

症例報告

両側視床病変を呈した硬膜動静脈瘻の1例

山本 隆広 渡邊 聖樹 三浦 彰子
 平原 智雄 平野 照之* 内野 誠

要旨：症例は51歳の男性である。2カ月前より頭痛、活動性の低下、見当識障害が徐々に進行し当科入院した。頭部MRI T₂強調画像にて両側視床に高信号域をみとめ、左傍中脳に静脈の拡張と思われるflow voidをみとめた。脳血管造影にて、左上錐体静脈洞部に硬膜動静脈瘻をみとめた。流入動脈は内頸動脈が中心であり、流出静脈は深部静脈系へ逆流していた。このため両側視床の灌流障害をきたしていると考えられた。主な流入血管に対し経動脈的塞栓術を施行したところ見当識障害と視床病変の改善がえられた。硬膜動静脈瘻は両側視床病変の原因となることもあり、治療介入で改善が期待できるため、早期診断が望ましい疾患である。

(臨床神経 2010;50:718-724)

Key words：硬膜動静脈瘻，視床，上錐体静脈洞

はじめに

硬膜動静脈瘻(DAVF: dural arteriovenous fistura)は硬膜に発生する異常な動静脈短絡であり、頭蓋内動静脈奇形(AVM: arteriovenous malformation)全体の10~15%を占める¹⁾。その大半は横・S状静脈洞部や海綿静脈洞部に発生し、上錐体静脈洞部(SPS: superior petrosal sinus)に発生するDAVFはまれである²⁾。また、両側視床病変を呈する疾患には脳梗塞、脳炎、腫瘍³⁾、深部脳静脈洞血栓症^{4)~6)}、中毒等⁷⁾が挙げられるが、診断に難渋したという報告も少なくない。今回、われわれは両側視床病変を呈した硬膜動静脈瘻の1例を経験した。文献の考察を加えここに報告する。

症 例

症例：51歳、男性

主訴：活動性の低下、ぼんやりしている

職業：営業職。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：父が脳卒中(詳細不明)。その他、頭蓋内病変の家族歴なし。

現病歴：2009年4月から仕事が忙しくなり、生活が不規則になっていた。5月上旬より軽度頭痛が出現、37℃程度の微熱もみとめていた。6月に入り、ふらつき、活動性の低下が出現し、質問に対する受け答えが不十分で仕事ができなくなったため、近医精神科を受診し、うつ病・認知症等がうたがわれた。その後、複数の病院を受診するも診断がつかず、前医を受

診した。頭部MRIが施行され、両側視床にT₂強調画像で高信号域をみとめた。脳炎・血管障害・腫瘍等がうたがわれ、診断確定および加療目的に当院当科緊急入院となった。

入院時現症：身長170.0cm、体重69.6kg、血圧(右)141/97mmHg、(左)149/93mmHg、脈拍70/分・整、呼吸数16/分、体温36.5℃・発熱なし、眼窩部血管雑音なし、頸部血管雑音なし、心肺腹部に異常なし、一般身体所見に異常なし。

入院時神経学的所見：認知機能の障害(見当識障害、記憶障害)をみとめ、改訂長谷川式簡易知能検査(HDS-R)は11点、Mini-Mental State Examination(MMSE)は16点であった。時間、場所、生年月日がいえず、数字の逆唱・計算も不可であった。記憶障害は近時記憶に障害をみとめたが、遠隔記憶および即時記憶は保たれていた。その他、脳神経・運動系・感覚系・協調運動はいずれも正常。深部腱反射も正常で病的反射はみとめなかった。

検査所見：血液一般は正常で血液生化学は肝・腎機能、電解質、血糖などもふくめ正常であった。C-reactive proteinは陰性だった。凝固系はfibrinogen 220mg/dL、antithrombin III 100%、fibrin/fibrinogen degradation products 1.2μg/mL、D-dimer 0.7μg/mL、α₂ plasmin inhibitor・plasmin complex (PIC) 0.89μg/mL、thrombin-antithrombin complex (TAT) 5.25ng/mLであり、TAT・PICの軽度高値をみとめた以外正常であった。

髄液検査では、蛋白66.5mg/dLと軽度の上昇をみとめたが、細胞数2/μL、圧180mmH₂Oと正常であり、脳炎は否定的であった。脳波では特記すべき異常をみとめなかった。

入院後施行した頭部MRIでもT₂強調画像、FLAIR画像にて両側視床に高信号域をみとめた。同部位は拡散強調像

*Corresponding author: 熊本大学大学院生命科学研究部神経内科学分野〔〒860-0811 熊本県熊本市本荘1丁目1-1〕
 熊本大学大学院生命科学研究部神経内科学分野
 (受付日：2010年7月9日)

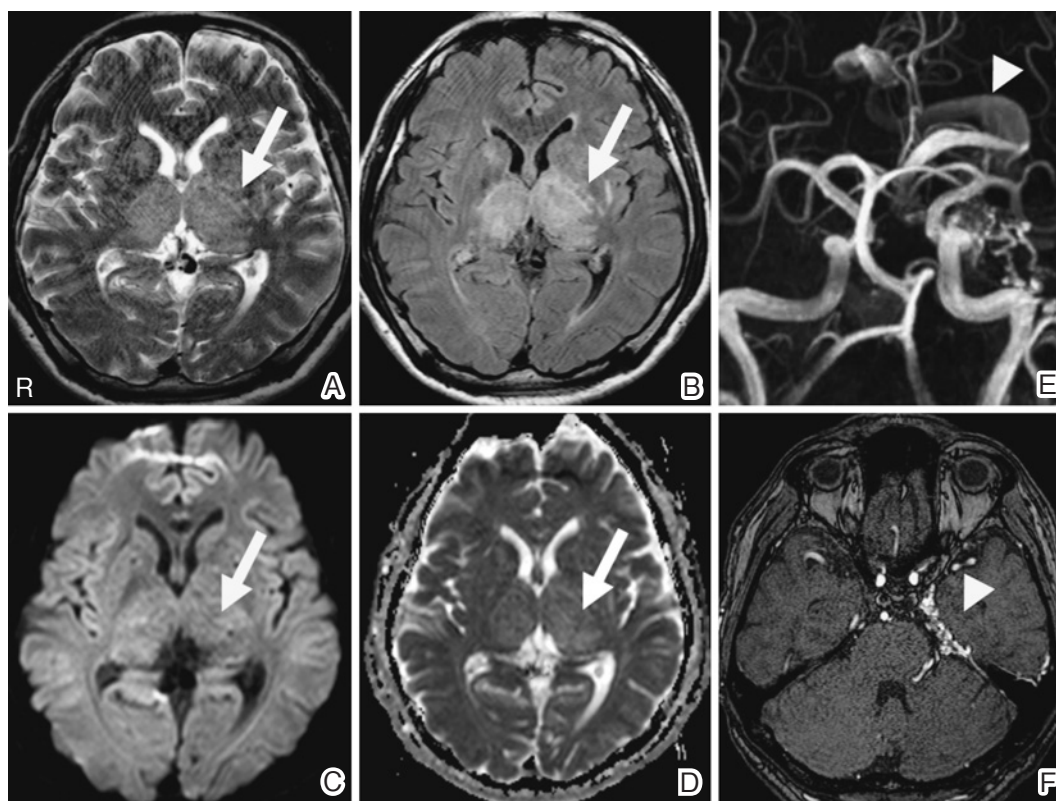


Fig. 1 Pre-treatment (A) T₂-weighted MRI, (Axial, 3T, TR 4,000ms, TE 80ms) (B) fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sequence (Axial, TR 10,000ms, TE 120ms), (C) Diffusion-weighted images (DWI), (3T, TR 3,400ms, TE 68ms, b value : 1,000 sec/mm²), (D) apparent diffusion coefficient (ADC) map, (E) magnetic resonance angiography (MRA), and (F) source image of MRA. T₂-weighted MRI reveals symmetric hyperintense lesions of bilateral thalamus. DWI shows no decrease. On the ADC map, there is a slightly hyperintense lesion in the same area as on T₂-weighted MRI and FLAIR (arrows). MRA shows the enlarged veins, and source image of MRA reveals abnormal intensity lesion in the superior petrosal sinus area (arrowheads).

(DWI)では明らかな信号変化はなく、apparent diffusion coefficient map (ADC-map)で軽度高信号をみとめ、血管原性浮腫がうたがわれた (Fig. 1)。また、T₂強調画像で左傍中脳から視床上部にかけて静脈の拡張と思われる flow void をみとめた (Fig. 2)。MRA では、通常では確認できない静脈が描出されていること、MRA 元画像において左上錐体静脈洞部に多数の高信号域が確認されることから硬膜動静脈瘻がうたがわれた (Fig. 1)。T₂*画像では出血性病変を示唆する低信号域はみとめなかった。

脳血流シンチグラフィでは両側視床、左基底核の血流低下をみとめたが、Diamox 負荷にて視床の予備能低下は軽度であった。

脳血管造影施行したところ、左SPS部にDAVFをみとめた。主な流入動脈は左内頸動脈系と左中硬膜動脈であり、流出静脈は脳底静脈へ流出していた。また、直静脈洞の描出がなく、脳底静脈からガレン大静脈にかけて血管が拡張しており、拡張したガレン大静脈からは内大脳静脈への逆流をみとめた (Fig. 3, 4)。

臨床経過：上記検査結果より本例は脳底静脈の鬱滞および

内大脳静脈の逆流により、両側視床の灌流障害をきたしているものと考えられた。治療として、本例が症候性で症状が進行性であったことから外科的治療を選択した。病変が深部にあり、開頭術のリスクが高いため、まずは血管内治療を先行した。シャント部への経静脈的アプローチは困難であったため、経動脈的にシャント量を低下させる方針とし、主な流入血管に対してコイルと液体塞栓物質をもちいて経動脈的塞栓術を施行した。その結果、術直後の血管造影では深部静脈系への逆流の著明な減少によりDAVFが縮小し (Fig. 5)、術翌日にはHDS-Rは26点、MMSEは23点まで改善した。また、術前にみとめていた頭痛、活動性の低下も急激に改善した。術後10日目に施行した頭部MRIでも視床病変の改善をみとめた (Fig. 6)。退院後は社会復帰を果たしている。今後は残存する病変に対してγナイフ治療方針である。発症から半年後の経過観察でも症状の再増悪はみとめていない。

考 察

頭蓋内AVMは脳組織に発生する動脈と静脈の短絡を主体

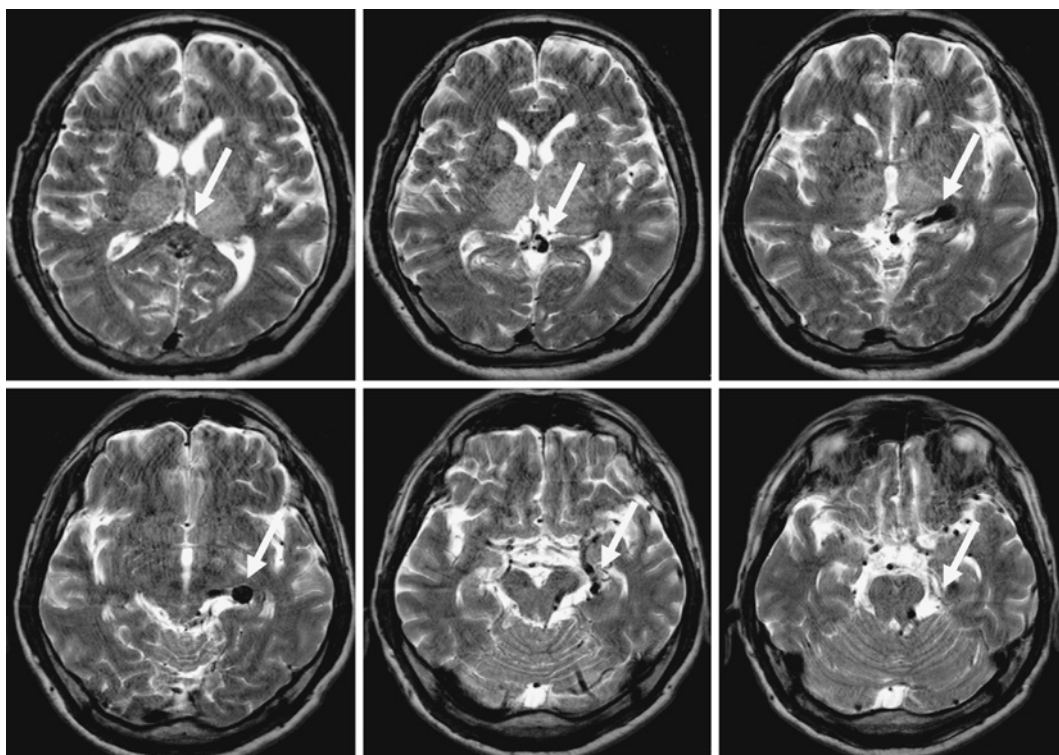


Fig. 2 Pre-treatment T₂-weighted MRI. T₂-weighted MRI reveals abnormal flow void that represents the enlarged veins (arrows).

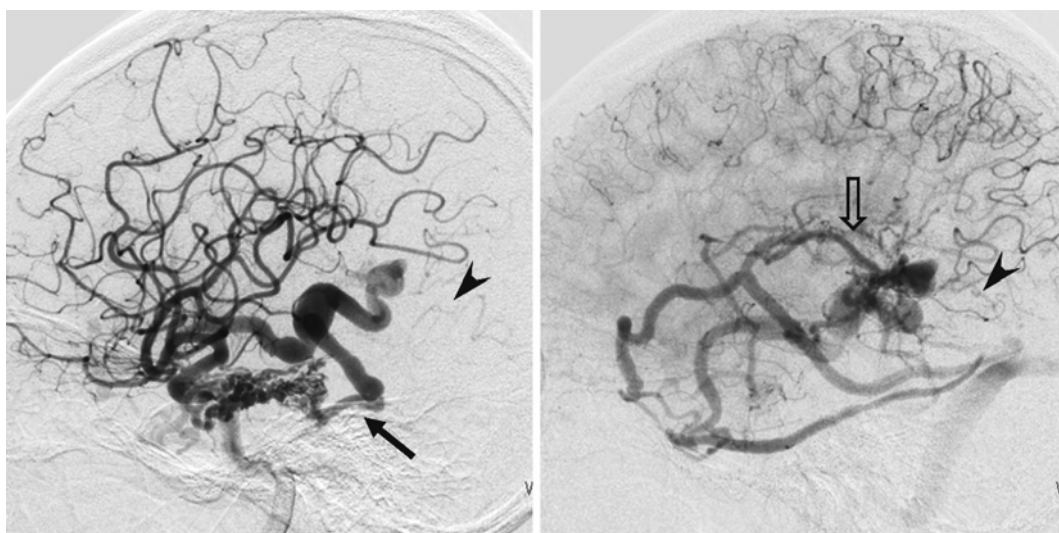


Fig. 3 Pre-treatment left internal carotid angiogram, lateral projection. Angiogram shows dural arteriovenous fistula (DAVF) of the superior petrosal sinus (SPS) (closed arrow). Straight sinus is not revealed (arrowheads), and the venous drainage is retrograde into the internal cerebral vein (open arrow).

とする。米国の調査によると無症候性もふくめた有病率は0.1%程度と考えられている⁸⁾。DAVFは硬膜血管が関係し、硬膜およびその周辺に発生するAVMであり、頭蓋内AVM全体の10~15%といわれている。もっとも頻度が多い発生部位は横・S状静脈洞部であり、DAVFの60~70%を占める。

次に多いのが海綿静脈洞部であり、DAVF全体の20~25%である。その他の主な発生部位としては篩骨部や上矢状静脈洞部が挙げられ、本例のようにSPS部に発生するDAVFはまれであり¹⁾、本邦での報告はこれまで5例のみである。海外での報告もふくめると、われわれのしらべえた範囲では、自験

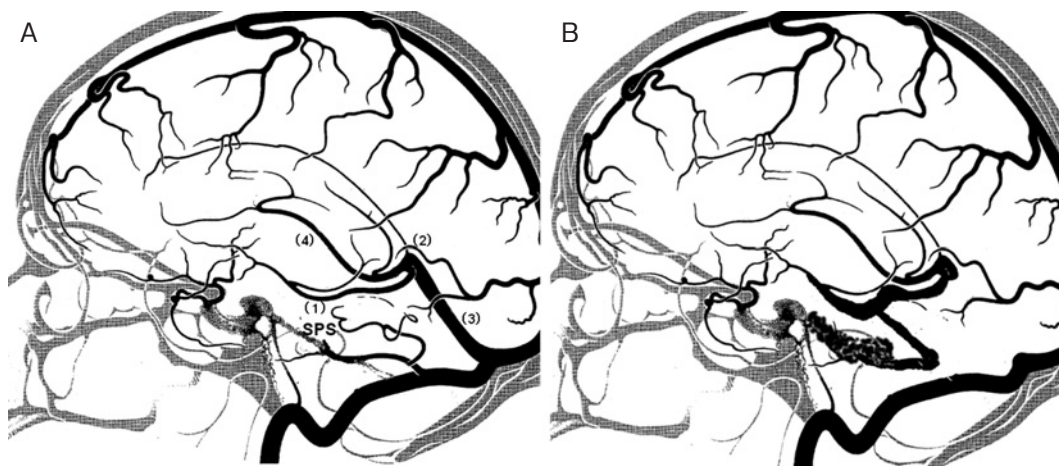


Fig. 4 Scheme of cerebral veins and sinuses, lateral view.²⁶⁾ (A) normal image, (B) this case. In this case, (1) the basal vein and (2) the vein of Galen are enlarged. (3) The strait sinus is not revealed, and the venous drainage is retrograde into (4) the internal cerebral vein.



Fig. 5 Post-treatment left internal carotid angiogram, lateral projection. Remarkable reduction of the DAVF is confirmed.

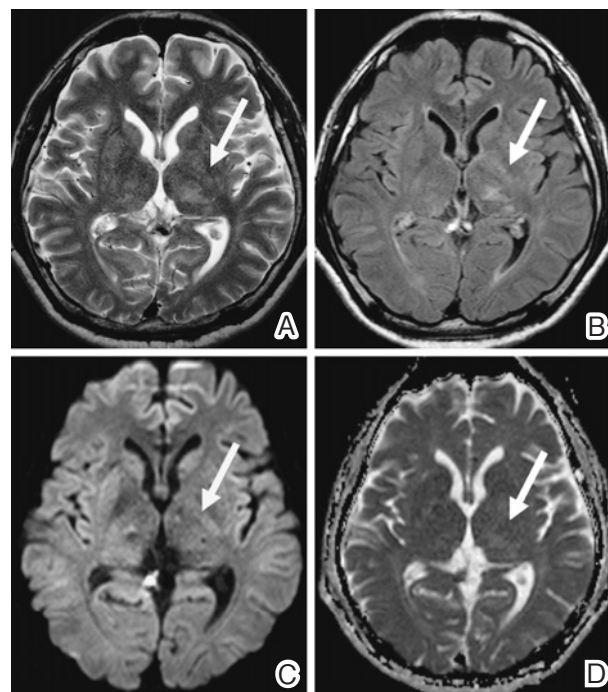


Fig. 6 On post-treatment (A) T₂-weighted MRI, (B) FLAIR sequence, (C) DWI and (D) ADC-map. The hyperintense area has disappeared (arrows).

例をふくめ60例であった(複数論文に重複した報告および学会報告は除く)^{2)9)~23)}。このうち、個々の症例の詳細な記載があり、文献が入手可能であった41例について、臨床病態を検証した^{2)9)~13)15)~20)22)}。これまでの報告では、多くの症例において流出静脈は皮質静脈であり、主な発症形式は出血、頭痛、耳鳴り等であった。41例のうち、認知機能の障害で発症した例はなく、本例はSPS部のDAVFのなかでもまれな発症形式であったといえる(Table 1)。

視床からの静脈は内大脳静脈・脳底静脈を経てGalén大静脈から直静脈洞、横・S状静脈洞へと灌流する。本例でみとめ

たSPS部のDAVFは、脳底静脈からGalén大静脈にかけて流出していたが、直静脈洞への灌流をみとめなかった(Fig. 3, 4)。本例がSPS部に発生したDAVFのなかでもまれな発症形式となったのは、直静脈洞への正常灌流がなかったために脳底静脈からGalén大静脈にかけての血流の鬱滞、内大脳静脈の逆流がおり血管原性浮腫(vasogenic edema)をきたしたためと考えられる。直静脈洞への正常灌流がなかった原因として深部脳静脈洞血栓症の報告もあるが⁴⁾⁵⁾、頭部MRI

Table 1

Reference/Patients, no.	Age (yr), Sex	Clinical presentation
our case	51, M	cognitive disorder
Kimura T et al, (2009)	85, F	headheaviness, nausea, vomiting
Yamaura I et al, (2009)	65, F	hemorrhage, headache, vertigo, vomiting
Lawton MT et al, (2008)	49, M	hemorrhage
〃	59, M	hemorrhage, coma
〃	49, M	hemorrhage
〃	76, M	hemorrhage
〃	72, M	hemorrhage
〃	49, M	tinnitus, headache
〃	71, F	asymptomatic
〃	67, M	tinnitus, headache
Kinouti T et al, (2008)	61, M	hemorrhage, headache, Cerebellar ataxia
Steiger HJ et al, (2006)	40, M	hemorrhage
Vougioukas VI et al, (2006)	21, F	hemorrhage, facial nerve palsy
Klisch J et al, (2003)	61, F	headache, retro-orbital pain, tinnitus, N. IV palsy
Ng PP et al, (2003)	45, M	headache
〃	72, M	hemorrhage
〃	77, F	trigeminal neuralgia
〃	41, M	hemorrhage, trigeminal neuralgia
〃	39, M	tinnitus
〃	59, M	hemorrhage
〃	39, M	headache
〃	55, M	trigeminal neuralgia
〃	59, M	hemorrhage
〃	64, F	tinnitus
〃	40, M	hemorrhage
〃	55, M	hemorrhage
〃	63, F	ophthalmoplegia, chemosis
〃	39, F	hemorrhage
〃	62, M	proptosis, chemosis, worsening of visual acuity
〃	42, M	hemorrhage
〃	77, M	headache
〃	49, M	hemorrhage
Houdart E et al, (2002)	64, F	cerebellar infarction
Kattner KA et al, (2002)	57, F	hemorrhage, seizure
〃	42, M	hemorrhage
〃	22, M	hemorrhage, seizure
Satoh K et al, (2001)	74, M	hemorrhage, coma
Ricolfi F et al, (1999)	75, F	thrombosis, tetraplegia, bulbar signs
Branco G et al, (1997)	72, M	hemorrhage, headache, vertigo

References of DAVF of SPS. 2)9) ~ 13)15) ~ 20)22)

にて同部位に血栓を示唆する異常信号や血管の存在を示す flow void をみとめず、経時的な変化もみられなかったことから、静脈洞血栓症ではなく、直静脈洞の低形成であったものと推測した。

Kai らは認知機能の障害をみとめた DAVF において血管予備能が保たれ、病態が細胞性浮腫 (cytotoxic edema) ではなく vasogenic edema によるばあいには治療によって改善が期待できると述べている²⁴⁾。Kai らの報告に SPS 部の DAVF はふくまれていなかったが、本例でも予備能低下は軽度であった。また、拡散強調画像にて明らかな高信号はなく、ADC-map で軽度高信号をみとめたことから、病態は vasogenic edema によるものと考えられた。そして治療後は画像所見および認知機能の改善をみとめている。

以上のことから、DAVF は両側視床病変の原因となることもあり、治療介入で改善が期待できるため、早期診断が望ましい疾患であるといえる²⁴⁾²⁵⁾。両側視床病変は脳梗塞、深部脳静脈血栓症、脳炎(日本脳炎、HIV 脳炎など)、posterior reversible leukoencephalopathy syndrome、膠原病にともなう脳症、Wernicke 脳症、脳腫瘍、中毒などの疾患でみられ、診断に難渋すること多いと思われるが、本例のように拡張した静脈をとともなう視床病変においては硬膜動静脈瘻をうたがい早期診断、治療へと繋げることが重要であると考えらる。

本論文の要旨は第 187 回日本神経学会九州地方会 (2009 年 9 月 26 日) にて発表した。

文 献

- 1) 太田富雄, 松谷雅生, 編. 脳神経外科学. 改訂第10版. 東京: 金芳堂; 2008. p. 615-647.
- 2) Lawton MT, Sanchez-Mejia RO, Pham D, et al. Tentorial dural arteriovenous fistulae: operative strategies and microsurgical results for six types. *Neurosurgery* 2008;62: 110-124.
- 3) Douis H, Jafri M, Sherlala K. Bilateral thalamic glioma. *Arch Neurol* 2008;65:1666-1667.
- 4) 岩田 淳, 中村浩一郎, 貫名信行ら. 三叉神経鞘腫切除術2年後に痴呆症状を呈した硬膜動静脈瘻の1例—動静脈瘻形成過程の経時画像による検討—. *臨床神経* 1998;38:133-137.
- 5) 西田 浩, 清水洋孝, 田中優司ら. 慢性の経過で発症し前頭葉症候を呈した深部脳静脈血栓症の1例. *脳卒中* 2001;23: 204-207.
- 6) Tsai LK, Jeng JS, Liu HM, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas with or without cerebral sinus thrombosis: analysis of 69 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1639-1641.
- 7) 佐々木庸郎, 石田順朗, 小島直樹ら. Top of the basilar syndromeを疑われたメタノール中毒の1症例. *日救急医会誌* 2008;19:160-167.
- 8) The Arteriovenous Malformation Study Group. Arteriovenous malformations of the brain in adults. *N Engl J Med* 1999;340:1812-1818.
- 9) Kimura T, Shojima M, Koizumi T, et al. Surgical treatment of a dural arteriovenous fistula in the superior petrosal sinus of an elderly patient with minimal suboccipital craniotomy: case report. *Neurol Med Chir* 2009;49:465-467.
- 10) 山浦生也, 尾崎 功, 垣田寛人ら. 経静脈的塞栓術によってくも膜下出血を来した上錐体静脈洞部硬膜動静脈瘻の1例. *脳神経血管内治療* 2009;3:29-33.
- 11) 木内智也, 佐藤浩一, 松崎和仁ら. 進行性に巨大な Varix を形成した上錐体静脈洞部硬膜動静脈瘻の1例. *脳卒中の外科* 2008;36:399-403.
- 12) Steiger HJ, Hänggi D, Stummer W, et al. Custom-tailored transdural anterior transpetrosal approach to ventral pons and retroclival regions. *J Neurosurg* 2006;104:38-46.
- 13) Vougioukas VI, Coulin CJ, Shah M, et al. Benefits and limitations of image guidance in the surgical treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas. *Acta Neurochir* 2006;148:145-153.
- 14) Harrer JU, Popescu O, Henkes HH, et al. Assessment of dural arteriovenous fistulae by transcranial color-coded duplex sonography. *Stroke* 2005;36:976-979.
- 15) Klisch J, Huppertz HJ, Spetzger U, et al. Transvenous treatment of carotid cavernous and dural arteriovenous fistulae: results for 31 patients and review of the literature. *Neurosurgery* 2003;53:836-856.
- 16) Ng PP, Halbach VV, Quinn R, et al. Endovascular treatment for dural arteriovenous fistulae of the superior petrosal sinus. *Neurosurgery* 2003;53:25-32.
- 17) Houdart E, Saint-Maurice JP, Chapot R, et al. Transcranial approach for venous embolization of dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 2002;97:280-286.
- 18) Kattner KA, Roth TC, Giannotta SL. Cranial base approaches for the surgical treatment of aggressive posterior fossa dural arteriovenous fistulae with leptomeningeal drainage: report of four technical cases. *Neurosurgery* 2002;50:1156-1160.
- 19) Satoh K, Satomi J, Nakajima N, et al. Cerebellar hemorrhage caused by dural arteriovenous fistula: a review of five cases. *J Neurosurg* 2001;94:422-426.
- 20) Ricolfi F, Manelfe C, Meder JF, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulae with perimedullary venous drainage. Anatomical, clinical and therapeutic considerations. *Neuroradiology* 1999;41:803-812.
- 21) Willinsky R, Goyal M, terBrugge K, et al. Tortuous, engorged pial veins in intracranial dural arteriovenous fistulas: correlations with presentation, location, and MR findings in 122 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20: 1031-1036.
- 22) Branco G, Takahashi A, Ezura M, et al. Dural arteriovenous shunt involving the superior petrosal sinus: presentation and treatment by transvenous embolisation via the occipital and transverse sinuses. *Neuroradiology* 1997;39:67-70.
- 23) Liu JK, Dogan A, Ellegala DB, et al. The role of surgery for high-grade intracranial dural arteriovenous fistulas: importance of obliteration of venous outflow. *J Neurosurg* 2009;110:913-920.
- 24) Kai Y, Ito K, Kinjo T, et al. Reversibility of cognitive disorder after treatment of dural arteriovenous fistulae. *Neuroradiology* 2009;51:731-739.
- 25) Zeidman SM, Monsein LH, Arosarena O, et al. Reversibility of white matter changes and dementia after treatment of dural fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16: 1080-1083.
- 26) Huber P. *Cerebral Angiography*. 2nd ed. New York: Thieme; 1982. p. 188.

Abstract

A case of dural arteriovenous fistula associated with bilateral thalamic lesions

Takahiro Yamamoto, M.D., Masaki Watanabe, M.D., Akiko Miura, M.D.,
Tomoo Hirahara, M.D., Teruyuki Hirano, M.D. and Makoto Uchino, M.D.
Department of Neurology, Faculty of Life Sciences, Kumamoto University

We report a 51-year-old man with a dural arteriovenous fistula (DAVF) associated with bilateral thalamic lesions. He was admitted to our hospital because of cognitive disorder. T₂-weighted MRI and fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sequence of the brain revealed symmetric hyperintense lesions of bilateral thalamus and abnormal flow void that represents the enlarged veins. Cerebral angiography demonstrated DAVF in the superior petrosal sinus (SPS). It was mainly supplied by the internal carotid arteries. The strait sinus was not revealed, and the venous drainage was retrograde into the internal cerebral vein. Therefore the mechanism of cognitive disorder in this case was considered to be vasogenic edema of the bilateral thalamus due to DAVF of SPS. We decided to treat the DAVF by embolization via the feeding arteries approach, because strait sinus was not revealed and venous approach was difficult. After embolization, the size of DAVF was remarkably reduced. His cognitive disorder was markedly improved and the hyperintense area on T₂-weighted MRI and FLAIR sequence had disappeared. Cognitive disorder due to DAVF of SPS is very rare. It is also difficult to diagnose bilateral thalamic lesions as DAVF, but it may be reversible by DAVF treatment. Thus, early diagnosis and treatment is important. Like this case, abnormal flow void that represents the enlarged veins could help to diagnose bilateral thalamic lesions due to DAVF.

(Clin Neurol 2010;50:718-724)

Key words: dural arteriovenous fistula, thalamus, superior petrosal sinus
