; WBC, white blood cell.

文 献

- 1) Takai K, Taniguchi M. Clinical and neuroimaging findings of spinal dural arteriovenous fistulas: How to avoid misdiagnosis of this disease. *J Orthop Sci* 2019;24:1027-1032.
- 2) García-Cabo C, Morís G. Sudden paraplegia after lumbar puncture as a clue in the diagnosis of a patient with spinal dural arteriovenous fistula. *Eur Spine J* 2017;26:151-153.
- 3) Koerts G, Vanthuyne V, Delavalee M, et al. Spinal dural arteriovenous fistula presenting with paraplegia following lumbar puncture. *J Neurosurg Spine* 2013;19:57-60.
- 4) Foote AM, Bower SP, Danks RA, et al. Multiple spinal dural arteriovenous fistulae and deterioration post lumbar puncture. *J Clin Neurosci* 2010;17:137-138.
- 5) Noh T, Chandra R, Kim J, et al. A case of symptomatic spinal dural arteriovenous fistula after high-volume lumbar puncture. *Surg Neurol Int* 2017;8:164.
- 6) Kilic AK, Kurne AT, Saatci I, et al. A rare cause of radiculomyelitis: dural arteriovenous fistula. *JAMA Neurol* 2015;72:217-218.

- 7) O'Keeffe DT, Mikhail MA, Lanzino G, et al. Corticosteroid-induced paraplegia—a diagnostic clue for spinal dural arterial venous fistula. *JAMA Neurol* 2015;72:833-834.
- 8) Strowd RE, Geer C, Powers A, et al. A unique presentation of a spinal dural arteriovenous fistula exacerbated by steroids. *J Clin Neurosci* 2012;19:466-468.
- 9) Cabrera M, Paradas C, Márquez C, et al. Acute paraparesis following intravenous steroid therapy in a case of dural spinal arteriovenous fistula. *J Neurol* 2008;255:1432-1433.
- 10) Reiber H, Otto M, Trendelenburg C, et al. Reporting cerebrospinal fluid data: knowledge base and interpretation software. *EJIFCC* 2004;15:74-81.
- 11) Welch H, Hasbun R. Lumbar puncture and cerebrospinal fluid analysis. *Handb Clin Neurol* 2010;96:31-49.
- 12) Barreras P, Fitzgerald KC, Mealy MA, et al. Clinical biomarkers differentiate myelitis from vascular and other causes of myelopathy. *Neurology* 2018;90:e12-e21.
- 13) Schick U, Hassler W. Treatment and outcome of spinal dural arteriovenous fistulas. *Eur Spine J* 2003;12:350-355.
- 14) Lien CY, Lui CC, Lu CH, et al. Management of a case with misdiagnosed spinal dural arterio-venous fistula. *Acta Neurol Taiwan* 2014;23:29-35.
- 15) Chow E, Troy SB. The differential diagnosis of hypoglycorrhachia in adult patients. *Am J Med Sci* 2014;348:186-190.
- 16) 中村智実, 牧野雅弘, 上田祥博ら. 意識障害を主訴とし, 髄液の著明な糖低下を認めた脊髄クモ膜下出血の高齢者の 1 例. *日老医誌* 1998;35:924-928.
- 17) 向野晃弘, 木下郁夫, 浅井 幸ら. 著明な髄液糖低下を呈した髄膜播種性サルコイドーシスの 1 例. *臨床神経* 2013;53:367-371.
- 18) 藤倉 舞, 横川和樹, 静川裕彦ら. 著明な髄液細胞数増加と髄液糖低下を呈した視神経脊髄炎の 1 例. *臨床神経* 2016;56:569-572.
- 19) Kim SM, Waters P, Vincent A, et al. Cerebrospinal fluid/serum gradient of IgG is associated with disability at acute attacks of neuromyelitis optica. *J Neurol* 2011;258:2176-2180.
- 20) Reiber H, Peter JB. Cerebrospinal fluid analysis: disease-related data patterns and evaluation programs. *J Neurol Sci* 2001;184:101-122.
- 21) Vannucci SJ, Clark RR, Koehler-Stec E, et al. Glucose transporter expression in brain: relationship to cerebral glucose utilization. *Dev Neurosci* 1998;20:369-379.
- 22) Varon J, Bailon T, Raney RB. Another cause of hypoglycorrhachia. *J Emerg Med* 1996;14:636-637.
- 23) Nasr DM, Brinjikji W, Rabinstein AA, et al. Clinical outcomes following corticosteroid administration in patients with delayed diagnosis of spinal arteriovenous fistula. *J Neurointerv Surg* 2017;9:607-610.
- 24) Toossi S, Josephson SA, Hetts SW, et al. Utility of MRI in spinal arteriovenous fistula. *Neurology* 2012;79:25-30.
- 25) Hunt R, Roberts RM, Mortimer AM. Spinal dural arteriovenous fistula: delay to radiological diagnosis and sources of radiological error. *Clin Radiol* 2018;73:835.e11-835.e16.
- 26) Miller TR, Eskey CJ, Mamourian AC. Absence of abnormal vessels in the subarachnoid space on conventional magnetic resonance imaging in patients with spinal dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 2012;32:E15.
- 27) Trebst C, Raab P, Voss EV, et al. Longitudinal extensive transverse myelitis—it's not all neuromyelitis optica. *Nat Rev Neurol* 2011;7:688-698.
- 28) Lee CS, Pyun HW, Chae EY, et al. Reversible aggravation of neurological deficits after steroid medication in patients with venous congestive myelopathy caused by spinal arteriovenous malformation. *Interv Neuroradiol* 2009;15:325-329.
- 29) Elson L, Panicker J, Mutch K, et al. Role of intravenous immunoglobulin in the treatment of acute relapses of neuromyelitis optica: experience in 10 patients. *Mult Scler* 2014;20:501-504.

Abstract

Spinal dural arteriovenous fistula presented with rapidly progressive myelopathy, longitudinally extensive spinal cord lesion, pleocytosis with polymorphonuclear predominance, and decreased cerebrospinal fluid glucose levels: a case report

Yuki Kitazaki, M.D.¹⁾, Asako Ueno, M.D.¹⁾, Kenichiro Maeda, M.D.¹⁾,
Rei Asano, M.D.¹⁾, Shiro Miyayama, M.D.²⁾ and Yasushi Takabatake, M.D., Ph.D.³⁾

¹⁾ Department of Neurology, Fukui-ken Saiseikai Hospital

²⁾ Department of Diagnostic Radiology, Fukui-ken Saiseikai Hospital

³⁾ Department of Neurosurgery, Fukui-ken Saiseikai Hospital

A 75-year-old woman developed low back pain, weakness of the lower extremities, and urinary retention. On day 7 after the onset of symptoms, she was brought to the emergency department of our hospital by an ambulance because of progressive weakness of both lower extremities. Spine MRI showed longitudinally extensive spinal cord lesion (LESCL) at the Th8–Th11 spinal cord level and flow voids around the lesions. Lumbar puncture revealed a normal opening pressure, yellowish appearance, pleocytosis with polymorphonuclear predominance, and decreased cerebrospinal fluid (CSF) glucose levels. Based on the rapidly progressing myelopathy, LESCL, and CSF findings, we initially diagnosed the patient with myelitis and administered acyclovir and high-dose intravenous immunoglobulin on day 7. Spine MRI with gadolinium-enhancement showed longitudinally extending flow voids of the thoracic cord, and digital subtraction arteriogram (DSA) revealed arteriovenous shunt on the dura with dilated and tortuous intradural veins. We finally diagnosed her with spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF). Cases of SDAVF might be initially misdiagnosed as myelitis because of showing rapid progressive myelopathy, pleocytosis with polymorphonuclear predominance, and decreased CSF glucose levels. Lumbar puncture and steroid administration for the cases of SDAVF could aggravate the patient's neurological symptoms. Therefore, lumbar puncture and initiation of immunotherapy should be avoided until SDAVF is completely excluded in patients with suspected myelitis on spine MRI without gadolinium-enhancement, even if their neurological symptoms progress rapidly.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2020;60:699-705)

Key words: spinal dural arteriovenous fistula, longitudinally extensive spinal cord lesion, immunotherapy, lumbar puncture, polymorphonuclear predominance
