

症例報告

てんかん治療中に左大脳半球石灰化の出現から診断に至った
Borden type III 硬膜動静脈瘻の1例齋藤 和幸^{1)*} 日野 太郎²⁾ 藤田 聡³⁾
林 盛人³⁾ 久保寺隆行¹⁾ 和田 義明¹⁾²⁾

要旨：症例は67歳女性。2008年にくも膜下出血に対するコイル塞栓術及びシャント術が行われた。2016年にてんかんと診断され、徐々に認知機能が低下した。2017年10月にてんかん発作の再発で入院した。入院時の頭部CTで左頭頂葉に石灰化が見られた。数日後の頭部CTでは石灰化周囲の脳溝が不鮮明となり、造影CTでは同部位に早期に皮質静脈が描出された。脳血管撮影にてBorden type IIIの硬膜動静脈瘻(dural arteriovenous fistula; DAVF)と診断され、血管内治療を施行した。脳内石灰化を伴うBorden type III DAVFにも関わらず緩徐に進行したと考えられた。

(臨床神経 2019;59:93-97)

Key words：脳内石灰化病変, 硬膜動静脈瘻, Borden type III, てんかん

はじめに

硬膜動静脈瘻(dural arteriovenous fistula; DAVF)は硬膜に発生する異常な動静脈短絡を病態とし、短絡の部位によって様々な症状を呈する。多くは硬膜を栄養する動脈が流入血管となるが、静脈経路は硬膜静脈洞へ順行性あるいは逆行性へ流出し、脳皮質静脈逆流(retrograde leptomeningeal venous drainage; RLVD)を呈することもある。1995年にBorden¹⁾が流出静脈に着目して分類している。Borden type IIIは静脈洞に入るがその末梢には還流せず還流路はRLVDのみ、もしくは静脈洞壁から直接RLVDとして逆流するものである¹⁾。RLVDが認められる場合は、正常な静脈灌流を障害するため、静脈鬱滞による脳機能障害や出血を来すことがありaggressive typeとみなされる一方、RLVSを伴わないBorden type Iがbenign typeとされている。今回、てんかん治療経過中に進行性の認知機能低下を来し、脳内石灰化を契機に頭蓋内DAVFが認められ、治療し得た1例を報告する。

症 例

症例：67歳、女性

主訴：意識障害

既往歴：58歳時に右内頸動脈瘤破裂後のくも膜下出血に対

するコイル塞栓術。65歳時より乳癌に対して化学療法。常用薬(レベチラセタム1,000 mg/日、バルプロ酸ナトリウム400 mg/日)。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2016年11月に前医で初発のてんかん重積発作と診断され、失語症及び失見当が残存したため、2017年1月から当院のリハビリテーション科に転院となった。転院時の長谷川式認知症スケールは19/30点であった。退院後は当院の外来に通院中であったが、徐々に身の回りのことは自分では出来なくなっていた。2017年10月に意識障害で当院に搬送された。

入院時現症：体温36.4°C、血圧110/76 mmHg、脈拍63回/分・整、SpO₂ 99% (大気圧)。一般身体所見では乳房切除後手術痕が右前胸部に見られた以外の異常はなかった。神経学的所見では意識：Japan Coma Scale I-3、Glasgow Coma Scale E3V4M6、名前及び生年月日以外の質問には答えられなかった。脳神経、運動系、感覚系及び協調運動に明らかな異常はなかった。

入院時検査所見：WBC 2,300/ μ l、Hb 11.7 g/dl、Plt 19.2×10^4 / μ l、PT% 97.6%、PT-INR 1.01、TP 7.1 g/dl、Alb 4.2 g/dl、AST 24 U/l、ALT 13 U/l、BUN 11.5 mg/dl、Cre 0.61 mg/dl、Na 141 mEq/l、K 4.5 mEq/l、glu 90 mg/dl、CK 73 U/l、NH₃ 45 μ g/ml、TSH 1.72 μ IU/ml、FT3 2.23 pg/ml、FT4 0.94 ng/dlであった。頭部CT

*Corresponding author: 日産厚生会玉川病院脳神経内科〔〒158-0095 東京都世田谷区瀬田4-8-1〕

¹⁾ 日産厚生会玉川病院脳神経内科²⁾ 日産厚生会玉川病院リハビリテーション科³⁾ 東邦大学医療センター大橋病院脳神経外科

(Received July 4, 2018; Accepted December 28, 2018; Published online in J-STAGE on January 31, 2019)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001200

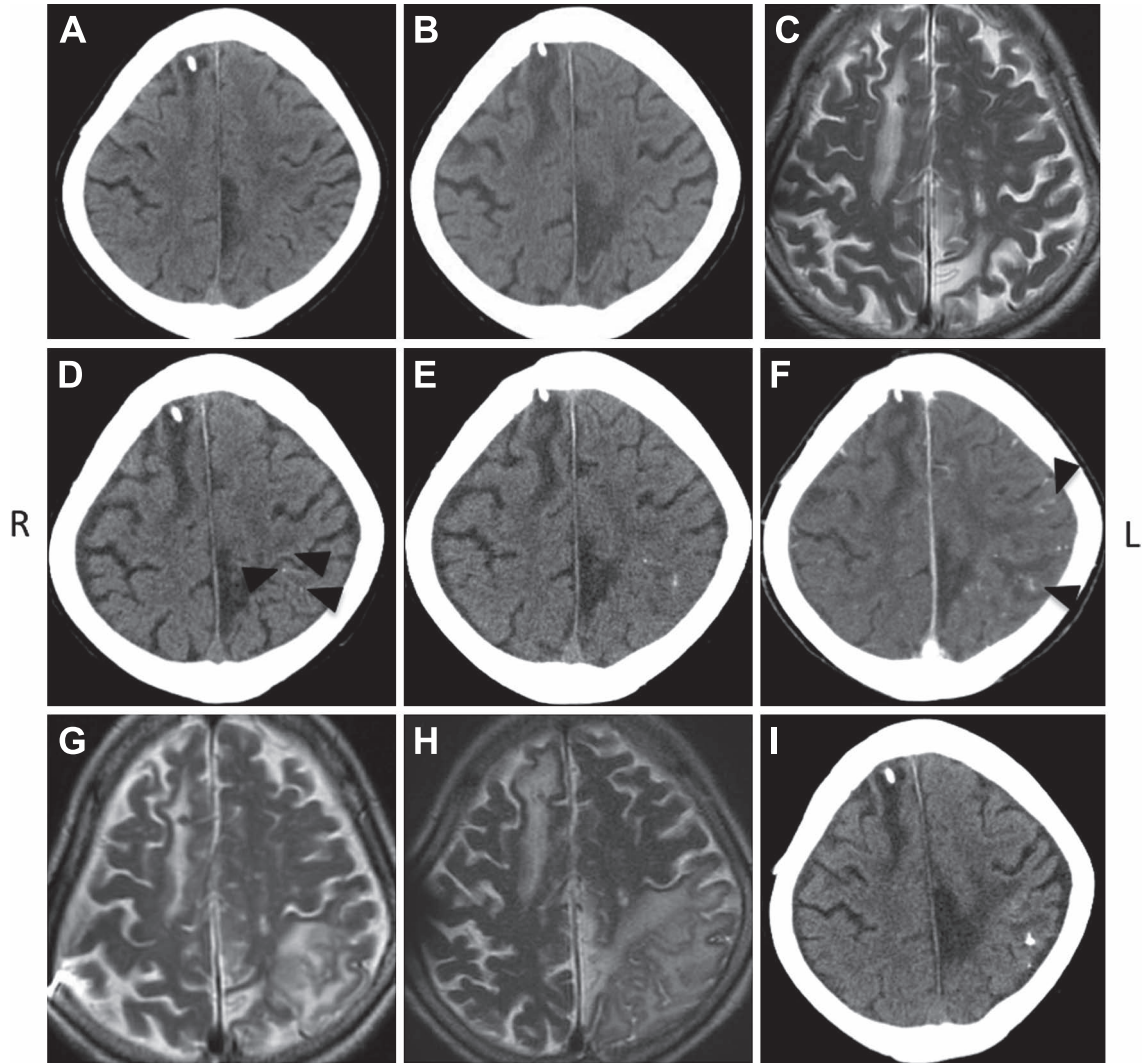


Fig. 1 Head CT scans at the precentral knob level 11 years before admission, 11 months before admission, at admission, and 3, 4 and 80 days after.

Brain MRI at the precentral knob level 11 months before admission, 8 and 27 days after. (A) CT scan 11 years before admission. Low density can be seen in the right frontal and left parietal lobe. Ventriculoperitoneal shunt was dilated in the right hemisphere. (B) CT scan 11 months before admission. Low density can be seen in the same sites as Fig. 1A. (C) T_2 -weighted images (WI) showed high intensities in the right frontal and left parietal lobe on 11 months before admission. (D) CT at admission. Multiple calcification lesions (arrowheads) at the left hemisphere were found. (E) CT on day 3. Cerebral edema appeared in the left frontal and parietal lobes. (F) Contrast CT on day 4. Several abnormal vessels (arrowheads) showed dural arteriovenous fistulas. (G) T_2 -WI showed high intensities in the left parietal lobe with edema on the 8th day of admission. (H) Cerebral edema expanded in the left parietal lobe after trans-arterial embolization on T_2 -WI on day 27th. (I) CT on day 80. The cerebral edema that had been seen on day 20 disappeared.

で左頭頂葉に石灰化と考えられる点状の高吸収域が散在していた (Fig. 1D). 2006 年の前医での頭部 CT では明らかな石灰化はなかった (Fig. 1A). 2016 年 11 月の前医での頭部 CT でも石灰化は明らかではなく (Fig. 1B), 頭部 MRI の T_2 -weighted images (WI) においてシャントが留置されており, 右前頭葉及び左頭頂葉の高信号以外に異常は指摘出来なかった (Fig. 1C).

臨床経過: 第 3 病日に Japan Coma Scale II-10, Glasgow Coma Scale E3V2M5 と意識レベルの低下が見られた. 再度頭部 CT を施行したところ, 入院時 CT で見られた石灰化病変周囲の

脳溝の描出が不鮮明となっていた (Fig. 1E). 同日の脳波では 1.5~3 Hz の不規則な全般性棘徐波複合が見られ (Fig. 2A), T5 での phase reversal を認めた (Fig. 2C). 第 4 病日に施行した頭部造影 CT では左大脳半球に皮質静脈と思われる複数の点状血管陰影が見られ (Fig. 1F), 動静脈シャントの存在が疑われた. 流出静脈の鬱滞により脳浮腫を来し, 浮腫性変化を伴う範囲を起源とした非痙攣性てんかん重積状態となり意識レベルが低下したと考えられた. 同日東邦大学医療センター大橋病院脳神経外科に転院した. 第 7 病日に脳血管造影が施

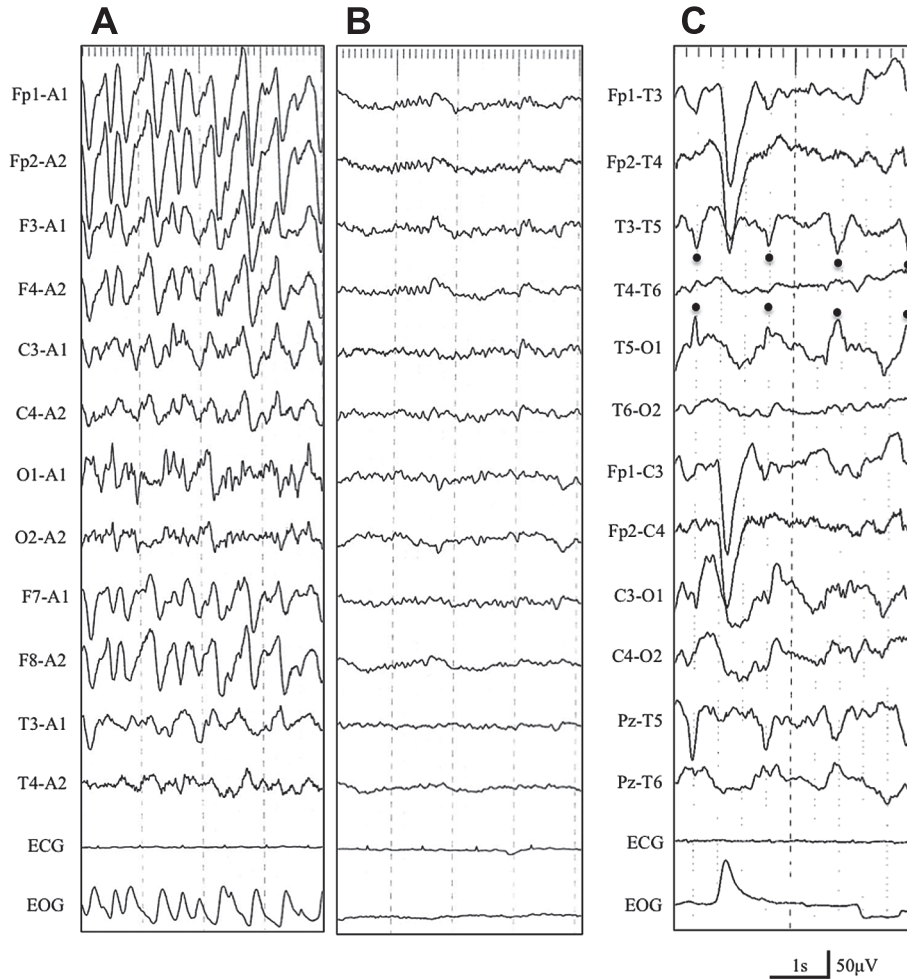


Fig. 2 Electroencephalography examinations at 3 and 23 days after admission.

(A) Electroencephalography indicated diffuse spike and slow wave complex at 1.5–3 Hz on day 3. (B) The abnormal waves on electroencephalography normalized on day 23. (C) Phase reversal was seen at T5 on day 3.

行された (Fig. 3A~E). 左内頸動脈造影では動脈相において、正面像 (Fig. 3A), 側面像 (Fig. 3B) とともに異常血管の描出はなく、静脈相でも異常血管の描出はなく、上矢状静脈洞に閉塞や狭窄はなく順行性の還流が認められた (Fig. 3C). 左外頸動脈造影 (側面像) において左中硬膜動脈, 左後頭動脈を流入動脈とし (Fig. 3D), 右外頸動脈造影 (側面像) において右中硬膜動脈, 右浅側頭動脈を流入動脈とし (Fig. 3E), RLVD を伴う左円蓋部頭頂葉皮質静脈を流出静脈とした Borden type III¹⁾ の DAVF と診断された. 第 8 病日に施行した頭部 MRI の T₂-WI では当院での頭部 CT 所見と同様に左頭頂葉に浮腫を反映した高信号域が見られた (Fig. 1G). その後同院倫理委員会において承認済みの n-butyl-2-cyanoacrylate による経動脈的塞栓術が患者の同意のもと施行された. 第 20 病日に当院に転院となった. 第 23 病日の脳波は正常化していたが (Fig. 2B), 第 27 病日の脳 MRI の T₂-WI では浮腫は残存していた (Fig. 1H). 第 80 病日の頭部 CT では脳溝は正常に描出されていた (Fig. 1I). その後は当院回復期リハビリ病棟に転科し, 発症約 6 ヶ月で

自宅退院となった. 治療後 10 ヶ月において, てんかん発作の再発はないものの認知機能の明らかな改善は得られていない.

考 察

本例はくも膜下出血の発症後の症候性てんかんに対する加療中に, 左大脳半球に石灰化病変が出現し, その後 Borden type III の DAVF が確認された. その臨床経過は興味深く, また経動脈的塞栓術後にはてんかん発作が消失し, 発作時の脳波では左頭頂葉を起源とした変化が見られた事から DAVF とてんかんと関連性も示唆された. 治療後てんかん発作の再発はないものの, 原因疾患である DAVF に対する根本治療が遅れた事により認知機能の改善が得られなかった可能性があった.

脳血管病変において CT 高吸収域を示す原因としては, ①血管壁内の石灰化や壁内血栓がある場合, ②血腫を伴う場合, ③介在する脳組織の石灰化, ④ gliosis などが考えられて

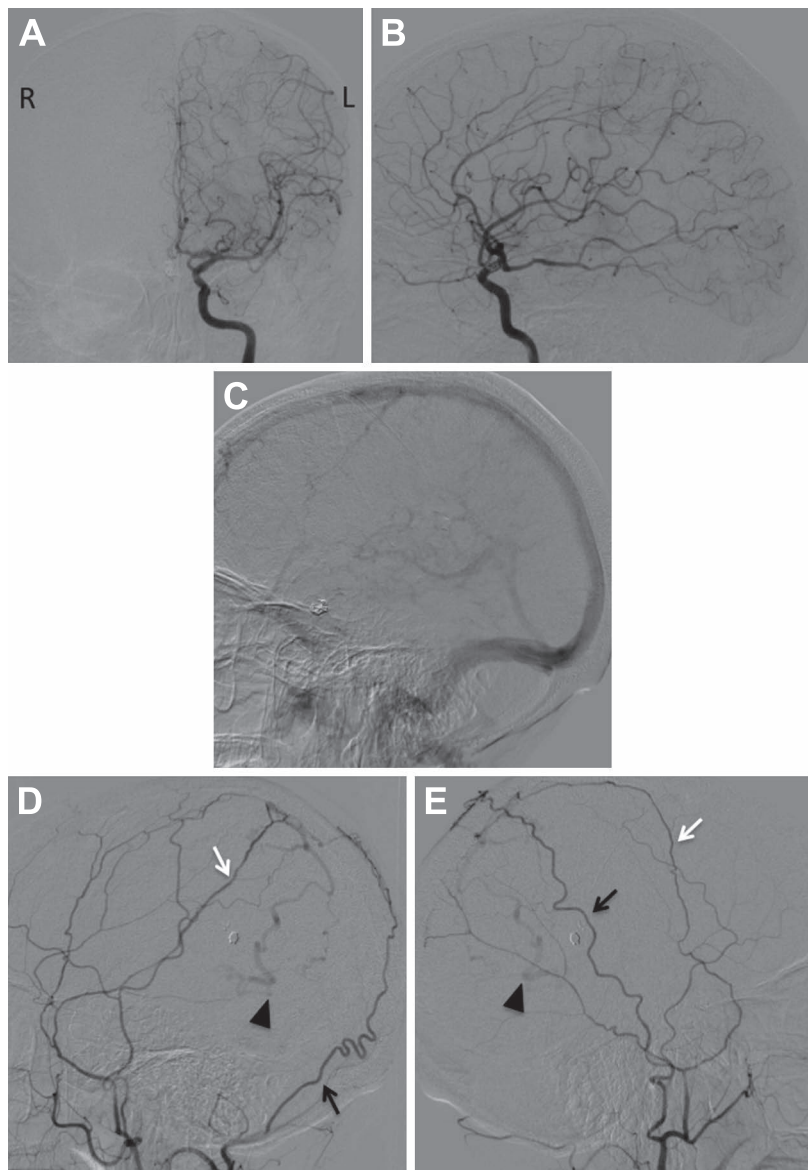


Fig. 3 Cerebral angiography of the left internal carotid artery, left external carotid artery and right external carotid artery at 7 days after admission.

(A) Left internal carotid angiogram, frontal view, showed any abnormal vessels. (B) Left internal carotid angiogram, lateral view, showed any abnormal vessels. (C) Left internal carotid angiogram, lateral view, late venous phase, showed normal blood flow in superficial sagittal sinus. (D) Left external carotid angiogram, lateral view, showed retrograde leptomeningeal venous drainage in the left fornix cortical vein (arrowhead) supplied by the left middle meningeal artery (white arrow) and left occipital artery (black arrow). (E) Right external carotid angiogram, lateral view, showed retrograde leptomeningeal venous drainage in the left fornix cortical vein (arrowhead) supplied by the right middle meningeal artery (white arrow) and right superficial temporal artery (black arrow).

いる²⁾。脳内石灰化を来す DAVF の報告は散見される^{3)~8)}。DAVF における脳内石灰化の機序として、盗血現象による慢性的な脳実質の低灌流及び持続的な静脈鬱血による静脈壁の二次的な変化と考えられている³⁾。澤田らは、大脳・小脳白質の中・小動脈壁や拡張した静脈壁及び大脳皮質の毛細血管壁に偽石灰化が認められた硬膜静脈洞血栓症の剖検例を報告しており、皮質静脈への過剰負荷のため偽石灰化が生じ、

DAVF での盗血現象により動脈の灌流減少が生じたと考察している⁴⁾。

過去に報告された脳内石灰化を来した DAVF は全て Borden type II に分類され^{3)~8)}。本例のみが Borden type III であった。Type II は静脈洞を介して緩徐に静脈灌流圧が上昇して盗血現象により偽石灰化を起こすと考えられるが、type III の多くは aggressive type であり比較的早期に頭蓋内圧亢進症状が出現

し発見されるため、石灰化病変としては発見されにくい可能性がある。一方、Satomi らの一施設で皮質静脈逆流を持たない DAVF117 例の検討では、2.0%以上の確率で皮質静脈逆流を持つ aggressive type へ移行しており⁹⁾、Shah らは皮質静脈逆流を持たない DAVF (benign type) が皮質静脈逆流を有するタイプ (aggressive type) に変化する確率は年間 1.0%としている¹⁰⁾。本例では以前には見られなかった脳内石灰化病変が今回出現していたことから、くも膜下出血後に DAVF が出現し、もともとは皮質静脈逆流を伴わない benign type であったものが徐々に石灰化を伴い aggressive type へ移行した可能性が示唆された。

左大脳半球の石灰化の出現を契機に Borden type III DAVF と診断及び治療し得た例を報告した。

本報告の要旨は、第 224 回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 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.
- 2) Pressman BD, Kirkwood JR, Davis DO. Computerized transverse tomography of vascular lesion of the brain. Part 1: Arteriovenous malformations. *Am J Roentgenol* 1975;124:208-214.
- 3) Metoki T, Mugikura S, Higano S, et al. Subcortical calcification on CT in dural arteriovenous fistula with cortical venous reflux. *Am J Neuroradiol* 2006;27:1076-1078.
- 4) 澤田秀幸, 秋口一郎, 木村 透ら. 痴呆症候群を呈した硬膜静脈洞血栓症の一例検例. *臨床神経* 1989;29:318-324.
- 5) Yang MS, Chen CCC, Cheng YY, et al. Unilateral subcortical calcification: A manifestation of dural arteriovenous fistula. *Am J Neuroradiol* 2005;26:1149-1151.
- 6) Wilson M, Menezes B, Enevoldson P. Intracranial dural arteriovenous fistula. *Pract Neurol* 2008;8:362-369.
- 7) Luo Y, Qi J, Cen Z, et al. Two cases of dural arteriovenous fistula presenting with parkinsonism and progressive cognitive dysfunction. *J Neurol Sci* 2014;343:211-214.
- 8) Pascoe HM, Lui EH, Mitchell LP, et al. Progressive subcortical calcifications secondary to venous hypertension in an intracranial dural arteriovenous fistula. *J Clin Neurosci* 2017;39:98-101.
- 9) Satomi J, van Dijk JM, Terbrugge KG, et al. Benign cranial dural arteriovenous fistula: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg* 2002;97:767-770.
- 10) Shah MN, Botros JA, Pilgram TK, et al. Borden-Shucart type I dural arteriovenous fistulas: clinical course including risk of conversion to high-grade fistulas. *J Neurosurg* 2012;117:539-545.

Abstract

Subcortical calcification on CT in Borden type III intracranial dural arteriovenous fistula

Kazuyuki Saito, M.D., Ph.D.¹⁾, Taro Hino, M.D., Ph.D.²⁾, Satoshi Fujita, M.D., Ph.D.³⁾, Morito Hayashi, M.D., Ph.D.³⁾, Takayuki Kubodera, M.D., Ph.D.¹⁾ and Yoshiaki Wada, M.D., Ph.D.¹⁾²⁾

¹⁾Department of Neurology, Nissan Tamagawa Hospital

²⁾Nissan Tamagawa Hospital Rehabilitation Center

³⁾Department of Neurosurgery, Toho University Ohashi Medical Center

We herein report a 67-year-old female who presented with progressive dementia and disturbance of consciousness. Brain CT showed multiple subcortical calcifications with edema. Enhanced CT showed multiple abnormal vessels in the left hemisphere. Electroencephalography indicated diffuse spike and slow wave complex, so non-convulsive status epilepticus was diagnosed. Cerebral angiography revealed several feeder arteries with retrograde leptomeningeal venous drainage. We diagnosed her with Borden type III cerebral dural arteriovenous fistulas. Trans-arterial embolization with n-butyl-2-cyanoacrylate was performed, and she has experienced no epileptic attacks for at least ten months. Calcification changes are sometimes seen in Borden type II dural arteriovenous fistulas but not in aggressive types, such as Borden type III. It is important to suspect dural arteriovenous fistulas when we encounter patients with progressive dementia or/and epilepsy with cerebral calcification lesions, as this may be a treatable disease condition.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2019;59:93-97)

Key words: subcortical calcification, dural arteriovenous fistula, Borden type III, epilepsy