

1) 症例報告

2) 急な経過をたどった深部静脈に逆流をもつ硬膜動静脈瘻の一例

3) 堀晋也 下大輔 坂東鋭明 三神和幸 安田貴哉 黒山貴弘 平井
収 上野泰

4) 神鋼記念病院 脳神経外科

5)

氏名：堀晋也

神鋼記念病院 / 脳神経外科

〒651-0072

兵庫県神戸市中央区脇浜町1丁目4-47

078-261-6711

horishinya@shinkohp.or.jp

6) dural arteriovenous fistula, deep venous drainage

7) 宣言

本論文を、日本脳神経血管内治療学会 機関紙 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ないことを契約致します。

和文要旨

目的：急性、症候性非出血性の硬膜動静脈瘻に対して緊急で経静脈的塞栓術を施行したが術直後に脳出血をきたした症例を報告する。

症例：83 歳女性、急速に進行した歩行障害、意識障害の精査で行った脳血管撮影で、深部静脈に逆流を伴う左 S 状静脈洞・横静脈洞部硬膜動静脈瘻が認められた。静脈洞への順行性血流は認めなかった。急性、症候性で意識障害も伴うため緊急で経静脈的塞栓術を計画、左 S 状静脈洞から横静脈洞にかけてコイル塞栓術を施行し、有効なシャント血流の減少が得られたが、術直後の CT では広範な脳出血を認めていた。

結論：急性、症候性硬膜動静脈瘻においては早急な治療が避けられない面もあるが 病態を正確に把握し、静脈灌流に配慮した適切な方法で治療すべきである。

緒言

硬膜動静脈瘻 (dural arteriovenous fistula:dAVF) において Borden type2 と 3 で非出血性神経症状がある場合の年間出血率は 10%, 出血発症の場合は 46%と報告される。出血リスクの高い症例に対しては出来るだけ早期の侵襲的治療介入が望ましいと思われる。我々は、急速に進行した歩行障害、意識障害の精査で指摘された非出血性硬膜動静脈瘻の症例で、迅速な治療を優先し発症同日に診断・緊急経静脈的コイル塞栓術を施行、有効なシャント血流の減少を得たが、一方で緊急治療を選択したため病態把握が十分であったとは言えず、結果的に術直後に広範な脳出血を来した非常に残念な症例を経験したので、若干の文献的考察とともに報告する。

症例提示

症例：83 歳 女 性

主訴：歩行障害、意識障害

現病歴：

20 日前より感情が乏しくなり、来院 4 時間前より急速に歩行障害が出現し、呼びかけに反応しなくなったため救急外来を受診された。

既往：特記事項なし。

内服薬：特記事項なし。

来院時現症：意識状態は JCS:30、GCS:E2V3M5 で、呼びかけに応答なく無言状態であったが、痛み刺激などからは明らかな四肢麻痺などの局所神経脱落所見は認めなかった。

血液検査：特記事項なし。

頭部 CT:両側視床が僅かに低吸収であったが、明らかな脳梗塞あるいは脳出血は認めなかった。

頭部 MRI:明らかな急性期脳梗塞は認めなかったが、両側視床は FLAIR で高信号であり、左 S 状静脈洞(Sigmoid Sinus:SigS)は高信号で、急性閉塞が示唆された。T2*、SWI は施行しなかった。MRA では直静脈洞 (Straight Sinus:SS)、ガレン大静脈、内大脳静脈が高信号に描出され venous congestion が示唆された。(Figure1)

DSA:左後頭動脈 (Occipital Artery:OA) および左上行咽頭動脈、左中硬膜動脈を流入血管として左 SigS,横静脈洞 (Transverse Sinus:TS) に複数シャントポイントを有する硬膜動静脈瘻 (dural arteriovenous fistula:dAVF) を認めた。左内頸静脈は閉塞しておりシャントポイントからの

順行性血流は認めなかった。静脈洞交会との交通はなく、SS を介し、ガレン大静脈、内大脳静脈、透明中隔静脈、視床線条体静脈への逆流を認めた。これらの深部静脈へのシャント血の一部は頭頂葉皮質静脈を逆流して上矢状静脈洞(superior sagittal sinus:SSS)に流入して以降は順行性に右 TS、右 SigS が描出され、その他は海綿静脈洞を介して右内頸静脈や左翼突筋静脈叢などに還流していた。(Figure2) type III aortic arch で誘導が困難であったため外頸動脈撮影は施行できなかった。DSA では頭頂葉を中心として還流が遅延しており、深部静脈の鬱血・皮質静脈逆流により頭蓋内圧が亢進し歩行障害・意識障害などの神経脱落症状を来したと考えられた。

血管内治療:急性、症候性で深部静脈系の鬱血・皮質静脈の逆流による頭蓋内圧の亢進が原因と思われる歩行障害・意識障害も伴っており、DSA に引き続き緊急で血管内治療を行う方針とした。経動脈的塞栓術も考慮したが type III aortic arch でアクセスも容易ではなかったため、速やかな深部静脈系の鬱血の軽減目的に経静脈的塞栓術を先行して行った。左内頸静脈は閉塞しておりアクセス困難と考え、右内頸静脈から右 SigS、右 TS を経由して静脈洞交会から左 TS の閉塞を貫通して、SigS に到達しコイル塞栓を行う方針とした。患者は不穏状態であり、安静維持が困難なため全身麻酔管理下に手技を施行した。出血リスクを懸念して、術中ヘパリンは投与しなかった。

左総頸動脈に診断用カテーテルとして 4Fr.SY4(ガドリウス・メディカル,東京)を留置した。

右大腿静脈にシースを留置して 8Fr.Brite tip 80cm(cordis,東京)を右内頸静脈に誘導した。この時点で左大脳半球深部に血管外漏出を認め

ていた。(Figure2)

中間カテーテルとして 6Fr.cerulean DD6(メディキット, 東京), 4.2Fr.Fubuki(朝日インテック, 愛知)を右 TS から静脈洞交会を越えて左 TS に進めた。Headway17(TERUMO, 東京), traxcess14(TERUMO, 東京)を左 SigS の閉塞端まで進めた。同部位よりコイル塞栓を行い左 SigS から左 TS まで塞栓した。静脈洞交会近傍へ直接流入する少量のシャント血流は残存していたが、静脈洞交会より右 TS へ順行性に流出しており、SS への逆流は消失して SS は順行性に流れるようになっていた。(Figure3) この時点で有効な flow reduction は得られ、深部静脈の鬱滞は改善したと判断した。手術時間は 6 時間 41 分、全身麻酔下の治療であったが、術中に著明な血圧やバイタルの変動は認めなかった。最終撮影では明らかな造影剤の血管外漏出は認めなかったが、左頭頂葉に広範な無血管野を認めた。

術後経過：治療終了後、出血性合併症の有無を確認するため、直後に頭部 CT を撮影すると、左頭頂葉を中心とした広範な脳出血を認めていた。(Figure4)開頭血腫除去術の施行も検討したが、開頭手術に対しては家族が望まなかったため、保存的治療の方針となり、術後 31 日目に死亡した。

考 察

dAVF において過去の報告では、症候性、皮質静脈逆流、流出路静脈瘤、後頭蓋窩病変、高齢者などが出血のリスクファクターとされる。皮質静脈逆流により静脈圧が上昇して脳出血をきたすと考えられ、特に流出路が限局する場合などは急速な局所静脈圧の上昇につながり出血リスクが

高いとされ、静脈瘤など形態的な変化を伴う場合はさらにリスクが高いとされる。¹⁾²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾

一方で、Cognard 分類や Borden 分類で言われるような皮質静脈逆流の有無のみではリスクの判断はできないとの考えもある。Cognard type 1/2a や Borden type 1 の中で約2%は経過観察中に皮質静脈逆流が出現すると報告される。新たなシャントが出現する場合もある。⁷⁾⁸⁾

静脈圧上昇には静脈洞狭窄や静脈洞血栓も関与している可能性がある。⁹⁾中でも静脈洞血栓により急な血行動態の変化が生じると、症状の変動や急速な進行を来し、脳内出血や静脈性梗塞など脳の重篤かつ不可逆的な変化の原因となる可能性もある。

今回の症例は急性、症候性で皮質静脈逆流も伴っており、Storm らや Gross らの報告によると年間出血率は10-18.2%程度とされているが、本症例では出血がいつ起こったのかは定かではないが、血管撮影時にすでに僅かな造影剤の血管外漏出を認めており、この時点で出血が徐々に始まっていた可能性もあり、発症してから数時間と、比較的早期に出血を来したことになる。⁵⁾⁶⁾

Jolink らの報告では dAVF による出血は高血圧性脳出血や動静脈奇形破裂に比べ死亡や機能予後不良のリスクは低いとされる。dAVF による出血は上昇した静脈圧に起因するため高血圧性脳出血や動静脈奇形破裂よりは圧が低いと予想されるためである。¹⁰⁾この報告と比較しても本症例は急激でかつ重篤であった。

本症例に関して我々が考えた仮説は以下である。もともと Cognard type 1/2a や Borden type 1 に相当する dAVF であったが、MRI 所見、および発症4時間で意識障害をきたすなど極めて急速に悪化したことから拝察す

ると静脈洞からの順行性血流が血栓化により急速に閉塞し、シャントからの血流は全て SS 方向へと灌流されるようになり、急速に進行する歩行障害と意識障害を発症した。頭部 MRI ではすでに両側視床に浮腫性変化を認めており、急激な深部静脈の鬱血と頭蓋内圧の亢進が進行していたと思われる。

脳血管撮影では左 SigS / TS/内頸静脈は閉塞しており、頭蓋内から頭蓋外への主な流出路は右内頸静脈のみとなっており、その他は静脈叢から頭蓋外への僅かな流出経路が残るのみという状態であった。その時点ですでに僅かな造影剤の血管外漏出を認めており、この時点で出血が徐々に始まっていた可能性もあり、そこに加えて経静脈的塞栓術施行のために主な流出路である右内頸静に8Fr と広径のガイディングカテーテルを挿入したために SSS からの血流は十分な流出が阻害され、両側大脳に灌流障害を来たした結果、特に元々皮質静脈逆流があり、最も 静脈の鬱血が著明で造影剤の漏出を認めた左頭頂葉を中心とした脳出血を来たしたと予想した。(Figure5)

本症例のような急速な静脈灌流障害を防ぐためには、一つには流入血流量を減少させ術中の静脈圧を出来るだけ低下させる目的に、経動脈的塞栓術を先行することが考えられる。最近では Onyx など非常に有効な塞栓材料も使用可能となっており、経動脈的流入血流量が減少すれば、塞栓術中に生じる灌流状態の変化にも安全に対処できた可能性が高いと思われる。

次に、経静脈的塞栓術を行う際に、急速に閉塞に至ったと予想される左内頸静脈を貫通させて塞栓を行えば、主要な流出路となっていた右内頸静脈は温存でき、急速な静脈圧の上昇は防げた可能性もある。また、右

内頸静脈からアプローチする際にも、6-7Fr など可能な範囲で口径の小さいガイディングカテーテルを使用した方が、静脈還流への影響は少なかった可能性もある。

本症例では発症 4 時間で意識障害をきたすなど急速に症状が悪化していたため、できるだけ短時間で、かつ確実にシャント血流を減らすことを最優先とした。まず typeⅢ aortic arch でアクセスも容易ではなかったため経動脈的塞栓術は断念した。また左内頸静脈も閉塞しておりアプローチ困難と考え、確実に経路を確保できる右内頸静脈からアプローチした。さらにコイル塞栓では閉塞した静脈洞を穿通する必要があり、カテーテルの支持性を高めるために口径の太い 8Fr のガイディングカテーテルを用いたことが、返って静脈鬱血の亢進、頭蓋内出血へと誘導した可能性もあり、大いに反省すべき点であった。

また、出血に気づいた段階で早く止血を得るためには、TS,SigS の塞栓よりも逆流している SS 後方の塞栓を先行させ危険な逆流を最初に遮断することも考慮すべきであった。ただしその際は深部静脈の側副路の把握は必須である。

近年、TS-SigS 部の dAVF は血管内治療が第一選択であると思われるが、病態を的確に把握し、場合によっては直達術の選択肢も考慮する余地があると考えた。

最後に、急速な症状進行例では迅速な時間優先の治療も避けられない面があるが、日頃から dAVF を治療する際には徹底した病態把握と確実な治療戦略に努め、いざ急性期治療が余儀なくされても、冷静に病態を把握し、短時間のうちにも十分な治療戦略を練って治療に臨めるように備えておくことが肝要であると考える。

結 語

我々は、急性、症候性、非出血性で皮質静脈逆流を伴う硬膜動静脈瘻に対し緊急経静脈的コイル塞栓術を施行したが、術直後に広範な脳出血を来した症例を経験した。急速に症状が進行する硬膜動静脈瘻の治療においては、迅速な時間優先の治療も避けられない面があるが、時間のうちにも治療中の頭蓋内全体の静脈灌流など病態を正確に把握し、迅速にかつ適切な治療戦略が練ることができるように日頃からの備えが肝要である。

(謝 辞)

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) Brown RD Jr, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon WM. Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. *Neurology* 1996;46:949-952
- 2) Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 1995; 82:166-179

3) Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 1995;194:671-80.

4) Singh V, Smith WS, Lawton MT, et al. Risk factors for hemorrhagic presentation in patients with dural arteriovenous fistulae. *Neurosurgery* 2008;62:628-35.

5) Strom RG, Botros JA, Refai D, et al. Cranial dural arteriovenous fistulae: asymptomatic cortical venous drainage portends less aggressive clinical course. *Neurosurgery* 2009;64:241-7.

6) Gross BA, Du R: The natural history of cerebral dural arteriovenous fistulae. *Neurosurgery* 2012;71:594-602.

7) S.W. Hetts, T. Tsai, D.L. Cooke, et al. Progressive versus Nonprogressive Intracranial Dural Arteriovenous Fistulas: Characteristics and Outcomes. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2015;36:1912-9.

8) Satomi J, van Dijk JM, Terbrugge KG, et al. Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg.* 2002;97:767-70.

9) Biondi A1, Casasco A, Houdart E,et al. Evolution of angiographic signs of venous hypertension and clinical signs of intracranial hypertension in intracranial dural arteriovenous fistulas. J Neuroradiol. 1999;26:49-58.

10) Jolink WM, van Dijk JM, van Ash CJ,et al.Outcome after intracranial haemorrhage from dural arteriovenous fistulae; a systematic review and case-series.J Neurol. 2015 ;262:2678-83.

図表の説明

Figure1

A :CT 脳出血は認めない。B:FLAIR 両側視床に高信号域を認める。
C:拡散強調像 両側視床は信号変化は認めない。D:MRA 横静脈洞、直静脈洞、ガレン大静脈、内大脳静脈が高信号に描出される。(矢印)
E:FLAIR 左 SigS は高信号で、急性閉塞が示唆された。(丸印)

Figure2

A:左総頸動脈造影正面像 動脈相 B:左総頸動脈造影側面像 動脈相

C:総頸動脈造影正面像 静脈相 D:左総頸動脈造影側面像 静脈相

全身麻酔導入後、ガイディングカテーテル留置後 DSA。

左後頭動脈を主な流入血管として左 S 状静脈洞、左横静脈洞に複数シ

シャントポイントを有する dAVF を認めた。左内頸静脈は閉塞しておりシャントポイントからの順行性血流は認めなかった。静脈洞交会との交通はなく、流出血管は直静脈洞のみであり、ガレン大静脈、内大脳静脈、透明中隔静脈、視床線条体静脈への逆流を認めた。これらの深部静脈を介し頭頂葉皮質静脈を逆流して SSS に流入して(B:矢印)以降は順行性に右 TS、右 SigS、右内頸静脈が描出されていた(C、D:矢印)。その他は海綿静脈洞を介して右内頸静脈に還流していた。DSA では頭頂様を中心として還流が遅延していた。頭頂葉深部には造影剤の漏出を認める(矢頭)。

Figure3

A:経静脈的コイル塞栓後 総頸動脈造影正面像 動脈相(DA) B:左総頸動脈造影側面像 動脈相(DA)

C:総頸動脈造影正面像 動脈相(DSA) D:左総頸動脈造影側面像 動脈相(DSA)

E:総頸動脈造影正面像 静脈相(DSA) F:左総頸動脈造影側面像 静脈相(DSA)

左 SigS の閉塞端から左 TS までコイル塞栓を行った。静脈洞交会近傍へ直接流入する少量のシャント血流は残存していたが(D:矢印)、静脈洞交会より右 TS へ順行性に流出しており、SS への逆流は消失して SS は順行性に流れるようになっていた(E、F:矢印)。しかし、左頭頂葉に広範な無血管野を認めた(丸印)。

Figure4

A :術後 CT 軸位断 B:冠状断 C:矢状断

左頭頂葉を中心とした広範な脳出血を認めていた。

Figure5

左内頸静脈と静脈洞交会は閉塞しておりシャントからの血流は深部静脈と頭頂葉皮質静脈を逆流して SSS に流入しており、以降は順行性に右 TS、右 SigS へと流れていた。通常の灌流も含め頭蓋内からの主な流出路は右内頸静脈が担っていた所にガイディングカテーテルが挿入されたために灌流障害が生じた可能性がある。

图表

Figure1

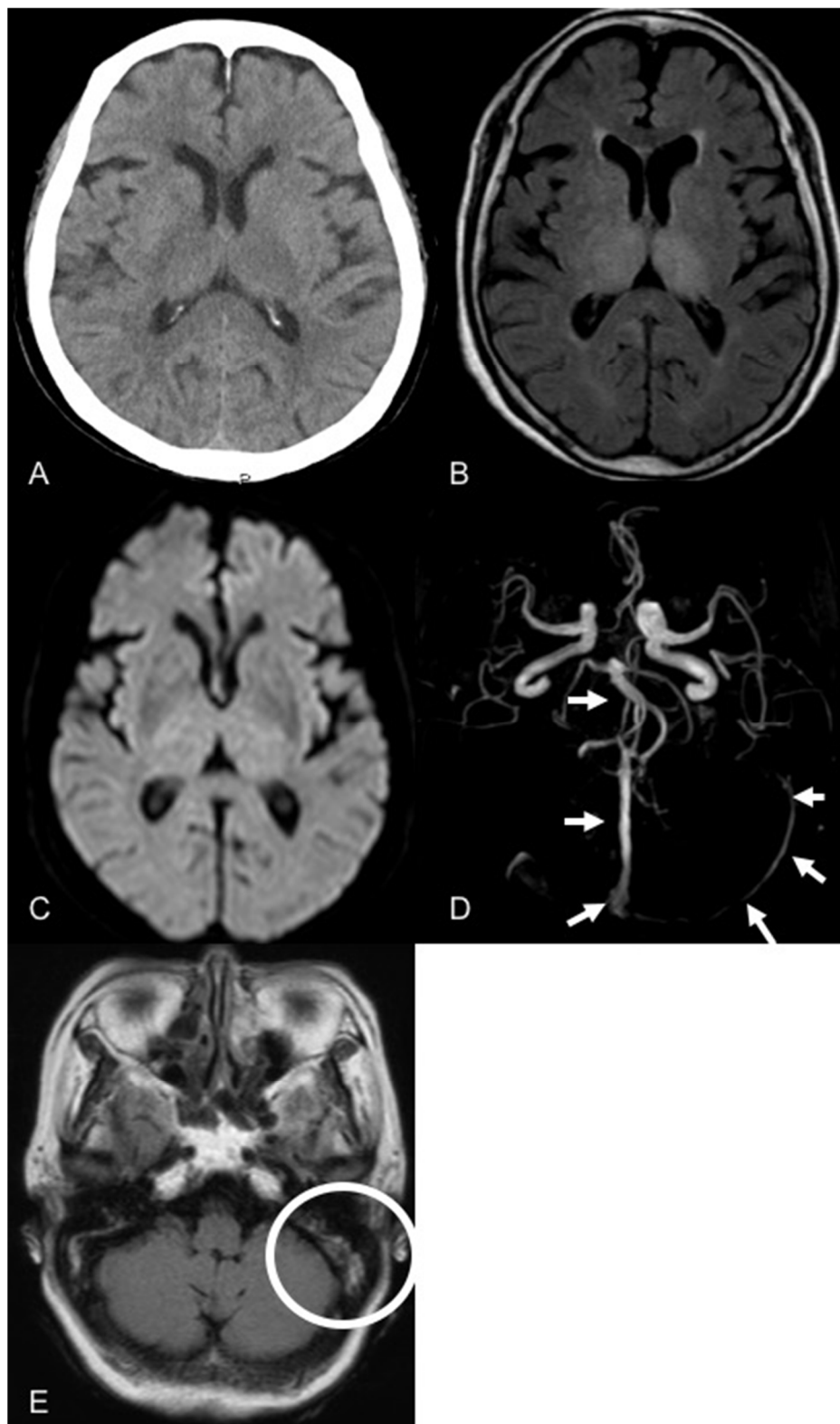


Figure2

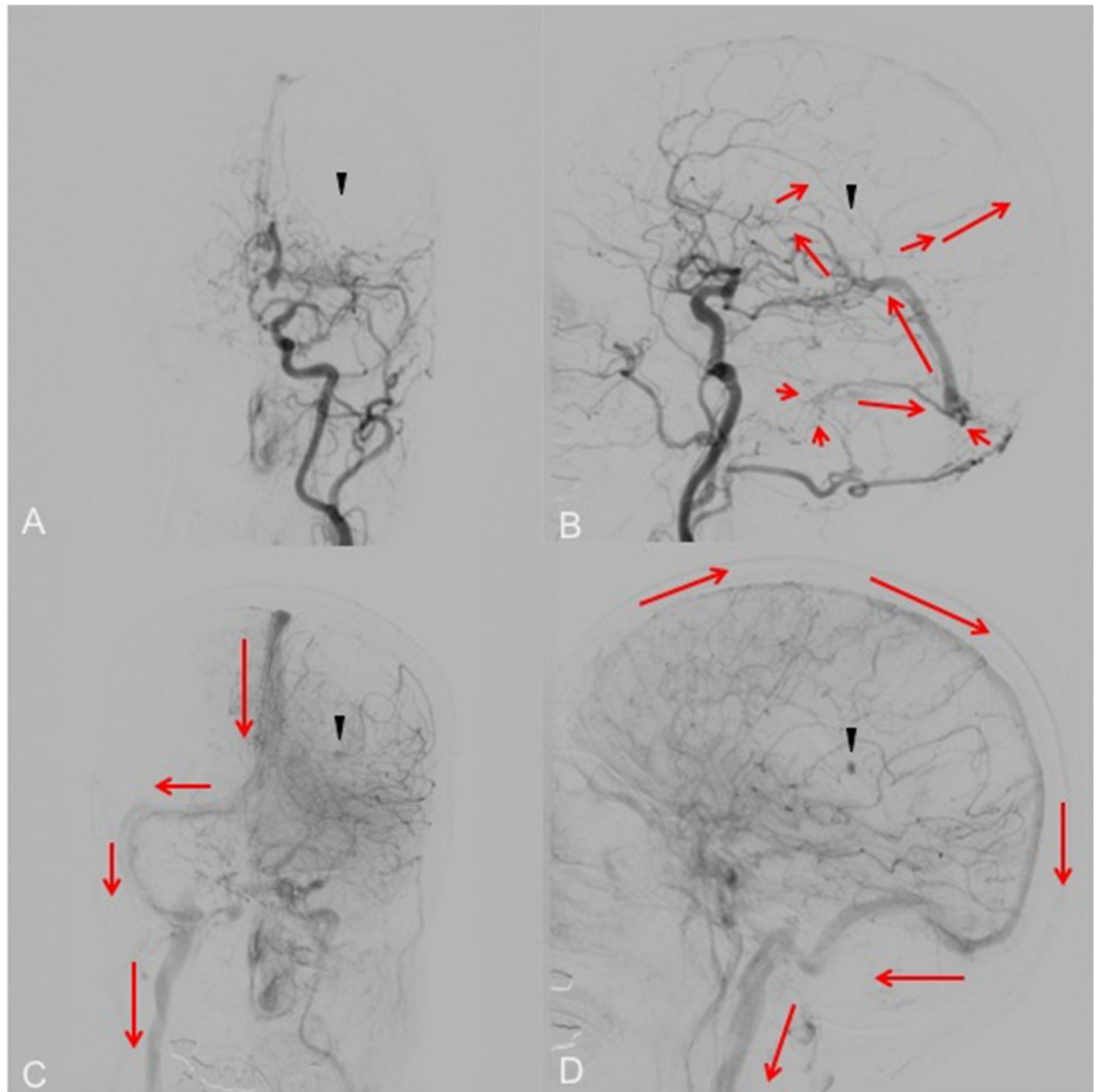


Figure3

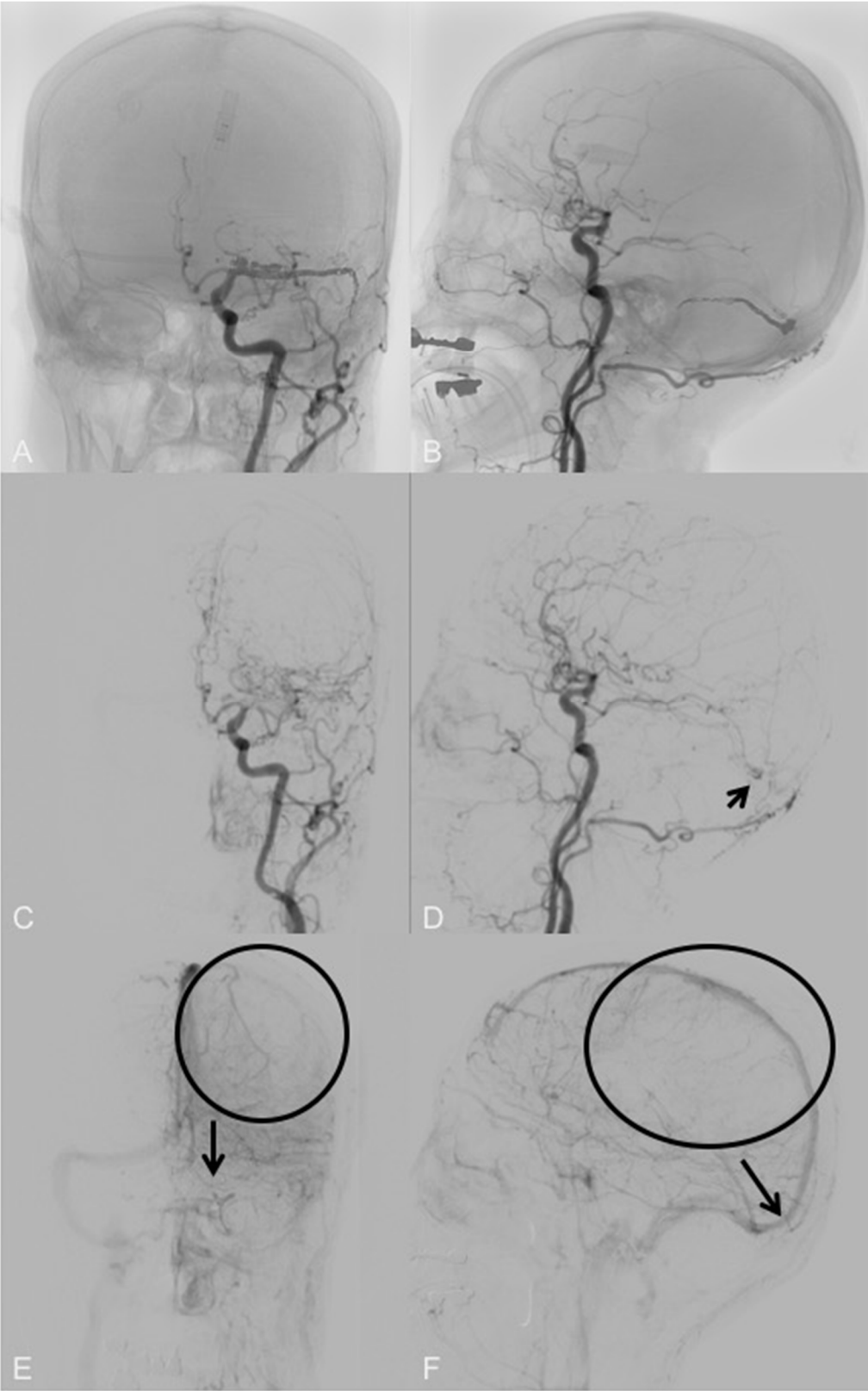


Figure 4

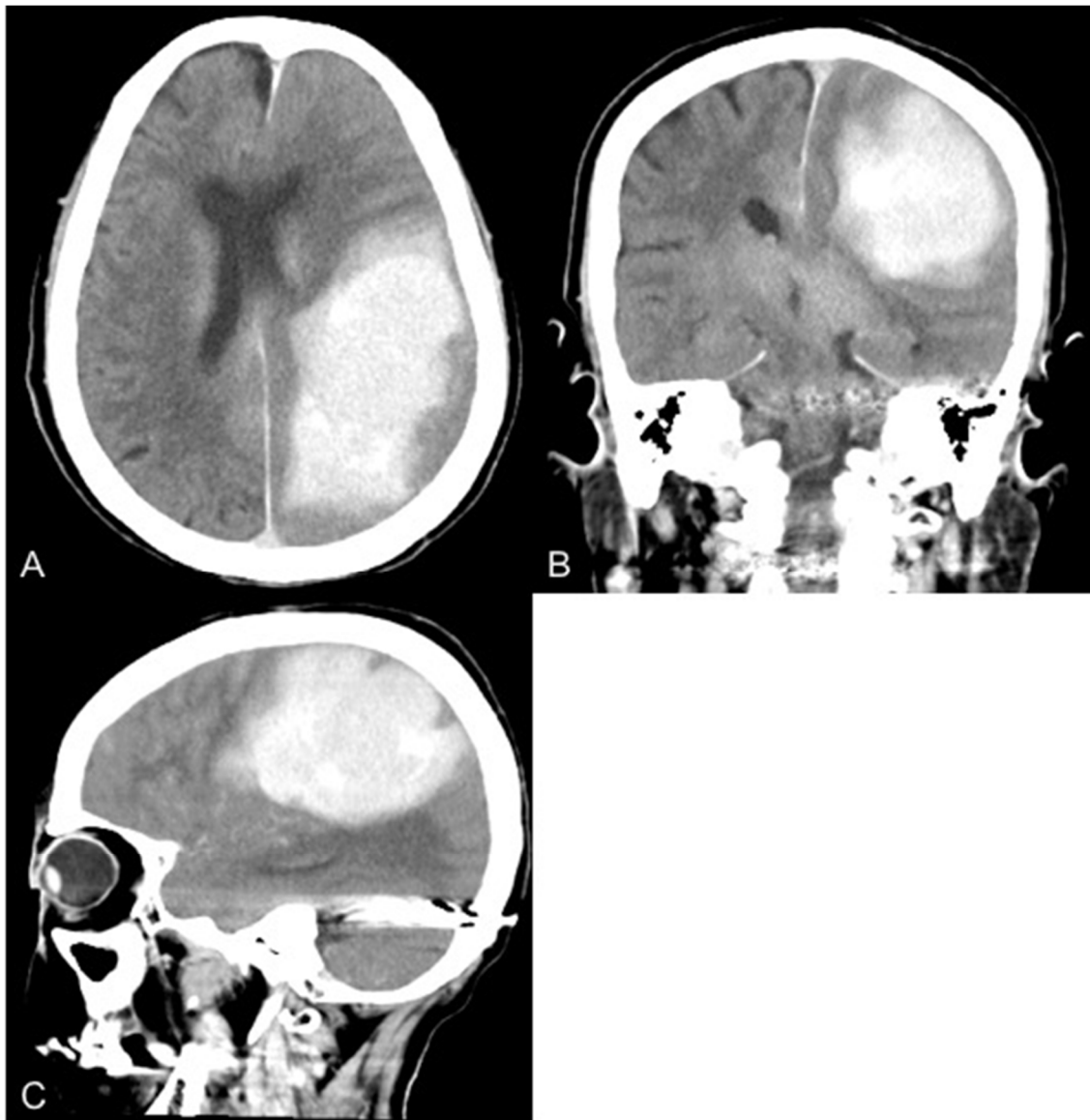


Figure5

