

症例報告

脳表にガドリニウム増強効果を伴う単一の皮質下白質病変で発症した多発性硬膜動静脈瘻の1例

林田 仁志¹⁾, 眞崎 勝久^{1)*}, 緒方 英紀¹⁾, 原田 亜由美²⁾, 有村 公一²⁾, 山崎 亮¹⁾, 磯部 紀子¹⁾

1) 九州大学大学院医学研究院神経内科学

2) 九州大学大学院医学研究院脳神経外科学

要旨 : 症例は44歳男性。左上肢の脱力発作で始まる2回の全身痙攣があり、MRIで右中心前回皮質直下白質に局所性T₂延長領域を呈し、周囲の脳表に一部ガドリニウム増強効果を認めた。レベチラセタムで発作は消失し、他に神経学的異常はなかった。炎症性疾患を疑ったが、HLA-B54/Cw1を認めるものの発熱や皮膚病変はなく髄液の細胞数やIL-6値は正常であった。MRIで病変対側の脳表にわずかなflow voidsを、CT angiographyで皮質静脈の早期描出を認め、脳血管造影で右高位円蓋部を含む計4ヶ所に動静脈シャントを同定した。血管塞栓術を施行し病変は縮小し、以後痙攣の再発はない。

Key words : 多発性硬膜動静脈瘻, 単一T₂延長領域, ガドリニウム増強効果, flow voids, 神経Sweet病

はじめに

硬膜動静脈瘻の本邦での発生頻度は0.29人/10万人/年¹⁾と少なく、多発例は3.7%と更に稀とされる²⁾。皮質静脈への還流を伴う硬膜動静脈瘻の場合、頭部MRIでは静脈うっ血によるT₂延長領域、静脈拡張を表すflow voidsを認める場合が多い³⁾。今回我々は痙攣発作で発症し、頭部MRIで右中心前回皮質直下白質に単一のT₂延長領域を呈し、陈旧性小出血と対側のflow voidsの存在から多発性硬膜動静脈瘻と診断した1例を経験した。MRIで単一のT₂延長領域を呈し、血管造影検査で両側性の多発性硬膜動静脈瘻と診断した報告は稀であり、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例 : 44歳, 男性

主訴 : 痙攣発作

既往歴 : 熱性けいれん, アレルギー性鼻炎。

家族歴 : 特記事項なし。

生活歴 : 飲酒は発症前まで純アルコール量約72g/日、喫煙20本/日。

現病歴 : 入院20日前、大量飲酒後の翌朝に左上肢の脱力発作から始まる全身性痙攣が出現し、近医へ救急搬送された。頭部CTで異常所見を認めず帰宅したが、翌日にも全身性痙攣が出現した。近医MRIで右中心前回皮質直下白質に局所性のT₂延長領域を認め、同部位皮質、皮質下白質の一部にガドリニウム (Gadolinium, 以下Gdと略記) 増強効果を伴っていた。レベチラセタム1,000mg/日が開始されたが、毎朝数分間左上肢

の痙攣を伴わない脱力発作が間欠的に出現し当科を受診した。レベチラセタム1,500mg/日へ増量後に脱力発作は消失したが、精査目的に当科入院した。

来院時現症 : 身長180cm, 体重96kg, 血圧123/70mmHg, 脈拍89回/分・整, 体温36.1°C, 口内炎や陰部潰瘍は認めず、皮膚所見もなかった。その他に胸部、腹部、四肢に異常所見はなかった。

入院時神経学的所見 : 意識清明, 眼位正中, 瞳孔正円同大, 対光反射正常, 眼球運動正常, 構音障害や嚥下障害はなかった。項部硬直はなく、四肢筋力低下や小脳性運動失調を認めなかった。腱反射は正常で病的反射は認めず、感覚系や自律神経系に異常所見はなかった。

入院時検査所見 : 白血球数, CRP, 血沈は基準範囲内であった。抗核抗体, 抗AQP4抗体, 抗MOG抗体, 抗SS-A抗体, 抗SS-B抗体, MPO-ANCA, PR3-ANCAは全て陰性であった。IgG4, AT-III活性, プロテインC抗原, プロテインS抗原, ループスアンチコアグラント, 腫瘍マーカー, 可溶性IL-2受容体は基準範囲内、抗カルジオリピン抗体は陰性であった。

髄液検査で初圧24.5cmH₂O, 細胞数0/μl, 蛋白量65mg/dl, IL-6値2.8pg/ml (基準範囲4pg/ml以下), IgG index 0.52, オリゴクローナルIgGバンド陰性, 細胞診で異型細胞を認めなかった。HLAタイピングでB54/Cw1を認めた。脳波で両側側頭部に不規則徐波が間欠的に出現し、てんかん性放電はなかった。眼科受診ではブドウ膜炎や強膜炎はなかった。

入院時画像所見 : 頭部MRIで右中心前回の皮質直下白質に局所性のT₂延長領域を認めた (Fig. 1A)。同病変に接する皮質下白質から脳表にかけて一部Gd増強効果を伴い (Fig. 1B, C),

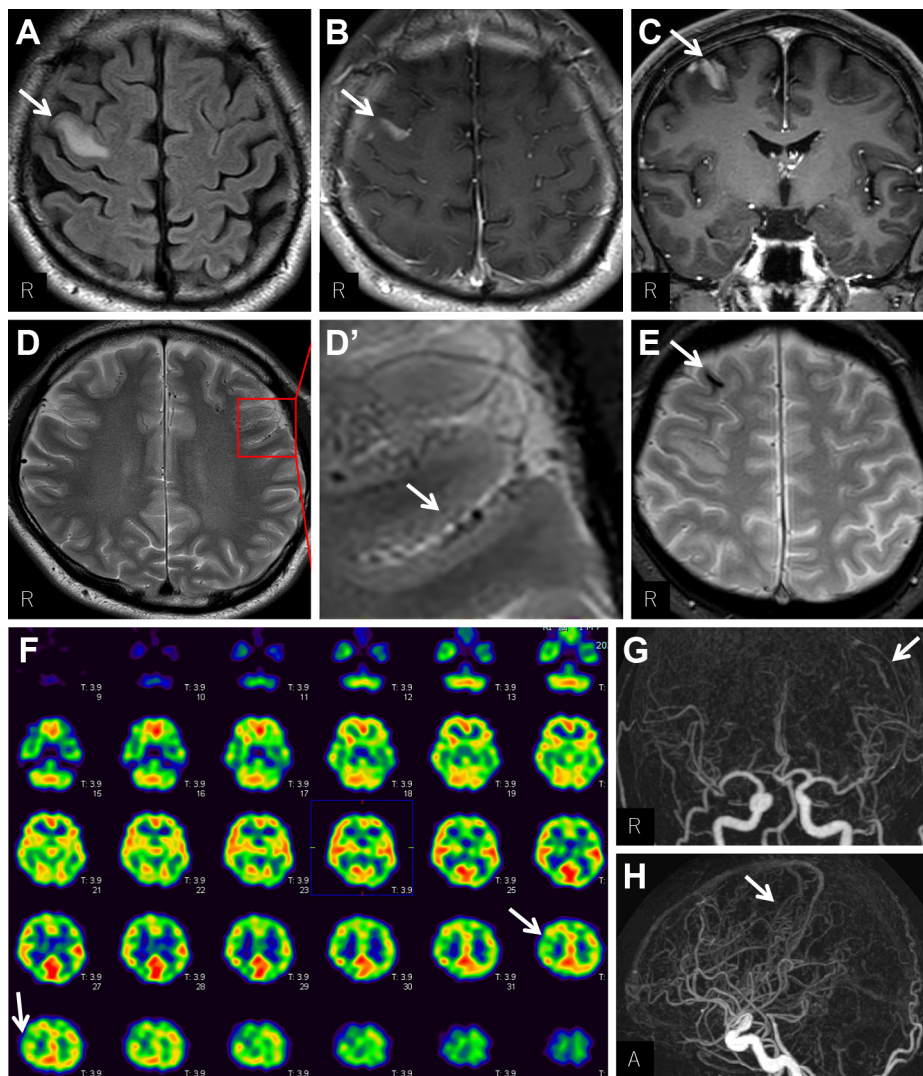


Fig. 1 Brain MRI, ^{123}I -N-isopropyl-p-iodoamphetamine single-photon emission computed tomography (^{123}I -IMP-SPECT), and Computed tomography (CT) angiography findings.

(A) Axial fluid-attenuated inversion recovery (3.0 T; TR: 10,000 ms, TE: 120 ms) shows isolated juxtacortical T_2 hyperintensity in the right frontal convexity (arrow). (B, C) T_1 -weighted imaging (WI) with gadolinium contrast (3.0 T; [B] TR: 479.67 ms, TE: 21 ms; [C] TR: 7.75 ms, TE: 3.54 ms) shows focal enhancement of the adjacent cortical gray matter and subcortical white matter (arrows). (D, D') T_2 -WI (3.0 T; TR: 3,000 ms, TE: 80 ms) shows subtle flow voids in the pia mater of the left frontal lobe (arrow). (E) T_2^* -WI (3.0 T; TR: 534.04 ms, TE: 13.81 ms) shows a small hypointense lesion in subcortical white matter of the right frontal lobe (arrow). (F) ^{123}I -IMP-SPECT shows hypoperfusion in the upper right frontal lobe (arrows). (G, H) CT angiography shows abnormal dilated perimedullary veins in the left frontal lobe (arrows). Abbreviations: TR, repetition time; TE, time to echo.

前医 MRI と比較し拡大していた。また、左前頭葉軟膜周囲にわずかな flow voids を認めた (Fig. 1D, D')。拡散強調画像や T_2^* 強調画像では脳表静脈血栓症を疑う異常信号はなく、 T_2^* 強調画像で右前頭葉皮質下白質に低信号域を認めた (Fig. 1E)。頭部 MRA および MRV では、主幹動脈の狭窄や異常血管、静脈洞血栓症の所見もなかった。 ^{123}I -N-isopropyl-p-iodoamphetamine single-photon emission computed tomography (^{123}I -IMP-SPECT) で高位の右前頭葉の血流は低下し (Fig. 1F)、CT angiography (CTA) では左前頭葉で皮質静脈が早期描出された (Fig. 1G, H)。4D-CTA では左前頭葉の cerebral blood volume (CBV) および cerebral blood flow (CBF) は対側より上昇していた。

入院後経過：Gd 増強効果を伴う皮質下白質病変と HLA-B54/Cw1 の存在から神経 Sweet 病 (neuro-sweet disease, 以下 NSD と略記) も鑑別に挙げたが、対側の flow voids, ^{123}I -IMP-SPECT および CTA の所見から硬膜動静脈瘻の可能性を考えた。脳血管造影検査では、右中硬膜動脈前枝を feeder として、右前頭葉皮質静脈への合計 2 ヶ所で早期描出および逆流を認めた (Fig. 2A, B)。左中硬膜動脈前枝と後円蓋枝の選択造影で、左中硬膜動脈を feeder として左前頭葉皮質静脈へ合計 2 ヶ所で早期描出および逆流し (Fig. 2C~F)、合計 4 ヶ所の硬膜動静脈瘻 (Borden type III) を同定した。内頸動脈撮影の静脈相で左優位に両側前頭葉の静脈還流がわずかに遅延していた。上矢状静脈

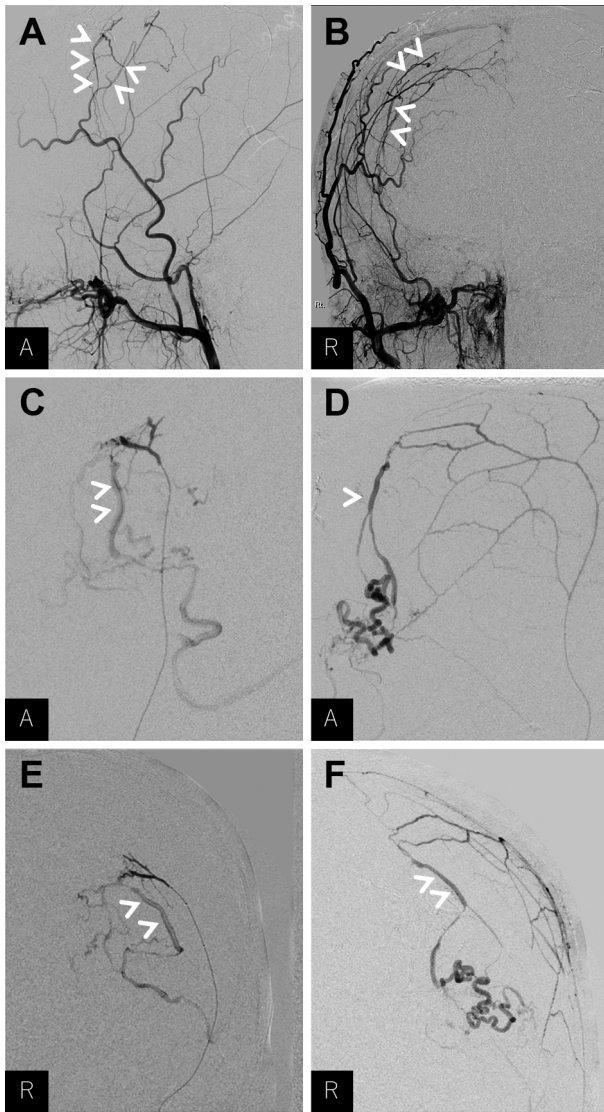


Fig. 2 Cerebral angiography before the operation.

(A, B) Selective right external carotid artery angiogram. Lateral (A) and frontal (B) views show two retrograde leptomeningeal venous drainages in the right frontal cortical veins (arrowheads) supplied by the anterior branch of the right middle meningeal artery. (C–F) Selective left middle meningeal artery angiogram. Lateral (C: anterior branch, D: posterior convexity branch) and frontal (E: anterior branch, F: posterior convexity branch) views are shown. An angiogram shows two retrograde leptomeningeal venous drainages in the left frontal cortical veins (C–F, arrowheads) supplied by the anterior and posterior convexity branch of the left middle meningeal artery, respectively.

洞の閉塞はなかった。経動脈的塞栓術を行い、右高位円蓋部に2ヶ所 (Fig. 3A, B, E, F), 左高位円蓋部に2ヶ所 (Fig. 3C, D, G, H) の4ヶ所全てで Onyx によりシャントの閉塞を得た。右中心前回皮質下白質の T_2 延長領域は経時的に縮小、Gd 増強効果も消失した (Fig. 4)。術後2年まで臨床的再発を認めなかった。術後1年の脳波では両側側頭部の不規則徐波は振幅が低下し出現頻度も減少していた。

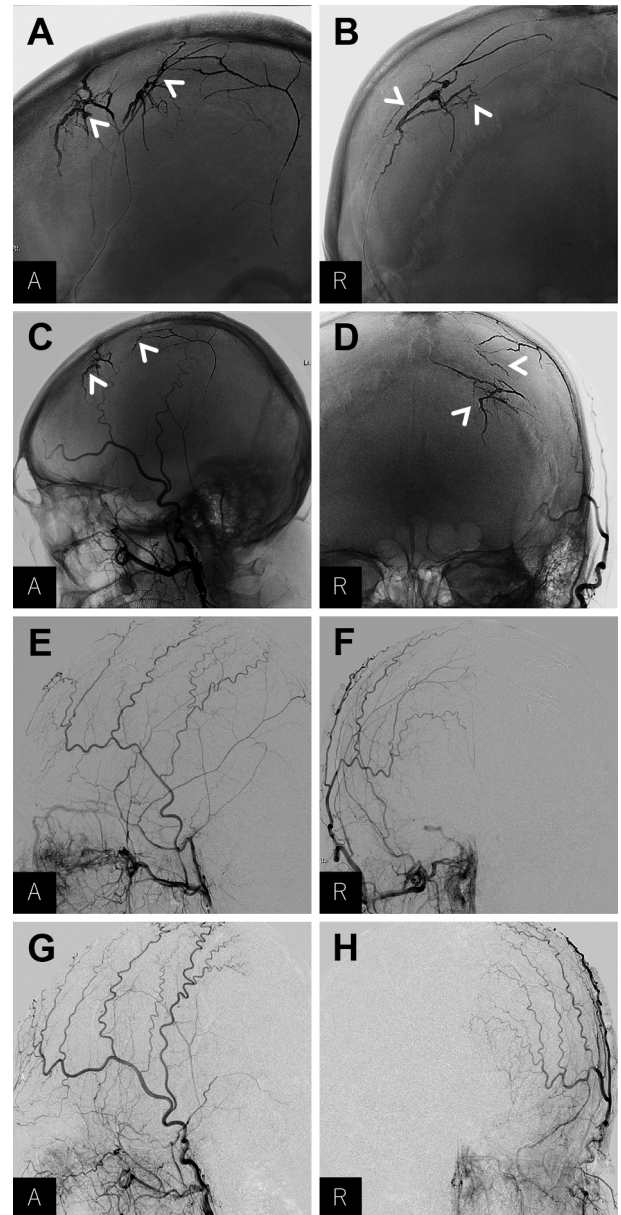


Fig. 3 Cerebral angiography after the operation.

Lateral (A) and frontal (B) views of a right external carotid angiogram. Lateral (C) and frontal (D) views of a left external carotid angiogram. All shunting points of the dural arteriovenous fistulas were successfully obliterated by transarterial embolization with Onyx injection (arrowheads). Lateral (E) and frontal (F) views of a selective right external carotid angiogram. Lateral (G) and frontal (H) views of a selective left external carotid angiogram. All retrograde leptomeningeal venous drainages had completely disappeared.

考 察

硬膜動静脈瘻は稀にシャントが多発する場合があります。原因として静脈洞が周期的に閉塞、再開通を繰り返す事が一因と考えられている⁴⁾。硬膜動静脈瘻の Borden type II, III では皮質静脈へ還流するため、静脈うっ血による T_2 延長領域、flow voids、頭蓋内出血の出現が多い傾向になる³⁾。本症例のように白質に T_2

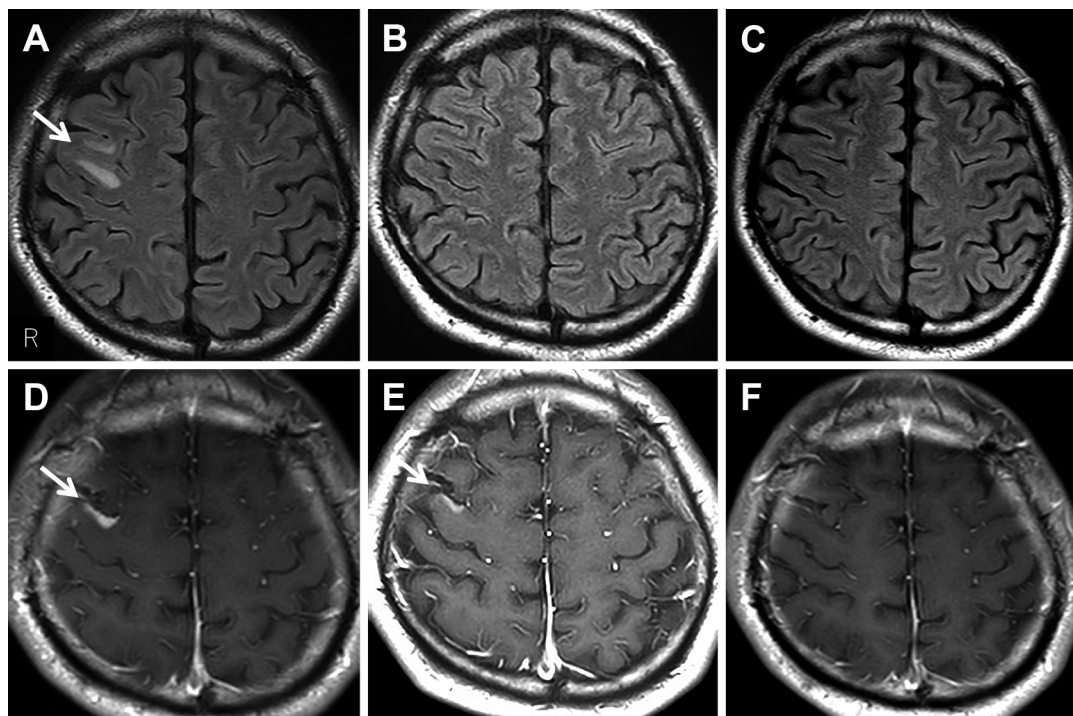


Fig. 4 Temporal changes in MRI findings after the operation.

(A–C) Fluid-attenuated inversion recovery and (D–F) T₁-WI with gadolinium contrast. Follow-up brain MRI 5 days (3.0 T; [A] TR: 10,000 ms, TE: 120 ms; [D] TR: 479.73 ms, TE: 21 ms) (A, D), 36 days (1.5 T; [B] TR: 9,000 ms, TE: 110 ms; [E] TR: 419.85 ms, TE 20 ms) (B, E), 190 days (3.0 T; TR: 10,000 ms, TE: 120 ms) (C), and 191 days after the operation (3.0 T; TR: 479.75 ms, TE: 21 ms) (F). The T₂ hyperintensity and cortical and subcortical enhancement in the right frontal convexity were attenuated over time.

延長領域を示し、皮質優位に Gd 増強効果を認めた報告は散見されるものの⁵⁾、病態については明らかではない。一方、脳動静脈奇形では静脈うっ血や血液脳関門の破壊に因り T₂ 延長領域の周囲に Gd 増強効果を認めることが報告されており、硬膜動静脈瘻でも類似の病態が起きている可能性が推測される⁶⁾。さらに多発性硬膜動静脈瘻では単発性硬膜動静脈瘻に比べ出血リスクが高く⁷⁾、急性期脳出血を契機に発見される症例が報告されている⁸⁾。本症例では T₂*強調画像で右前頭葉に陳旧性脳出血を認めたものの急性期脳出血を認めず、単一の T₂ 延長領域で脳表の Gd 増強効果を呈したことから、当初は限局性の炎症性疾患も鑑別に挙げた。そこで、「急性期脳出血を認めず頭蓋内に単一の T₂ 延長領域を呈した硬膜動静脈瘻」の症例を渉猟したところ、本症例の他に 9 例の報告が確認できた (Table 1)^{2)5)9)~15)}。性差はなく、診断時の年齢は 45 歳から 80 歳 (平均年齢 67.9 歳)、症状は痙攣や複視、頭痛など多彩で、シャント部位も様々であったが、横静脈洞におけるシャントが 3 例と最多であった。このうち多発性硬膜動静脈瘻は山本らの 1 例²⁾のみであった。その他の単発性硬膜動静脈瘻はいずれも Borden type III であり、flow voids は 4 例で認められ、位置が判明した 3 例全例で T₂ 延長領域と同側であった¹¹⁾¹⁴⁾¹⁵⁾。本症例のように急性期出血を伴わず、Gd 増強効果を伴う単一の皮質下白質病変で発症し、対側のみにわずかな flow voids を呈した多発性硬膜動静脈瘻の報告例はなかった。Kwon らは、硬膜動静脈瘻における MRI T₂ 強調画像の所見は、flow voids や Gd 増強効果よりも後期に出現すると報

告している³⁾。しかし flow voids の記載がなかった 5 例²⁾⁵⁾⁹⁾¹²⁾¹³⁾については T₂ 延長領域のみを認めていた可能性もある。一般に、多発性硬膜動静脈瘻では急性期期出血や flow voids から疑われるが、本症例のように単一の T₂ 延長領域のみを呈した場合でも、対側の flow voids の有無を含め注意深く観察する必要がある。また本症例では白質の陳旧性出血、白質中心の浮腫性変化、皮質の造影効果を認めており、総合的に考え血管障害性の病態も考慮した場合は脳血管造影検査まで検討すべきである。

本症例では単一の T₂ 延長領域と対側のみに flow voids を認め、123I-IMP-SPECT では高位の右前頭葉の血流が低下しており、4D-CTA では左前頭葉の CBV、CBF が対側より上昇していた。Kawaguchi らの報告では皮質静脈の還流を有する硬膜動静脈瘻では多くの場合、静脈性高血圧に伴い静脈還流が阻害され静脈うっ血を来し、CBF は低下し CBV は増加するとされる¹⁶⁾。本症例の 123I-IMP-SPECT での右前頭葉の血流低下に加えて、4D-CTA での左前頭葉の相対的な CBF の上昇からは、右前頭葉で静脈うっ血が著しい可能性が考えられた。しかし、左前頭葉の CBV が上昇している点は Kawaguchi らの報告とは矛盾しており、更に脳血管造影検査では左優位に両側前頭葉の静脈うっ血がめだった点も、123I-IMP-SPECT、4D-CTA から想定される病態とは矛盾していた。これらの矛盾の理由は明らかではない。静脈うっ血の違いが T₂ 延長領域と対側に認める flow voids、右前頭葉の陳旧性脳出血と関連しているか不明であるが、個々のシャントの出現時期や還流異常の程度に違いがあっ

Table 1 Previous reports of dural arteriovenous fistulas showing isolated T₂ hyperintensity without acute cerebral hemorrhage.

Author	Age	Sex	Symptoms	Location of T ₂ hyperintensity	Flow voids	Gadolinium enhancement	Old intracerebral hemorrhage	Shunt location/count	Borden type
Kai Y ⁹⁾	58	M	Dysesthesia and seizures	Left parietal lobe	N/A	+ (ipsilateral) ※1	N/A	SSS/single	III
Sugjura Y ¹⁰⁾	69	F	Pulsatile tinnitus	Left medulla and pons	+ ※2	+ ※2	N/A	Left SigS/single	III
Yamamoto H ²⁾	73	F	Left conjunctival hyperemia, proptosis, and diplopia	Left pons	N/A	N/A	N/A	Left CS, left TSS/multiple	III, I
Miyagishima T ¹¹⁾	80	F	Right eye chemosis and left hemiparesis	Right pons	+ (ipsilateral) ※1	+ (ipsilateral) ※1	N/A	Right CS/single	III
Murphy M ¹²⁾	72	F	Diplopia, right leg paresis, and ataxia	Bilateral medulla	N/A	N/A	N/A	Left petrous apex/single	III
Sasaki K ¹³⁾	72	M	Seizures	Left temporal lobe	N/A	N/A	+ (ipsilateral) ※1	Left TS/single	III
Nishiwaki T ¹⁴⁾	71	F	Visual field defect	Left temporal lobe	+ (ipsilateral) ※1	N/A	N/A	Left TS/single	III
Valentino WL ¹⁵⁾	71	M	Confusion	Right junction of the occipitotemporal lobe	+ (ipsilateral) ※1	N/A	N/A	Right TS/single	III
Hanyu T ⁵⁾	45	M	Headache	Left cerebellar hemisphere	N/A	+ (ipsilateral) ※1	N/A	STS/single	III
Our case	44	M	Seizures	Right precentral gyrus	+ (contralateral) ※1	+ (ipsilateral) ※1	+ (ipsilateral) ※1	Bilateral frontal Convexities/multiple	III

M: male, F: female, SSS: superior sagittal sinus, SigS: sigmoid sinus, CS: cavernous sinus, TSS: transverse sigmoid sinus, TS: transverse sinus, STS: straight sinus, N/A: not available. ※1 location of flow voids compared with T₂ hyperintensity; ※2 location of flow voids was unavailable.

た可能性が推測される。

頭蓋内硬膜動静脈瘻は炎症性疾患と鑑別が難しく、急性脳炎¹⁷⁾や視神経脊髄炎スペクトラム障害¹⁸⁾¹⁹⁾などと初期診断されていた報告例がある。しかし頭蓋内硬膜動静脈瘻はステロイドで悪化する場合があります、慎重な診断が必要となる²⁰⁾。本症例は当初、画像的に炎症性疾患が疑われ、HLA-B54/Cw1を認めため特にNSDが疑われた。Sweet病は発熱、全身倦怠感、紅斑などを呈する全身性炎症性疾患であり、HLA-B54およびCw1陽性率がそれぞれ48%と高く、NSDではHLA-B54は74%、Cw1は85%と更に高率とされる²¹⁾。NSDはMRI所見で大脳皮質や皮質下に病変を認める事があり^{22)~24)}、同部位にGd増強効果を伴うこともある²⁴⁾。更に、髄液検査では少数例ながら細胞数増多や蛋白上昇を伴わない事もある²²⁾。本症例では発熱や皮疹は認めず、ピーチット病にみられる皮膚所見やブドウ膜炎も呈していない点からNSD診断基準²²⁾の「possible」に該当した。Sweet病と硬膜動静脈瘻の合併は渉猟した限り報告例はなく、一方でピーチット病の血管病変に伴う硬膜動静脈瘻の報告例は散見された²⁵⁾。本症例ではステロイド投与行わず血管塞栓術のみで病変は縮小、Gd増強効果も消失し、再発なく経過している点からNSDの可能性は低いと考えた。しかし、今後も皮疹や口内炎の出現がないか注意深く経過観察する方針としている。

繰り返す痙攣発作で発症し、MRIで右中心前回皮質下白質に限局したT₂延長領域を呈した多発性硬膜動静脈瘻の1例を経験した。多発性硬膜動静脈瘻では、対側を含めT₂延長領域の近傍以外でも入念なflow voidsの検索が必要で、flow voidsがめだたない場合でも血管障害性の病態が疑われた場合は脳血管造影検査を考慮することが示唆された。

文 献

- 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.
- 山本博道, 桑山直也, 黒崎邦和ら. 海綿静脈洞と後頭蓋窩に発生した多発性硬膜動静脈瘻の2症例. *脳外誌* 2009;18:687-692.
- Kwon BJ, Han MH, Kang HS, et al. MR imaging findings of intracranial dural arteriovenous fistulas: relations with venous drainage patterns. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:2500-2507.
- Al-Abdulwahhab AH, Al-Suhibani S, Al-Sharydah AM, et al. Multiple dural arteriovenous fistulas manifesting as progressive otalgia and tinnitus and treated using a single session of endovascular embolization. *Clin Interv Aging* 2020;15:2313-2320.
- Hanyu T, Nishihori M, Izumi T, et al. Dural arteriovenous fistula mimicking a brain tumor on methionine-positron emission tomography: a case report. *NMC Case Rep J* 2022;9:289-294.
- Willinsky R, Terbrugge K, Montanera W, et al. Venous congestion: an MR finding in dural arteriovenous malformations with cortical venous drainage. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:1501-1507.
- Hetts SW, Tsai T, Cooke DL, et al. Progressive versus nonprogressive intracranial dural arteriovenous fistulas: characteristics and outcomes. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015;36:1912-1919.
- Rahmanian A, Farrokhi MR, Alibai EA, et al. Multiple intracranial dural arteriovenous fistula. *J Res Med Sci* 2013;18:360-362.
- 甲斐 豊, 濱田潤一郎, 森岡基浩ら. 脳表静脈流出路を有する硬膜動静脈瘻の検討. *脳卒中の外科* 1997;25:458-462.
- Sugiura Y, Nozaki T, Sato H, et al. Sigmoid sinus dural arteriovenous fistula with spinal venous drainage manifesting as only brainstem-related neurological deficits without myelopathy: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2009;49:71-76.
- Miyagishima T, Hara T, Inoue M, et al. Pontine venous congestion due to dural arteriovenous fistula of the cavernous sinus: case report and review of the literature. *Surg Neurol Int* 2012;3:53.
- Murphy M, Van Gompel JJ. Medullary venous hypertension secondary to a petrous apex dural arteriovenous fistula: a case report. *Case Rep Neurol* 2012;4:187-193.
- Sasaki K, Endo H, Niizuma K, et al. Efficacy of intra-arterial indocyanine green angiography for the microsurgical treatment of dural arteriovenous fistula: a case report. *Surg Neurol Int* 2020;11:46.
- 西脇崇裕貴, 野中裕康, 竹中勝信. 異なる経過をたどった aggressive type transverse-sigmoid arteriovenous fistula の2例: 画像所見および症候学的検討. *脳卒中* 2021;43:148-152.
- Valentino WL, Stout C, Bui D. A case report of a multi-arterial dural arteriovenous fistula. *Radiol Case Rep* 2022;17:2790-2794.
- Kawaguchi T, Kawano T, Kaneko Y, et al. rCBF study with 123I-IMP SPECT of dural arteriovenous fistula. *No To Shinkei* 2000;52:991-996.
- Inoue H, Nishikawa Y, Oomura M, et al. Dural arteriovenous fistula mimicking acute encephalitis. *Intern Med* 2024;63:451-455.
- Iwase R, Irioka T, Igarashi S, et al. Intracranial dural arteriovenous fistula mimicking neuromyelitis optica spectrum disorder: a case report. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2020;29:105007.
- 橋本 黎, 大塚喜久, 米田行宏ら. 難治性吃逆で発症し視神経脊髄炎スペクトラム障害と鑑別を要した頭蓋頸椎移行部硬膜動静脈瘻の1例. *脳卒中* 2021;43:132-136.
- Takahashi H, Ueshima T, Goto D, et al. Acute tetraparesis with respiratory failure after steroid administration in a patient with a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction. *Intern Med* 2018;57:591-594.
- Mizoguchi M, Matsuki K, Mochizuki M, et al. Human leukocyte antigen in Sweet's syndrome and its relationship to Behçet's disease. *Arch Dermatol* 1988;124:1069-1073.
- Hisanaga K, Iwasaki Y, Itoyama Y. Neuro-sweet disease: clinical manifestations and criteria for diagnosis. *Neurology* 2005;64:1756-1761.
- Yuan K, Musiek AC, Schaffer A, et al. Neuro-sweet disease: a case of recurrent encephalitis and febrile neutrophilic dermatosis. *Neurol Clin Pract* 2016;6:e20-e23.
- Kusaka H, Nagatani K, Sato T, et al. Increase of a wide range of bioactive substances in an active phase of neuro-Sweet disease. *BMJ Case Rep* 2020;13:e233457.
- Ripa V, Kwon CS, Burks JD, et al. Neuro-Behçet disease mimicking lymphoma of the brain and coexisting with a dural arteriovenous fistula: a case report. *World Neurosurg* 2020;133:205-211.

謝辞：本症例の診断・治療にあたりご尽力頂きました九州大学病院脳神経内科の向野隆彦先生、放射線科の菊地一史先生、医療技術部放射線部門の荒木詩帆様に深謝申し上げます。

COI：眞崎勝久は中外製薬から、講演料の形態で資金提供を受けた。有村公一は日本メドトロニック社から、講演料の形態で資金提供を受けた。磯部紀子は中外製薬、ノバルティスファーマ、バイオジェン・ジャパン、アレクシオンファーマ、田辺三菱製薬から、講演料の形態で資金提供を受けた。

林田仁志、緒方英紀、原田亜由美、山崎亮：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。

***Corresponding author**：眞崎勝久

九州大学大学院医学研究院神経内科学（〒 812-8582 福岡県福岡市東区馬出 3-1-1）

Multiple dural arteriovenous fistulas showing isolated subcortical white matter T₂ hyperintensity with gadolinium enhancement

Hitoshi Hayashida, M.D.¹, Katsuhisa Masaki, M.D., Ph.D.¹, Hidenori Ogata, M.D., Ph.D.¹, Ayumi Harada, M.D.², Koichi Arimura, M.D., Ph.D.², Ryo Yamasaki, M.D., Ph.D.¹ and Noriko Isobe, M.D., Ph.D.¹

1) Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

2) Department of Neurosurgery, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

Abstract: We describe a 44-year-old man with a complaint of atonic seizures of the left upper limb, followed by generalized seizures. Brain MRI showed isolated juxtacortical white matter T₂ hyperintensity with gadolinium (Gd) enhancement of the adjacent cortical gray matter and subcortical white matter in the right frontal convexity. Treatment with levetiracetam was effective for seizure suppression, and he had no other neurological abnormalities. Human leukocyte antigen typing revealed B54 and Cw1, which indicated the possibility of neuro-Sweet disease. However, a general examination, which included vital signs and eye and skin findings, was normal. A cerebrospinal fluid test showed a mild elevation in protein levels without pleocytosis and a normal range of interleukin-6. Electroencephalography showed intermittent slow waves without epileptic discharge in the bilateral temporal lobes. We detected subtle flow voids in the pia mater of the left frontal lobe, which suggested cerebrovascular disease, and specifically, the possibility of dural arteriovenous fistulas. Computed tomography angiography showed abnormally dilated perimedullary veins in the left frontal lobe. Cerebral angiography confirmed the existence of four dural arteriovenous fistulas, which included two retrograde leptomeningeal venous drainages in the right frontal cortical veins supplied by the anterior branch of the right middle meningeal artery. The other dural arteriovenous fistulas were retrograde leptomeningeal venous drainages in the left frontal cortical veins supplied by the anterior and posterior convexity branches of the left middle meningeal artery. The patient underwent successful endovascular embolization of all dural arteriovenous fistulas with Onyx injection. A follow-up MRI showed gradual improvement of the T₂ hyperintensity and Gd enhancement. He remained seizure-free for 2 years following endovascular embolization.

Key words: multiple dural arteriovenous fistulas, isolated T₂ hyperintensity, gadolinium enhancement, flow voids, neuro-Sweet disease

Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2024;64:572-578

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001947