

タイトルページ

1)論文種別

症例報告

2)論文タイトル

急激に症状が進行した脊髄硬膜動静脈瘻の一例

3)著者名

青木吏絵、キッティポン スィーワッタナクン、長田貴洋、反町隆俊、  
松前光紀

4)著者所属施設

東海大学 脳神経外科

5)連絡著者の氏名 連絡先

氏名 青木吏絵

所属施設 東海大学 脳神経外科

所属施設住所 〒259-1193 神奈川県伊勢原市下糟屋 143

所属施設電話番号 +81-463-91-1295

メールアドレス [s9021@nms.ac.jp](mailto:s9021@nms.ac.jp)

6) Title Page

Manuscript type: case report

Title: A case of spinal dural arteriovenous fistula presenting with  
rapid progression of the symptoms

The names of the authors

Rie Aoki, M.D.

Kittipong Srivatanakul, M.D., M.Sc.

Takahiro Osada, M.D. Ph.D.

Takatoshi Sorimachi, M.D., Ph.D.

Mitsunori Matsumae, M.D., D.M.Sc.

All authors' institutional affiliations

Department of Neurosurgery, Tokai University, Kanagawa, Japan

Contact details of the corresponding author

Corresponding author: Rie Aoki, M.D.

Department of Neurosurgery, Tokai University, 143, Shimokasuya, Isehara,

Kanagawa, 259-1193, Japan

Tel: 81-463-93-1121

Fax: 81-463-91-1295

Email: [s9021@nms.ac.jp](mailto:s9021@nms.ac.jp)

7)key word

脊髄硬膜動静脈瘻、静脈灌流障害、急性増悪

8)宣言 本論文を日本脳神経血管内治療学会 機関誌「JNET Journal of Neuroendovascular Therapy」に投稿するにあたり、筆頭著者、共著者によって国内外の他雑誌に掲載ないし投稿されていない事を誓約致します。

## 要旨

### 目的

脊髄硬膜動静脈瘻(spinal dural arteriovenous fistula SDAVF)は静脈還流障害により歩行障害や感覚障害、膀胱直腸障害が緩徐に進行する病態である。今回我々は 2 日間で両下肢が完全麻痺に至った急性増悪例を経験したので報告する。

### 症例

65 歳女性で、2 日間で両下肢が完全麻痺となった。MRI では脊髄の浮腫が急激に進行した。発症 3 日目に施行した脊髄血管造影で右 L1 のレベルにシャントを持つ SDAVF と診断し血管内治療を行った。シャントは完全消失し、治療の 3 時間後には両下肢は屈曲可能、翌日には挙上可能となり 3 ヶ月後には独歩可能となった。

### 結論

我々は急激に症状が進行する稀な SDAVF の一例を経験した。この稀な経過をたどる SDAVF において、早期診断、早期治療が重要である。

本文

緒言

脊髄硬膜動静脈瘻(spinal dural arteriovenous fistula SDAVF)は静脈還流障害による脊髄症で発症することが多く、典型的な症状としては緩徐に進行する歩行障害、感覚障害、膀胱直腸障害である<sup>1,2)</sup>。しかし、中には稀ではあるが、急激な症状の増悪で発症する症例がある<sup>1-4)</sup>。今回われわれは、2日間で両下肢が完全麻痺に至った劇症型の症状増悪で発症し、早期に治療したことで良好な転帰をたどった SDAVF の一例を経験したので報告する。

症例呈示

症例 65歳の女性

主訴 歩行障害

現病歴 入院当日の起床時には自覚症状はなかったが、1時間後にふらつきを自覚し始め次第に伝い歩きとなった。2時間後に伝い歩きも不可能となり、歩行が要介助となった。6時間後には立位保持も困難、排尿困難も生じたため前医へ救急搬送となった。脊髄 MRI を施行すると、Th8 レベルで脊髄に浮腫性の変化と flow void を認めたため、SDAVF が疑われた。加療目的で翌日に当院へ転院搬送となった。

既往歴 なし

入院時現症 意識清明、右の L2 領域以下と左の Th12 領域以下で温痛覚鈍麻、触覚の低下と両側鼠径部以下での異常感覚を認め、筋力は両上肢 MMT5/5、右下肢 MMT2/5、左下肢 MMT1/5 であり、自力での排尿は困難であったため Foley カテーテルを留置した。

脊髄 MRI 前医（第1病日）の MRI では T2 強調画像の矢状断で脊髄の浮腫は Th8 までのレベルで認めており、またその周囲に多数の flow void を認めていた。当院入院時（第2病日）に施行した MRI では T2 強調画像の矢状断で Th2 レベルまで浮腫を認めており、1 日の経過で急激な浮腫の増悪を認めた（Fig1）。

入院後経過 入院後も両下肢麻痺はさらに進行し、入院当日（第2病日）に両下肢ともに MMT0/5 から 1/5 程度となったため、当院入院翌日（第3病日）に緊急で血管造影を行った上で血管内治療の方針とした。

脊髄血管造影 全身麻酔下で血管撮影を行った。右 L1 の肋間動脈に 4Fr のカテーテルを挿入し撮影すると、右 L1 の硬膜上のシャントの描出を認め、流出静脈として拡張した根静脈と脊髄周囲の静脈がみられた。静脈相で拡張した静脈と造影剤の停滞を認めた（Fig2）。また Adamkiewicz artery は左 Th9 より起始しているのが確認された（Fig3）。以上の結果から右 L1 の SDAVF と診断した。

治療経過 診断造影後に治療へ移行した。5Fr RLG カテーテル（Cook, Bloomington, IN, USA）を右 L1 の肋間動脈へ留置し、Mirage マイクロガイドワイヤー（Covidien, Irvine, CA）を使用し Magic 1.8 STD マイクロカテーテル（Balt, Montgomery, France）をシャント部まで誘導した。33% の n-butyl2-cyanoacrylate（NBCA, histoacryl; B. Braun Melsungen AG, Melsungen, Germany）と Lipiodol（Lipiodol Ultra Fluide; Guerbet, Roissy, France）の混合液を用いて塞栓を行い、NBCA は静脈側に達し、シャントは直後に消失した（Fig4）。また治療後の Adamkiewicz artery の撮影では、7 秒後には静脈の描出が見られ、直後から静脈還流障害の改善が示唆される所見を認めた（Fig3）。3 時間後には膝立、6 時間後には両

下肢挙上可能となり、症状は徐々に改善傾向をたどり、約1ヶ月後には立位可能、介助での歩行が可能となり、約3ヶ月後には自立歩行可能、ADLは自立となった。排尿障害に関しても、治療後約3週間で自力での排尿が可能となった。感覚障害に関しては温痛覚や触覚は改善したが、両鼠径部以下で異常感覚が残存した。脊髄MRIでは、術直前にTh1レベルまで認めていた脊髄の浮腫は治療翌日にはTh7レベルまでに改善し、治療3週間後にはほぼ消失していた (Fig1)。

## 考察

SDAVFは脊髄血管奇形の中では最も頻度が高いとされている<sup>2,5)</sup>。しかし桑山らの報告によると、我が国の全硬膜動静脈瘻は年間発生率が10万人当たり0.29人であり、SDAVFはその中の5.9%とされ疾患としては稀である<sup>6)</sup>。

SDAVFのシャントは脊髄の神経根周囲の硬膜上にあり、分節動脈の硬膜枝がfeederとして血液を供給し、硬膜を貫通し根静脈や脊髄の導出静脈へドレナージされる<sup>2,7,8)</sup>。これによりひきおこされた脊髄の静脈還流障害によるミエロパチーが典型的な臨床症状として知られる。この場合、ミエロパチーによる症状は基本的には緩徐で進行性であることが多い<sup>2)</sup>。確定診断に至るまでに時間がかかる例が多く、Jellemaらは診断に必要な時間が発症より1年以下であったのが38%、3年以上を要したのが19%と報告している<sup>1)</sup>。症状発症から期間が長く、神経症状が重篤化すると症状が非可逆的になる場合もあるため、早期診断、早期治療が重要と考えられる<sup>2,9)</sup>。

症状の進行の速度については、Jellemaらの報告によると、80例の

SDAVF の患者のうち、50 例が月、年単位で緩徐に進行したのに対し 4 例が突然発症であった。突然発症例のほとんどは歌唱時や運動後や姿勢などで症状が一時的に急激に増悪するが安静にすることで症状が改善するものと報告されている。運動や姿勢などで腹圧が上昇し静脈圧が上昇するとさらに脊髄の静脈還流が障害され急激に増悪することで、一時的に症状が突然出現すると考えられている<sup>1,10)</sup>。

症状が一時的ではなく、急激に進行する症例の報告はある。Kim らはステロイドを脊髄の硬膜外に投与した直後に症状が急激に増悪した SDAVF を 2 例報告している。これはステロイドの投与により急激に静脈圧が上昇することが契機となっていると考察されている<sup>11)</sup>。また DiSano らはステロイドを経静脈的に投与した後に症状が急激に増悪した 1 例を報告しているが、これは単純に点滴による水分負荷あるいはステロイドの 2 次的な作用として水分保持に働くことでの体液の増加によって生じた静脈圧の上昇が原因ではないかと考察している<sup>12)</sup>。佐々木らは数日の経過で脳幹症状が増悪傾向をたどった頸椎の硬膜動静脈瘻の 1 例を報告した<sup>3)</sup>。また新見らの報告によると、49 例の SDAVF のうち、9 例が急激な症状増悪で発症している。特徴としてはいずれの症例も術前下肢の麻痺の程度が比較的軽度であったが、9 例中 7 例は発症より 7 日以内に緊急で血管内治療を行っており、術後は良好な転帰をたどっている<sup>4)</sup>。しかし、今回我々が経験した症例のように、考えうる静脈圧上昇を起こす可能性のある外的要因がなく、かつ突発的ではないがわずか 2 日間という極短時間で重度の両下肢麻痺に至った急性増悪例の SDAVF の報告を明記したものは少なくとも我々が渉猟した中では認めなかった。急性増悪の原因としては、潜在的に静脈還流障害が生じてい

たところにさらに静脈の血栓化などにより流出路が障害され血行動態の変化がおきることで静脈還流障害が代償できなくなり、静脈還流障害が進行し症状が急速に増悪したものと考えられる。本症例では特に画像上流入動脈の径が比較的大きく流入血流が多い可能性がある。また静脈相の遅延相で造影剤の停滞があることから比較的重度の静脈還流障害が疑われる。原因として流出路が不十分である可能性があり、流入が多く流出が不十分であることが急性増悪にさらなる拍車をかけた可能性がある。過去の報告例も本症例でも、早期治療を行う事で良好な転帰をたどっていることから、急性増悪する SDAVF の場合は早期治療を行うことで良好な転帰をたどる可能性があるため、早期診断、早期治療が必要とされる。

急激に対麻痺が出現する場合の鑑別疾患としては、脊髓梗塞、脱髄疾患、腫瘍などが挙げられる。SDAVF は MRI の所見が特徴的であり、これらの疾患との鑑別に有用である。perimedullary に拡張した血管を伴った脊髓の浮腫が見られた場合には SDAVF が強く疑われるため<sup>13)</sup>、確定診断を得て治療を計画するためには、速やかに脊髓血管造影を行う必要がある<sup>2,9)</sup>。脊髓血管造影ではシャントを描出することで確定診断を得るが、2 次的な所見として前脊髓動脈が 20 秒以上にわたって造影され静脈が造影されない場合は、静脈還流障害がおこっていると考えられる<sup>14)</sup>。

治療の時期に関しては、機能予後が罹患期間と術前の重症度に依存するため症状が重症化する前に早期治療が望まれる。稀ではあるが、治療時期が遅れると症状が残存してしまう恐れもある<sup>2,9)</sup>。

Foix-Alajouanine 症候群は 1926 年に亜急性壊死性脊髓炎として報告



されたが<sup>15)</sup>、現時点では SDAVF の末期像と考えられており、静脈還流障害により非可逆的な脊髄実質障害を来した病態をさし、流出静脈の血栓化などで急性増悪の経過をたどることもある<sup>2,16)</sup>。しかし、急性増悪をたどる症例の中には本症例のように Foix-Alajouanine 症候群とまで至っていない場合もあり早期治療を行うことで良好な転帰をたどることもあるため、非可逆的な状態に至る前に緊急での治療を考慮すべきと言える<sup>17)</sup>。

#### 結語

急性増悪する SDAVF の一例を経験した。SDAVF は急性増悪する例は稀であり、正確な早期診断が重要である。また早期治療で良好な転帰が期待できる可能性があるため、緊急での治療を考慮する必要がある。

#### 利益相反開示

筆頭著者および共著者全員が利益相反はない。

#### 文献

1. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1438-1440.
2. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30:639-648.
3. Sasaki T, Manabe H, Yasuhara T et al. [Cervical spinal dural arteriovenous fistula with rapidly progressive brainstem dysfunction due

to venous congestion: a case report]. *No Shinkei Geka* 2015;43:51-56.

4. Niimi Y, Berenstein A, Setton A et al. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulae: results and follow-up. *Neurosurgery* 1997;40:675-682; discussion 682-673.

5. Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E et al. Spinal dural arteriovenous fistula: the pathology of venous hypertensive myelopathy. *Neurology* 1995;45:1309-1313.

6. Kuwayama N. Epidemiologic Survey of Dural Arteriovenous Fistulas in Japan: Clinical Frequency and Present Status of Treatment. *Acta Neurochir Suppl* 2011;123:185-188.

7. Ferch RD, Morgan MK, Sears WR. Spinal arteriovenous malformations: a review with case illustrations. *J Clin Neurosci* 2001;8:299-304.

8. Benhaïem N, Poirier J, Hurth M. Arteriovenous fistulae of the meninges draining into the spinal veins. A histological study of 28 cases. *Acta Neuropathol* 1983;62:103-111.

9. Symon L, Kuyama H, Kendall B. Dural arteriovenous malformations of the spine. Clinical features and surgical results in 55 cases. *J Neurosurg* 1984;60:238-247.

10. Khurana VG, Perez-Terzic CM, Petersen RC et al. Singing paraplegia: a distinctive manifestation of a spinal dural arteriovenous fistula. *Neurology* 2002;58:1279-1281.

11. Kim S, Choi Y, Park J et al. Acute Paraplegia After Lumbar Steroid Injection in Patients With Spinal Dural Arteriovenous Fistulas:

Case Reports. Ann Rehabil Med 2016;40:949-954.

12. DiSano MA, Cerejo R, Mays M. Acute paraparesis and sensory loss following intravenous corticosteroid administration in a case of longitudinally extensive transverse myelitis caused by spinal dural arteriovenous fistula: case report and review of literature. Spinal Cord Ser Cases 2017;3:17025.

13. Jeng Y, Chen DY, Hsu HL et al. Spinal Dural Arteriovenous Fistula: Imaging Features and Its Mimics. Korean J Radiol 2015 ;16:1119-1131.

14. Niimi Y. Diagnosis and treatment of spinal dural arteriovenous fistulae. Noshinkei 2004;56: 863-872

15. Foix C AT. La myélite nécrotique subaiguë. Rev Neurol 1926;2:1-42.

16. Ferrell AS, Tubbs RS, Acakpo-Satchivi L et al. Legacy and current understanding of the often-misunderstood Foix-Alajouanine syndrome. Historical vignette. J Neurosurg 2009;111:902-906.

17. Criscuolo GR, Oldfield EH, Doppman JL. Reversible acute and subacute myelopathy in patients with dural arteriovenous fistulas. Foix-Alajouanine syndrome reconsidered. J Neurosurg 1989;70:354-359.

図表の説明

Fig1

脊髄 MRI の T2 強調画像矢状断で、脊髄浮腫の変化を時系列で呈示する。

発症当日には脊髄浮腫は Th2 の高さでは浮腫はないが(A)、Th8 の高さ

(矢頭)まで認めていた (B)。発症より1日目には Th2 の高さ (矢頭)まで増悪し (C)、発症より2日目にはさらに Th1 まで (矢頭)に増悪し同日に手術を行った (D)。発症から3週間後の MRI では浮腫は消失していた。また flow void も消失した (E)。

#### Fig2

右 L1 の segmental artery からの血管撮影。

動脈相早期でシャント(矢頭)は硬膜上にみられ、拡張し蛇行した硬膜内の静脈が認められる (A)。

静脈相では静脈還流障害を示唆する静脈の拡張、造影剤の停滞が確認できる。この撮影範囲では硬膜外への流出静脈を認めない (B)。

#### Fig3

左 Th9 の肋間動脈からの血管撮影。

Adamkiewicz artery が描出されはじめて1秒後の画像 (A)。術直後の撮影で、Adamkiewicz artery が描出されはじめてから7秒後の画像。静脈還流障害が直後から改善していることを示唆する所見である (B)。

#### Fig4

右 L1 の segmental artery からの working angle での撮影 (斜位) (A)。

マイクロカテーテルの先端をシャント部の直前に誘導し NBCA33%で塞栓した (B)。塞栓直後よりシャントは完全に消失 (C)。

右 L1 の segmental artery と NBCA の glue cast (紫)の 3D 回転撮影の fusion 画像で NBCA が静脈側に到達している事が確認できる (D)。

Fig.1

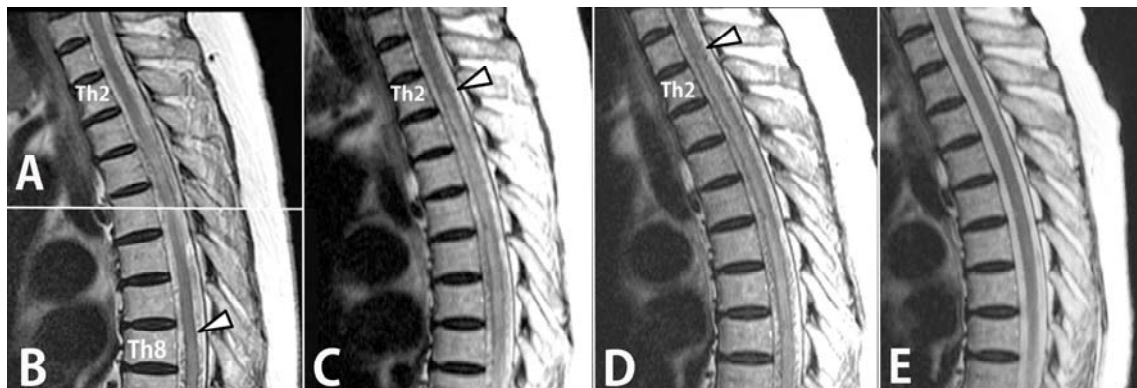


Fig.2

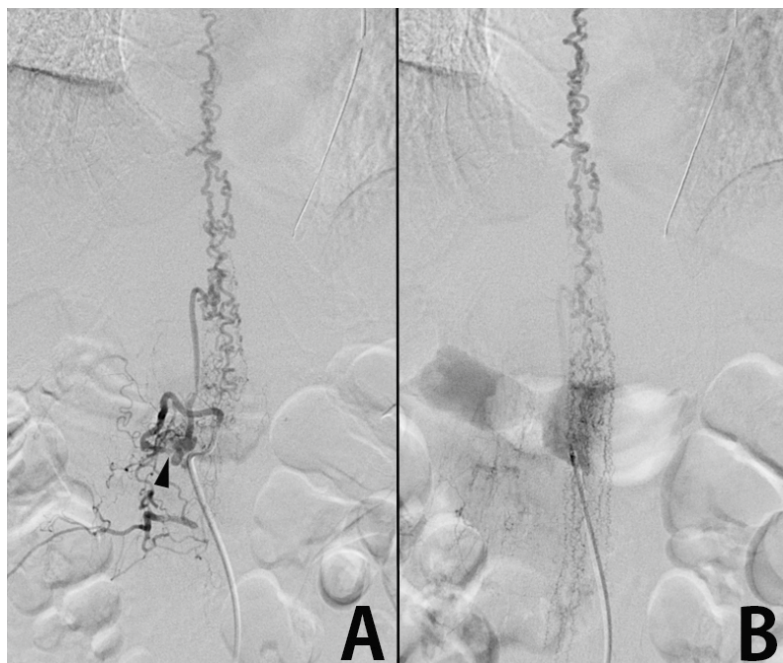


Fig.3

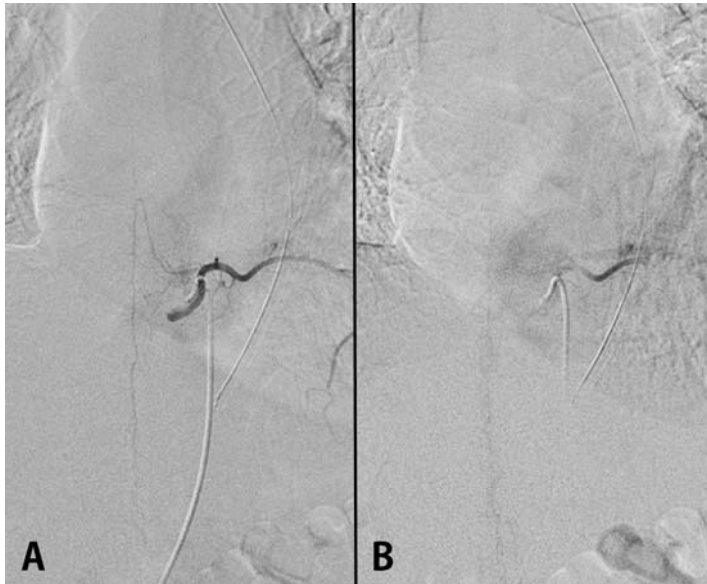


Fig.4

