

症例報告

右動眼神経麻痺で初発し、後に対側の眼症状で診断に至った 右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の1例

横川 和樹^{1)*} 藤倉 舞¹⁾ 静川 裕彦¹⁾
高橋 明²⁾ 下濱 俊³⁾

要旨：症例は85歳の女性。右眼瞼下垂と複視で当科に入院した。右動眼神経麻痺と右眼視力低下を認めた。確定診断に至らず、経口PSLを開始したが治療効果に乏しく症状は残存した。約10ヶ月後より左眼瞼下垂が出現し再入院した。入院中に左結膜充血、全方向性の左眼球運動障害が出現した。頭部MRAにて右海綿静脈洞の血流信号の増強を認め、血管造影で右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻と診断した。左眼症状は海綿間静脈洞を介した対側海綿静脈洞の灌流圧上昇に由来すると考えられた。経静脈的塞栓術にて症状寛解を得た。原因の特定できない外眼筋麻痺を認めた場合、本症の可能性をふまえ積極的な画像的検索を考慮すべきと考えられた。

(臨床神経 2015;55:828-832)

Key words：硬膜動静脈瘻，海綿静脈洞，動眼神経，外眼筋麻痺，MRI

はじめに

硬膜動静脈瘻(dural arteriovenous fistula; dural AVF)は、硬膜に発生する異常な動静脈短絡を病態とする疾患であり、特に海綿静脈洞はdural AVFの好発部位である¹⁾。海綿静脈洞部dural AVFは流出静脈路が多方向に存在するため、多彩な症状を呈する²⁾。また、その血管構造についてはダイナミックに変化することが知られており、症状が自然の経過で変化あるいは消失する³⁾ことが知られている。今回われわれは、右動眼神経麻痺と右眼視力低下で初発し、後に対側の眼症状で診断に至った右海綿静脈洞部dural AVF症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：85歳の女性

主訴：右眼瞼下垂，複視

既往歴：陳旧性肺結核(10歳代)，右大腿部Bowen病(80歳)。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2013年8月某日に突然複視が出現し、4日後より右眼瞼下垂が出現したため当科受診し原因精査目的に入院した。

入院時現症：体温36.5°C。脈拍数58/分・整。血圧124/65 mmHg。

一般身体所見に異常所見をみとめず、両眼窩部の血管性雑音を聴取しなかった。意識清明。矯正視力左1.0、右0.5と右眼視力は低下していた。両側ともうっ血乳頭をみとめなかった。右眼瞼下垂をみとめ右は自力開瞼不能であった。右眼球は軽度外転位で、軽度の上下転・内転制限をみとめた。瞳孔径は左2 mm、右3 mmと不同であり、右直接および間接対光反射は緩慢であった。他の脳神経には異常をみとめなかった。四肢・体幹の筋力低下をみとめず、表在覚は正常、両下肢の軽度振動覚低下をみとめた。四肢腱反射は正常で、病的反射は陰性であった。

検査所見：入院時血液検査・一般生化学検査では異常所見なく、耐糖能異常や甲状腺機能異常をみとめなかった。CRP 0.02 mg/dlと全身性の炎症反応をみとめなかった。β-D グルカン < 5.0 pg/mlで、カンジダ抗原、アスペルギルス抗原はいずれも陰性であった。抗核抗体、MPO-ANCAなどの自己抗体は陰性であった。髄液検査では蛋白23 mg/dl、細胞数2/μl(多核球2)と正常所見であった。頭部MRIでは脳実質や右動眼神経に信号変化なく、左右の眼窩先端部に異常所見をみとめなかった。Three-dimensional(3D) time-of-flight(TOF) MRAでは左右の海綿静脈洞に血流信号の増強をみとめなかった(Fig. 1)。

臨床経過：急性～亜急性経過の右動眼神経・右眼視力低下

*Corresponding author: 札幌厚生病院神経内科〔〒060-0033 札幌市中央区北3条東8丁目5番地〕

¹⁾ 札幌厚生病院神経内科

²⁾ 札幌白石記念病院脳神経外科

³⁾ 札幌医科大学神経内科

(Received March 31, 2015; Accepted July 6, 2015; Published online in J-STAGE on September 19, 2015)

doi: 10.5692/clinicalneuroil.cn-000745

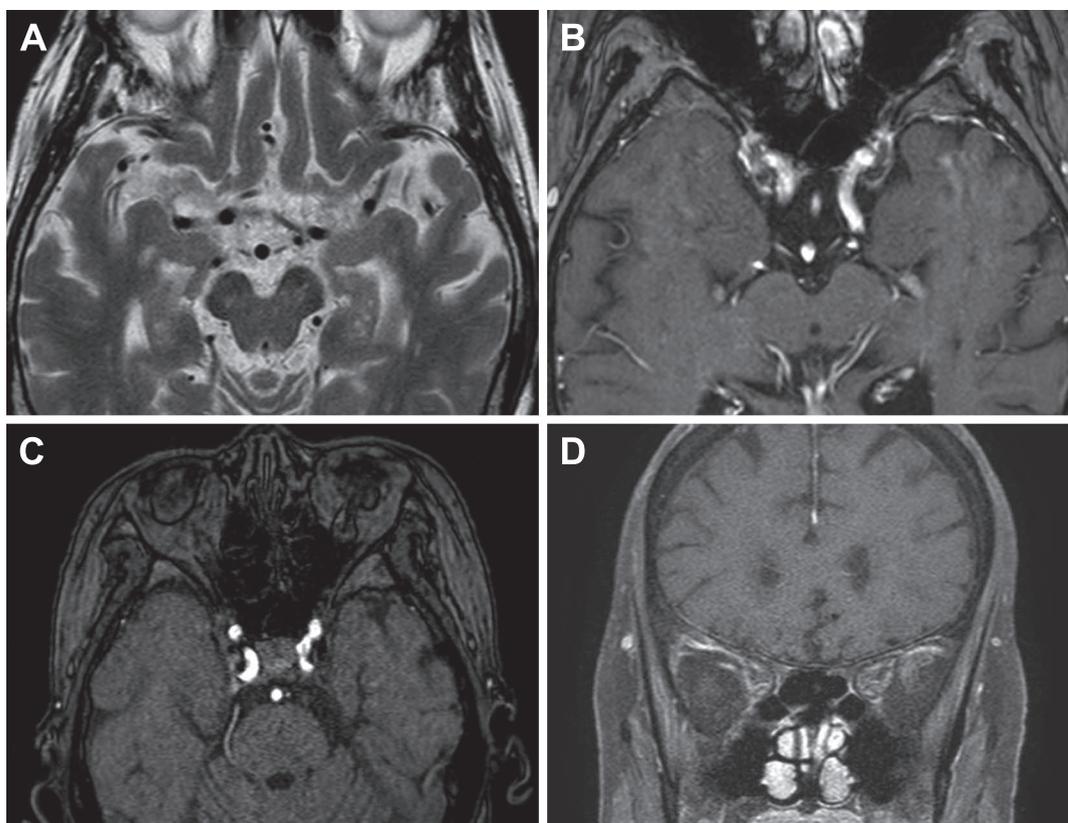


Fig. 1 MRIs of the brain at the first admission.

A: T₂-weighted image (axial, 1.5 T: TR 3,300 ms, TE 100 ms) shows no hyperintensity in right oculomotor nucleus. B: Gadolinium-enhanced and fat-saturated T₁-weighted image (axial, 1.5 T: TR 13.51 ms, TE 7.85 ms) shows no enhancement in right oculomotor nerve. C: Three-dimensional time-of-flight MR angiographic source image (axial, 1.5 T: TR 23 ms, TE 6.91 ms) shows no abnormal flow in bilateral cavernous sinuses. D: gadolinium-enhanced and fat-saturated T₁ weighted image (coronal, 1.5 T: TR 497 ms, TE 9 ms) shows no enhancement in right orbital apex.

であり、眼窩先端部症候群の鑑別を行ったが、各種検査では疾患特異的な所見を認めなかった。特発性動眼神経麻痺として副腎皮質ステロイド内服を開始（プレドニゾロン 50 mg/日）し、漸減した。入院中は2週間ごとに 40 mg/日、30 mg/日と漸減し、以後外来加療に移行し月単位で漸減し、内服開始から約半年間で中止した。内服開始より約2ヶ月後より右眼瞼下垂や右眼球運動障害は徐々に改善した。右眼瞼下垂は初発から約10ヶ月かけて軽快した。右眼球運動は対座法で制限をみとめないまでに改善したが、正中視での軽度外転位と複視は残存した。また、右眼視力低下も改善せず残存した。その後外来経過観察を継続したが、発症から約10ヶ月後の2014年6月某日に突然左眼瞼下垂が出現し、原因精査目的に当科に再入院となった。当科2回目入院時の神経学的所見としては、矯正視力左0.9、右0.4と前回入院時と比して著変をみとめなかった。眼裂は左1 mm、右5 mmで左眼瞼下垂をみとめた。瞳孔は正円同大で、左直接および間接対光反射は迅速、右直接および間接対光反射は緩慢であった。両側眼窩部の血管雑音を聴取しなかった。入院翌日には新たに左結膜の充血・全方向性の左眼球運動障害・両眼視力低下をみとめた。左眼

球運動制限はやや外転不良が優位であった。再入院時の頭部MRI T₂強調像で両側上眼静脈の異常な拡張をみとめた。3D TOF MRAでは右海綿静脈洞、海綿間静脈洞の血流信号の増強をみとめた (Fig. 2)。精査加療目的に他医に転院し、血管造影検査にて海綿静脈洞部 dural AVF との診断を得た。後日経静脈的塞栓術を施行し (Fig. 3) シヤント血流の消失を確認した。術後経過は良好であった。術後6ヶ月現在、両眼球運動制限や複視は正常化したものの、右眼視力低下は残存した。

考 察

海綿静脈洞部 dural AVF は本邦では頭蓋内・脊髄を合わせた全 dural AVF 症例の46%を占め、またその80%が女性に発生する¹⁾。dural AVF の成因については今なお不明な点が多いものの、静脈洞壁内の生理的な硬膜動静脈の短絡⁴⁾⁵⁾に、静脈洞血栓症・炎症・外傷などの二次的な要因が加わることにより静脈洞圧が上昇しその短絡の拡張が惹起されると考えられている⁶⁾⁷⁾。また、dural AVF はその病変がダイナミックに変化すると認識されている。Dural AVF の自然歴について Piton ら⁸⁾

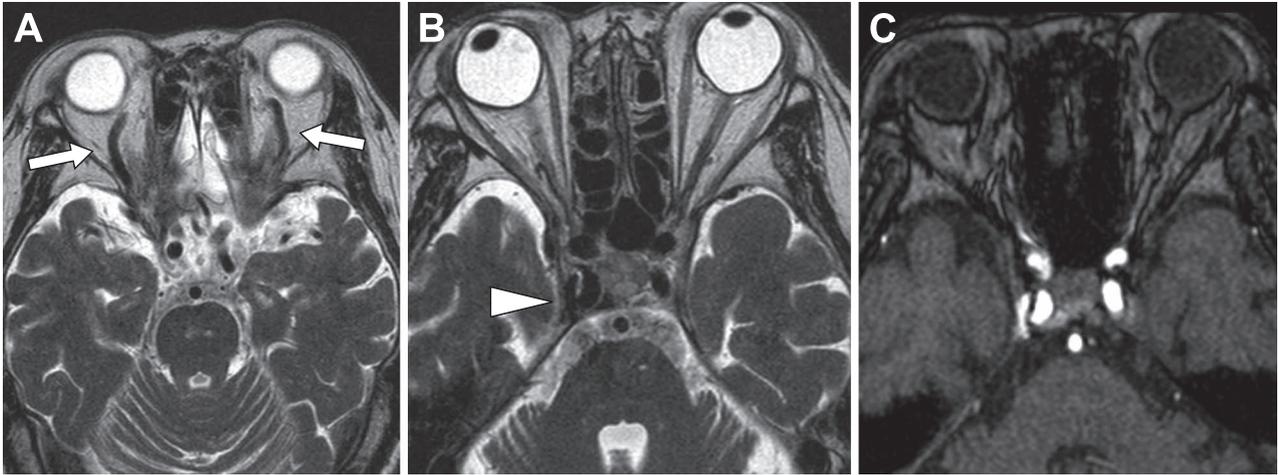


Fig. 2 MRIs of the brain at the second admission.

A and B: T₂-weighted images (axial, 1.5 T: TR 2,730 ms, TE 110 ms) show bilateral superior ophthalmic venous ectasia (arrows) and an abnormal flow void in the right cavernous sinus (arrowhead). C: Three-dimensional time-of-flight MR angiographic source image (axial, 1.5 T: TR 20 ms, TE 6.90 ms) shows abnormal flows in right cavernous sinus and intercavernous sinus.

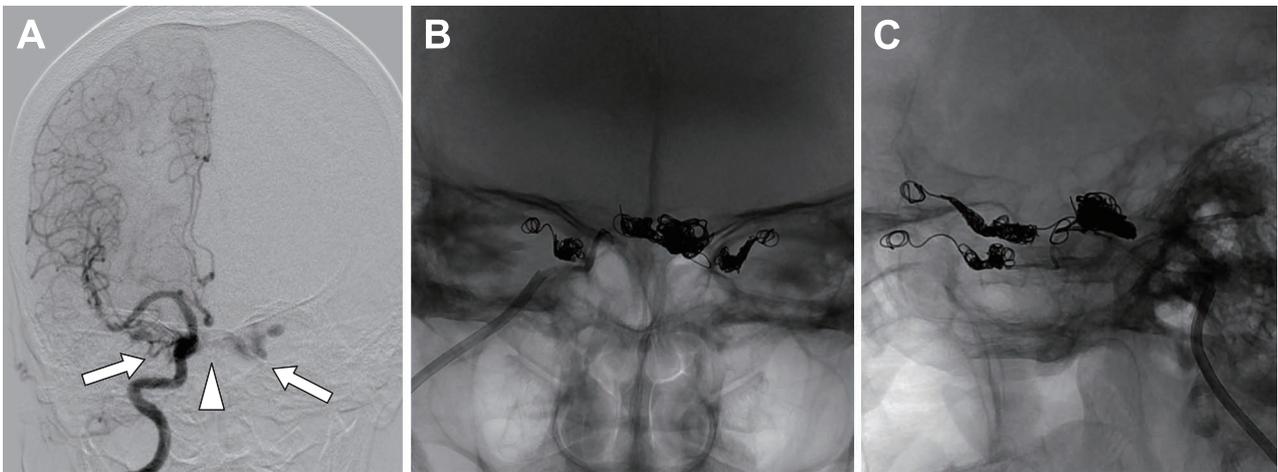


Fig. 3 Cerebral angiogram and transvenous embolization.

A: Right internal carotid angiogram (anteroposterior view) shows abnormal flows in bilateral cavernous sinuses (arrows) and intercavernous sinus (arrowhead). B (anteroposterior view) and C (lateral view): Transvenous embolization was performed through the right inferior petrosal sinus, using coils.

は、dural AVFが発生した以後も短絡血による刺激で静脈流出路の閉塞性変化が進み、最終的には閉塞、治癒するといった病期進行説を唱えている。dural AVFの自然消失の報告は散見されるものの、多症例を長期に追跡した報告は多くないのが現状である。

特に海綿静脈洞部 dural AVF はほかの部位と異なり、流出静脈路が多方向に存在するため、多彩な症状を呈する。海綿静脈洞へのシャントそのものによる外眼筋麻痺・三叉神経障害、下錐体静脈洞を主とした後方への流出による耳鳴、前方の上眼・下眼静脈への流出による眼瞼浮腫・眼球突出・結膜

充血といった前眼部症状をみとめる。一般に頭蓋内 dural AVF は、皮質静脈逆流の有無が重症化と密接に関連している。Van Dijk ら⁹⁾ は、皮質静脈逆流を持つ dural AVF の年間死亡率は 10.4% であり、シャント量の多寡とは関係なく予後不良な状態であると報告している。海綿静脈洞部 dural AVF は比較的良好な経過をたどることが多いが、それはその流出静脈が多方向に存在し、皮質静脈との交通が乏しいためであると考えられる。

今回われわれが経験した症例では、右動眼神経麻痺にて発症したものの確定診断に至らず、左外眼筋麻痺や左前眼

Table 1 Summary of reported dural arteriovenous fistula of cavernous sinus with contralateral ocular signs.

case	year	age	sex	affected side of CS	ipsilateral ocular signs	contralateral ocular signs
Graeleau MMJ, et al ¹²⁾	1954	67	female	Lt	none	III, VI, PE
White JC, et al ¹³⁾	1958	49	female	Lt	none	III, VI, CI, PE
Tuck KD, et al ¹⁴⁾	1967	70	female	Lt	none	VI, CI, PE
Fujita S, et al ¹⁵⁾	1970	57	male	Rt	none	PE, CI
Dulou R, et al ¹⁶⁾	2002	67	female	Lt	none	III, PE
Ogami R, et al ¹⁷⁾	2004	76	female	Rt	none	VI, CI
Present case	2015	85	female	Rt	III	III, VI, CI

abbreviation; CS: cavernous sinus, III: oculomotor paralysis, VI: abducens paralysis, CI: conjunctival injection, PE: pulsating exophthalmos, Rt: right, Lt: left.

部症状の出現により診断に至るまで約1年の期間を要した。Kurataら¹⁰⁾によると、全76例の海綿静脈洞部 dural AVFのうち、57例(75%)で流入動脈が左右両側の頸動脈に由来していた一方で、左右両側に症状を認めたのは12例(16%)であったと報告しており、左右両側にシャントが存在する頻度が多いのに対し左右両側に症状をきたす頻度は非常に少ないことが示唆される。また、海綿静脈洞部 dural AVFの眼症状は、シャントが存在する側と同側に出現することがほとんどである¹¹⁾。対側眼症状を呈した海綿静脈洞部 dural AVFは極めて稀であり、我々が検索したかぎりでは本症例を含めてもわずか7例であった^{12)~17)}(Table 1)。7症例の平均年齢は67歳、86%(6症例)が女性であり、中高年の女性に好発するという通常の高齢海綿静脈洞部 dural AVFの臨床的特徴と同様であった。なお、一側の海綿静脈洞部 dural AVFが対側の症状をきたす機序としては、同側上眼静脈の低形成や硬化、同側海綿静脈洞の血栓化、同側下錐体静脈洞の閉塞、海綿間静脈洞の発達などが複合的に組み合わさって生じるとされている¹⁸⁾。本症例では約1年の自然経過で流出静脈路の変更が起こり、新たに海綿間静脈洞を介した対側の海綿静脈洞への灌流が増加し、対側の症状をきたしたと考えられた。

なお、本症例では初回入院時の段階より右眼視力低下がみられ、眼球運動が正常化した後も右眼視力低下は残存した。海綿静脈洞部 dural AVFによって視力低下をきたす機序としては、上眼静脈圧亢進により続発性緑内障をきたす、あるいは上眼静脈圧上昇が元となり網膜のhypoxiaが生じるなどの機序が想定されている¹⁹⁾。また、上眼静脈圧の亢進に伴う網膜中心静脈の血流うっ滞から網膜中心静脈閉塞症を併発することも知られている²⁰⁾。本症例では診断確定と塞栓術の施行に至るまでの約1年間、右上眼静脈圧の亢進が持続したため網膜のhypoxiaが慢性化し不可逆的な網膜障害をきたしたものと考えられた。

本症例では初回入院時に頭部MRIやtime of flight法を用いた非造影MRA(3D TOF MRA)を施行したが、シャント血流を検出できなかった。3D TOF MRAでは撮像範囲内をスピンが

移動する時間が長いほどスピン飽和現象が起こり血流信号は低下する²¹⁾。そのためシャント量が少なく流速の遅い血流は検出困難である。本症例の初回入院時のように外眼筋麻痺が主体で前眼部症状を欠く海綿静脈洞部 dural AVF症例²²⁾²³⁾では診断が困難であり、MRIのみでは不十分と考えられる。外眼筋麻痺の鑑別疾患の中にdural AVFを入れておくことが重要であり²⁴⁾、また3D TOF MRAなどの画像的検索の限界をよく理解し、視力低下など他の眼症状を伴う、中高年の女性である、症状が自然の経過で変化あるいは消失するなど臨床的にわずかにでもdural AVFを疑う際には血管造影などの積極的な画像的検索を考慮する必要があると考えられた。

※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。

文 献

- 1) 桑山直也, 久保道也, 堀恵美子ら. わが国における頭蓋内および脊髄硬膜動静脈瘻の疫学的調査. 平成15年度~平成16年度科学研究費補助金研究成果報告, 2005.
- 2) 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: 671-680.
- 3) 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; 97:767-770.
- 4) Kerber CW, Newton TH. The macro and microvasculature of the dura mater. *Neuroradiology* 1973;6:175-179.
- 5) Rowbotham GF, Little E. Circulations of the cerebral hemispheres. *Br J Surg* 1965;52:8-21.
- 6) Awad IA, Little JR, Akarawi WP, et al. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg* 1990;72:839-850.
- 7) Lasjaunias P, Chiu M, ter Brugge K, et al. Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations.

- J Neurosurg 1986;64:724-730.
- 8) Piton J, Guilleux MH, Guibert-Tranier F, et al. Fistulae of the lateral sinus. J Neuroradiol 1984;11:143-159.
 - 9) Van Dijk JM, terBrugge KG, Willinsky RA, et al. Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. Stroke 2002;33:1233-1236.
 - 10) Kurata A, Suzuki S, Iwamoto K, et al. Dural arteriovenous fistulas in the cavernous sinus: clinical research and treatment. ISRN Neurology 2011;2011:453834.
 - 11) 吉田武子, 坂井豊明, 阿部春樹ら. 特発性硬膜頸動脈海綿静脈洞瘻の眼症状について. 神経眼科 1985;2:153-158.
 - 12) Graealeu MMJ, Namin P, Alajouanine T. Anévrysme artérioveineux carotid-caverneux spontané, à symptomatologie oculaire uniquement controlatérale. Revue Neurologique 1954;91:308-310.
 - 13) White JC, Love JG, Goldstein NP. Carotid-cavernous fistula on left side with ocular symptoms on right side: Report of case. Staff Meeting Mayo Clinic 1958;33:441-445.
 - 14) Tuck KD, Tice W. Carotid-cavernous fistula: Case with contralateral eye signs only. Virginia Medical Monthly 1967;94:219-223.
 - 15) 藤田稔清, 沢井暎人. 眼症状を反対側に有する海綿洞動静脈瘻—特にその成因について. 脳神経 1970;22:387-392.
 - 16) Dulou R, Hauret L, Renard JL, et al. Pulsating exophthalmos and contralateral carotid-cavernous fistula. Revue Neurologique 2002;158:599-601.
 - 17) 尾上 亮, 井川房夫, 大林直彦ら. 興味深い血行動態を示した海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の1例. 島根中病医誌 2004;28:29-33.
 - 18) Mironov A. Dural arteriovenous fistula of the inferior petrosal sinus producing contralateral exophthalmos. Neuroradiology 1994;36:619-621.
 - 19) de Keizer RJ. Spontaneous carotico-cavernous fistulas. Doc Ophthalmol 1979;46:403-412.
 - 20) 松本宗明, 石川浩子, 三木徳彦ら. 網膜中心静脈閉塞症をきたした硬膜頸動脈海綿静脈洞瘻の1症例. 臨床眼科 1991;45:1101-1104.
 - 21) 三木 均. 中枢神経系 MR angiography. Brain Nerve 2010;62:477-488.
 - 22) Kurata A, Takano M, Tokiwa K, et al. Spontaneous carotid cavernous fistula presenting only with cranial nerve palsies. AJNR Am J Neuroradiol 1993;14:1097-1101.
 - 23) Leonard TJ, Moseley IF, Sanders MD. Ophthalmoplegia in carotid cavernous sinus fistula. Br J Ophthalmol 1984;68:128-134.
 - 24) 桑山直也. 脳硬膜動静脈瘻の分類と診断. Brain Nerve 2008;60:887-895.

Abstract

A case of dural arteriovenous fistula of right cavernous sinus presenting bilateral eye symptoms

Kazuki Yokokawa, M.D.¹⁾, Mai Fujikura, M.D.¹⁾, Hirohiko Shizukawa, M.D.¹⁾,
Akira Takahashi, M.D.²⁾ and Shun Shimohama, M.D., Ph.D.³⁾

¹⁾Department of Neurology, Sapporo Kosei General Hospital

²⁾Department of Neurosurgery, Sapporo Shiroishi Memorial Hospital

³⁾Department of Neurology, Sapporo Medical University School of Medicine

An 85-year-old woman was first admitted to our hospital because of right ptosis and diplopia. Examinations showed right oculomotor paralysis and reduced vision in the right eye. Serological and neuroradiological examinations failed to reveal the etiology. Oral prednisolone was started for a presumptive diagnosis of idiopathic oculomotor nerve palsy, which resulted in little improvement. Approximately ten months after the first admission, left ptosis appeared and she was re-admitted to our hospital. One day after admission, external ophthalmoplegia and conjunctival injection on the left side appeared. MRI revealed abnormal flow void in the right cavernous sinus. Based on cerebral angiographic findings, dural arteriovenous fistula of the right cavernous sinus was diagnosed. Symptoms on the left side were considered to result from increased perfusion pressure due to venous drainage via the intercavernous sinus to the contralateral cavernous sinus. After transvenous embolization, symptoms and signs improved gradually. In a case of external ophthalmoplegia with unknown etiology, detailed neuroradiological examinations such as cerebral angiogram are advisable.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2015;55:828-832)

Key words: dural arteriovenous fistula, cavernous sinus, oculomotor nerve, external ophthalmoplegia, MRI