
症 例

脊髄硬膜動静脈瘻の 1 例

大西庸介¹⁾, 紺野 広²⁾, 南波孝昌³⁾, 佐藤雄一³⁾, 柴内一夫³⁾

八戸赤十字病院 初期研修医¹⁾, 同脳血管外科²⁾, 同脳神経外科³⁾

Spinal dural arterio-venous fistula: a case report

Yosuke Onishi¹⁾, Hiromu Konno²⁾, Nanba Takamasa³⁾, Yuichi Sato³⁾, Kazuo Shibanaï³⁾

1) Resident in Neurosurgery, 2) Department of Cerebrovascular Surgery,

3) Department of Neurosurgery, Hachinohe Red Cross Hospital

Key words: spinal dural AVF, DSA, laminectomy, Foix-Alajouanine syndrome

Abstract

Introduction: We reported a rare case of spinal dural AVF.

Case presentation: A 75-year-old man was admitted to our hospital with the complaint of urination difficulty and progressive paraplegia. An L2-3 hemilaminectomy was performed, because it was considered that the symptoms occurred as a result of the narrowing of the spinal canal. But the symptoms were gradually getting worse after surgery. AT2-weighted MRI showed a flow void on dorsal aspects of the thoracic spinal cord. It was found that complete paraplegia, sensory disturbance below L1 level, and bladder and bowel dysfunction. DSA(Digital subtraction angiography) revealed that a draining vein was supplied from the shunt point and ascended to upper parts, and that the radicular artery was supplied from the L2 lumbar artery and connected to the shunt point. CTA(Computed tomography angiography) showed that the draining vein ran through the inside of the spinal canal. Surgery was carried out for spinal dural AVF. The draining vein running with cauda equina was found. It was confirmed that there were no other branches from the draining vein, and then the vein was ligated and cut. Paraplegia improved just after surgery. He could raise his right knee five weeks after the surgery, and the sensory disturbance also improved. Bladder and bowel dysfunction improved, and he felt a desire to defecate.

Results: The symptoms of the present case improved just after surgery. It has been suggested that the surgical treatment for spinal dural AVF may be the best option.

論文要旨

目的：脊髄に発生した硬膜動静脈瘻の稀な一例を報告した。

症例：75歳の男性。排尿困難と進行性の対麻痺で発症。当院整形外科にて、脊柱管狭窄症の所見を認め、L3上部の椎弓部分切除術を施行した。術後も症状の進行を認めた。胸椎MRI T2強調画像にて脊髄後面のflow voidを認め、脊髄硬膜動静脈瘻が疑われた。対麻痺はMMT右1点、左1点となっており、L1以下の感覚障害と、膀胱直腸障害を認めた。カテーテル脊髄血管造影にて、左のL2の腰動脈から根動脈に移行し、シャントポイントを経て上行する流出静脈を認めた。CTAでは、腰動脈がL2の椎体に沿って走行し、椎間孔内から根動脈としてシャントポイントを経て流出静脈を形成している所見を認めた。脊髄硬膜動静脈瘻の診断にて、外科的治療を施行した。椎弓切除後、硬膜を切開し馬尾神経を右側によけると、腹側を走行する流出静脈を確認できた。この流出静脈を尾側に追っていき、他に分岐がないことを確認してクリップをかけ、結紮し処理した。術直後に、対麻痺はMMT右2点、左2点と改善を認めた。術後5週目には右下肢は膝立可能になり、感覚障害は5/10まで改善した。膀胱直腸障害は、便意がわかるまでに改善を認めた。その後リハビリ目的に転院した。

結語：脊髄硬膜動静脈瘻の一例に外科的治療を施行し、術直後より症状の改善を認めた。脊髄硬膜動静脈瘻は、静脈鬱滞による慢性虚血性の病態であり、症状が進行性に増悪するため、迅速な治療が求められる。

I. 緒言

脊髄硬膜動静脈瘻の臨床症候の特徴は、成書¹⁾では初発症状として下肢に放散する疼痛や腰痛、背部痛が多いといわれている。それに続き、

下肢脱力、歩行障害が起こってくる。痙性対麻痺があり、進行すると弛緩性となり膀胱直腸障害も加わる。感覚障害としては脊髄空洞症様の解離性感覚障害が仙髄に始まり、下肢、そして腰部、更に下部胸髄まで上行する。進行すると全感覚消失となる。病理学的には、脊髄に異常に拡張、肥厚、蛇行した血管があり、主として脊髄の灰白質、更には白質にも及ぶ壊死が認められる。治療法としては外科的治療法、血管内治療法がある。近年血管内治療法においては治療器具の進歩により治療成績は向上してきているが、再発により、手術が必要となる症例も数例報告されている²⁾¹⁵⁾。

II. 症例

症例：75歳、男性

主訴：両下肢脱力、排尿障害

既往歴：高血圧、狭心症

現病歴：2013年9月20日、排尿困難と両下肢の脱力を認め、近医を受診。腰椎のCTを施行した。L・2/3、L・4/5に狭窄があり、10月14日、当院整形外科に紹介された。腰部脊柱管狭窄症と診断され、10月30日、両側L2/3椎弓切除術を施行したが、術後も症状の進行を認めた。整形外科手術前の10月24日の胸椎MRIを見直したところ、脊髄の動静脈シャント疾患と診断され、12月4日、脳神経外科へ紹介、転科した。現症：JCS:1、両下肢完全麻痺（MMT右:1点、左:1点）、右下肢感覚低下、膀胱直腸障害
画像所見:胸腰椎MRI T2強調画像(図1)では、Th2レベル以下の脊髄髄内に高信号を、脊髄背面にはflow voidを認めた。CTA(図2)では、L2-3椎間孔から上行する流出静脈を認めた。脊髄血管撮影:左のL2の腰動脈選択造影では、前脊髄動脈が造影され、またシャントポイントを経て、上行する拡張した流出静脈を認めた(図3)。



図1：Gadolinium-enhanced sagittal T2-weighted MR images showing hyperintensity of the spinal cord and signal voids especially on the dorsal aspect of the cord.

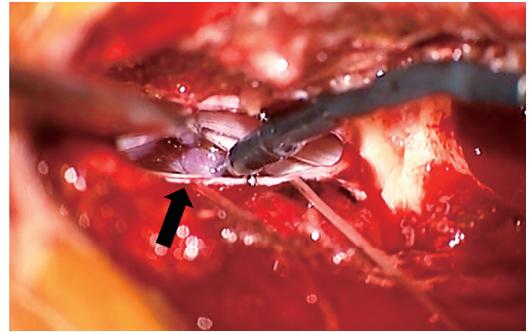


図4：Operative image showing the view of the hemilaminectomy. A draining vein (arrow) is observed behind the dorsal spinal roots. The ascending flow was detected by a doppler flow meter and then this vein was cauterized and cut.

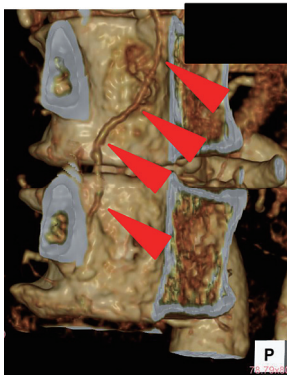


図2：Enhanced lumbar CT showing drainer arising from the L2-3 vertebral foramen.

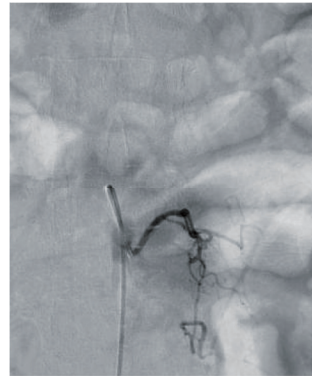


図5：Postoperative DSA. The draining vein can not be observed angiographically.

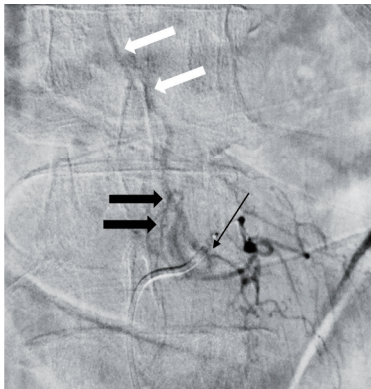


図3：spinal angiogram of the left L2 lumbar artery. Narrow black arrow: AV shunt. Double black arrows: anterior spinal artery. Double white arrows: draining vein.



図6：Postoperative Gadolinium-enhanced T2-weighted MR images. Hyperintensity of the spinal cord and signal voids on the dorsal aspect of the cord were not observed.

入院後経過:翌年, 1月22日, 手術を施行した. 手術所見:全身麻酔下に, 腹臥位で, 前回の手術創を開き, L1-L3を露出し, L2下部とL3上部の椎弓切除部硬膜を切開した. L2の神経根を露出したが, 拡張した流出静脈は確認できなかった. L2の神経根に流出静脈が伴走していない可能性があり, L1下部とL2上部の椎弓を追加切除した. その際, 脊椎が術後に不安定とならないように, L2の椎弓を5mm程度と関節を温存した. 硬膜を切開すると, 拡張したred veinが確認された(図4). Doppler血流計で, 血流は上行性で, 中途にクリップをかけると, 吻側の色調が暗紫色に変化した. 尾側は赤いままで, その他に十分な径を有する静脈が無い事により流出静脈と判断し, 結紮の上, 焼灼切断した. 止血を確認し, 硬膜を縫合. 髄液瘻予防のため, ネオパール®とボルヒール®を使用. 筋群と皮膚を縫合し, 手術を終了した. シャントポイント自体は確認できなかった.

術後経過:術直後より, 対麻痺はMMT右1点, 左1点からMMT左右とも2点に改善した. 術後8日目に脊髓血管造影でL2腰動脈を選択造影したところ, 流出静脈は造影されなかった(図5). 術後11日目のMRI T2強調画像にて, 髄内の高信号は消失しており, 脊髓背側のflow voidの消失も認めた(図6). 術後5週間目には, 右下肢は膝立可能にまで改善を認めた. 感覚障害は10/10から5/10まで改善し, 膀胱直腸障害は, 便意が認識できるようになった. その後, リハビリを目的に転院した.

Ⅲ. 考 察

硬膜動静脈瘻の初発症状は, 下肢放散痛, 腰痛, 背部痛が多く, 次に, 運動障害が出現し, 下肢脱力, 歩行障害, 痙性対麻痺, 弛緩性麻痺と進む. 感覚障害としては, 脊髓空洞症様の解離性感覚障害が, 仙髄から下部胸髄へ上行し, 進行すると知覚の全消失に至る. 膀胱直腸障害も病勢の進行に伴い顕現する. 40歳以上の男

性の罹患率が高く, 男性と女性の比は4:1と報告されている²⁾. 発症の原因は不明であることが多いが, 手術や外傷による後天的な症例も報告されている²⁾. 好発部位は胸椎から腰椎にかけてで, 94%はTh5以下に, 70%が左側に瘻を有する³⁾. 頸椎レベルでの発生は稀である. Niimiらは, 男性42人, 女性7人の脊髓硬膜動静脈瘻を纏めているが, 平均年齢は60歳, 全例myelopathyで発症し, 最も高位の流入動脈はTh4レベルであったと報告している⁴⁾. Sherifらは, 男性11例, 女性1例, 計12例の報告をしているが, 年齢が50~71歳と, 疫学的な諸項目には, 諸家の報告²⁾⁴⁾¹⁵⁾に大きな相違は無く, 本症例も, その範疇を逸脱しない. やや, 高齢での発症であり, 後天性である事を強く推測させるが, 整形外科での根治切除術以前の発症であり, 外因として明らかなものは見当たらない. 強いて挙げるとすれば, 脊柱管狭窄症自体が脊髓の循環障害をきたし, 外因となった可能性は残るが, 因果関係を論じた文献を渉猟しえない.

画像診断については, 軟部組織分解能に優れたMRIが脊髓硬膜動静脈瘻に関連する様々な所見を提供する⁵⁾. 多くの症例でT2強調画像にて脊髓背面に点状あるいは蛇行した線状低信号(flow void)を呈する. 脊髓円錐の腫大, 髄内の高信号もよく認められる所見で, これは浮腫, 軟化, 壊死を反映しており, 横断面では, 灰白質はその形態を保ったまま強い高信号を示す. 治療を考えるに際しては, 動静脈のシャントポイントを把握する必要がある. 近年のMRAやCTAの進歩は, シャントの高位検索を可能にした. ただし, 最終的にDSAで確認する必要がある⁶⁾. シャントポイントが単一か複数か, 硬膜の内か外か, feederが脊髓栄養血管であるかどうか, どの静脈に還流するか等々を把握する事によって, 脊髓硬膜外動静脈瘻や, Perimedullary fistula等の類縁疾患との鑑別が可能となる. また, シャントポイントレ

ベルの根動脈から前脊髄動脈が還流されるか否かは、血管内治療か観血的外科治療かの、治療法の選択に際しての最終判断材料となる。未だDSAを用いた選択的血管造影は、診断のgold standardであると言える。本症例では、1回目DSAでAdam-Kiewicz動脈や他の神経根髄質動脈が確認できず、2回目DSAのsessionでマイクロカテーテルを左L2腰動脈末梢に送って、やっと、根動脈から、シャントポイントを経て上行する拡張した流出静脈と、前脊髄動脈が確認された。前記血管構築を有する場合、血管内治療での脊髄虚血のriskが高く、必然的に外科治療が選択された。また、画像の質が低かった事が、診断DSAが2度に、また、マイクロカテーテルを要した事に繋がっているが、中でも、本症例において、前脊髄動脈の灌流が極度に遅延していた事が、DSAが2度にわたって行われた最大の要因となっている。脊髄の鬱滞が強いと脊髄静脈は造影されず、また、前脊髄動脈の造影も延長する。20秒以上の前脊髄動脈への造影剤の停滞は、脊髄硬膜動静脈瘻の存在を強く示唆する。これは、静脈還流障害を強くきたしている事の傍証でもあり、本症例での症状の急速な進行を裏付ける所見でもある。呼吸を止めて撮影を可能にする全身麻酔、腸管蠕動を抑える前投薬の投与、インジェクターを用いた一定量の造影剤の10秒程度の注入、撮像時間の40秒程度への延長等は、他の疾患の診断DSAで、一般的には行われない処置や手技であるが、本疾患の診断DSAに際しては、適宜取舍選択されるべき項目である。ただし、本症例の様に急速に症候が重篤化する症例では、画質を上げるための、これらの処置や手技は取舍選択されるべき項目ではなく、全て必須と考えるべきである⁷⁾。撮影に際しては、傍脊髄静脈から硬膜外への還流が、通常、胸髄レベルで認められないため、頸部～頭蓋内、馬尾レベルを評価出来る様、広い撮像範囲を設ける必要もある。

Sherifら²⁾は、12例の脊髄硬膜動静脈瘻の症例について、治療法と転機との相関について検討している。9例が外科的治療を施行されており、3例が血管内治療を施行されているが、血管内治療を施行されたうち2例は再発しており、そのうち1例は外科的に再手術が施行されている。新見らは、47例の血管内治療の初期成功率は87%で、うち再発例は8例であったと報告している。液体塞栓物質NBCAが瘻孔までしか到達しなかった時には20%の再発をみたが、流出静脈に達した場合には、再発がなかったとも報告している⁷⁾。Jellemaらも、24例の血管内治療施行例中、NBCAを流出静脈に到達させることができずに、半数に再発を認めているが、NBCAが流出静脈に達した症例での再発は認めていない⁸⁾。血管内治療は近年デバイスの性能向上により治療成績は向上してきているが、外科的治療と比べるとまだ再発例は多く報告されている²⁾。それは、流入動脈が小さくて複数である場合や、流出静脈にうまく塞栓子が留置できなかった場合などが原因として挙げられている。また、シャントが、消失したにもかかわらず、症候の悪化を見ることもあり、脊髄静脈の血栓化が原因として考えられ、抗凝固療法や、ステロイド投与、volume expansionなどが行われている⁹⁾。血管内治療は、DSAに引き続き、治療を行えるなど、迅速性の面では一般的に有利と考えられているが、再発による根治の遅れ、静脈の血栓化による症候の悪化などの不利な面も多く有す。脊髄硬膜動静脈瘻の治療成功に重要なことは、臨床症状から迅速に本症を見極めて、MRI/A、CT/CTAで高位診断をつけたのち詳細な血管造影を施行することにある。迅速な治療が本症の転機の改善に最も重要であり、治療前の患者の症状の進行度が術後の転機に最も相関する¹⁰⁾。

Foix-Alajouanine syndromeと呼ばれる脊髄硬膜動静脈瘻の病態の終末期は、主として灰白質の壊死で、重症化した場合には白質に及ぶ¹¹⁾。

治療における目標は静脈鬱滞を除去し、脊髄再生の機会を得ることにある¹⁰⁾。そのためには、外科的治療または血管内治療によって病変部の切断ないし遮断することが必要である⁴⁾。脊髄硬膜動静脈瘻の外科的遮断術とは、シャントポイントより硬膜内に逆流する静脈を露出し直視下に凝固遮断する方法である。血管内治療に対し確実な方法であり、前脊髄動脈と同じレベルからの栄養動脈であっても遮断が可能であり、この方法を第一選択としている施設もある。しかし確実に病変を露出できる技術が必要である他、血管内治療よりは侵襲が大きく、手術部の血腫形成、髄液漏、感染などの合併症が存在するため外科的遮断術は血管内治療のriskの高い例もしくは不成功例に対し行う施設も多い⁹⁾。Afsharらは、11例の瘻の切除、8例での流出静脈の離断を行い、全例の治癒を報告している¹³⁾。Van Dijk JMらは、脊髄虚血のriskに配慮し、前脊髄動脈が、feederと同じレベルから造影されない場合に血管内治療を施行している³⁾。血管内治療は手術に対し迅速性において勝るが、本症例でも、同じsegmental arteryがfeederと前脊髄動脈を灌流していること、また、feeder systemが微細であり静脈側の塞栓が不十分となる可能性も低くないと考えたことより、外科的治療を選択した。Niimiらも、feederから脊髄動脈が認められる場合は、外科的治療を推奨している⁴⁾。脊髄静脈の40%において、神経根と一緒に走行せず、神経根と関係の無い部分で硬膜を貫通する場合もあり、シャントポイントを硬膜内から認識できない事がままある。椎弓切除の範囲を決める際には、segmental arteryのレベルだけでなく、種々の画像を総合的に判断して決める必要がある¹⁵⁾。一方、脊髄硬膜動静脈瘻の還流根静脈は、常に1本である事より流出静脈さえ確保すれば根治を得る事ができる⁴⁾。流出静脈を確実に確保するため、流出静脈の流出方向に比重を置いて、同方向にやや広めに開ける事が、椎弓切除術に

おいて、手術時間を短くするための要点となる。治療が、完遂された後は、概ね運動機能、深部感覚、表在感覚の順に回復していく⁷⁾。

Table 1

Aminoff motor disability scale

Disability	Degree
Hypesthesia without gait restriction	1
Reduced tolerance to exercise	
Need a cane for walking	3
Need for two canes or crutches to walk	4
Inability to stand: patient in wheelchair or in bed	5

Sherifらは、患者の麻痺の評価方法にAminoff motor disability scale(ALS)を用いている(Table 1)。治療前と治療後の点数を比較すると、治療後にALS 0点まで改善したのは2例のみであり、いずれも治療前はALS 3点であった。治療前にALS 4点以上の麻痺を認めていた症例は、治療後に麻痺の改善を認めないか、軽度改善を認めるのみであった。治療前に膀胱直腸障害は8例で認めたが、治療により改善したのは2例のみであった²⁾。未治療のまま2～3年経過した症例は、深刻な神経症状が残ることが多い。Nagataらは、罹病期間は転機と相関せず、年齢と、術前の状態のみが相関したと報告している¹⁰⁾。このことは、症候の重篤度が、治療の緊急度を決めるという事でもある。排尿、排便、性交障害などは、特に回復が悪い事が知られており、これらの症候が出現する前に、脊髄が不可逆的壊死に陥る前に、DSAで迅速に確定診断をつけ、すみやかに方針を決め、治療を行う事が重要である⁷⁾。

IV. 結語

我々は、脊髄に発生した硬膜動静脈瘻孔の1例を経験した。脊髄硬膜動静脈瘻においては迅速な診断・治療が症状改善に非常に重要であるが、外科的治療は、根治性の高さから治療法の第一選択として考えてよい。

文 献

- 1) 太田富雄, 松谷雅生: 脳神経外科学. 金芳堂, 京都, 2008, 1728-1740.
- 2) Sherif R, Mohamed A, Waseem A, Tamer H: Management of spinal dural arterio-venous fistulas. Report of 12 cases and review of literature. Clin Neurol Neurosurg 2014; 125: 81-86.
- 3) Van Dijk JM, TerBrugge KG, Willinsky RA, Farb RI, Wallace MC: Multidisciplinary management of SDAVF: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. Stroke 2002; 33: 1578-1583.
- 4) Niimi Y, Berenstein A, Setton A, Neophytides A: Embolization of SDAVF: Results and Follow-up. Neurosurgery 1997; 40: 675-683.
- 5) 宮坂和夫: Foix-Alajouanine症候群の画像診断. 神経内科 2010; 73: 227-233.
- 6) Oldfield EH. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. Semin Cerebrovasc Dis Stroke 2002; 2: 209-226.
- 7) 新見康成: SDAVFの診断と治療. 脳神経外科 2004; 56: 863-872.
- 8) Jellema K, Sluzewski M, Jan van Rooij W, C Tjijssen Cees, N Beute Guus: Embolization of spinal dural arteriovenous fistulas: importance of occlusion of the draining vein. J Neurosurg(spine) 2005; 2: 580-583.
- 9) Song JK, Gobin YP, Duckwiler GR, Murayama Y, Frazee JG, Nartin NA, et al.: NBCA embolization of SDAVF. AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22: 40-47.
- 10) Nagata S, Morioka T, Matsukado K, Sasaki T, Yamada T: Factors that affect the surgical outcomes of spinal dural arteriovenous fistulas. Surg Neurol 2006; 65: 563-568.
- 11) 田代邦雄: Foix-Alajouanine症候群 -概念と臨床症候-. 神経内科 2010; 73: 219-226.
- 12) 青山剛: Foix-Alajouanine症候群の外科的治療. 神経内科 2010; 73: 241-245.
- 13) Afshar JK, Doppman JL, Oldfield EH: Surgical interruption of intradural draining vein as curative treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. J Neurosurg 1995; 82: 196-200.
- 14) 滝和郎: 硬膜動静脈瘻塞栓術ハンドブック. 診断と治療社, 東京, 2011, 149-162.
- 15) Song JK, Vinuela F, Gobin YP, Duckwiler GR, Murayama Y, Kureshi, et al.: Surgical and endovascular treatment of SDAVF: long-term disability assessment and prognostic factors. J Neurosurg(spine) 2001; 94: 199-204.

