

論文種別

症例報告

Case Report.

論文タイトル

流出路上の静脈瘤が血栓化して延髄症状を呈した海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の一例

著者・所属

園部 真也¹⁾, 江面 正幸¹⁾, 佐藤 和彦²⁾, 上之原 広司¹⁾, 富永 悌二³⁾

1) 仙台医療センター 脳神経外科

2) 鶴岡市立荘内病院 脳神経外科

3) 東北大学大学院医学系研究科 神経外科学分野

Shinya Sonobe¹⁾, Masayuki Ezura¹⁾, Kazuhiko Sato²⁾, Hiroshi Uenohara¹⁾, Teiji Tominaga³⁾.

1) Department of Neurosurgery, Sendai Medical Center.

2) Department of Neurosurgery, Tsuruoka Municipal Shonai Hospital.

3) Department of Neurosurgery, Tohoku University Graduate School of Medicine.

連絡著者

園部 真也

所属施設・部署 東北大学大学院医学系研究科 神経外科学分野

住所 〒980-0872 宮城県仙台市青葉区星陵町 1 番 1 号

電話番号 022-717-7230

メールアドレス sotta-n@nsg.med.tohoku.ac.jp

Corresponding author: Shinya Sonobe. Department of
Neurosurgery, Tohoku University Graduate School of Medicine, 1-1
Seiryomachi, Aoba-ku, Sendai 980-8574, Japan.

Phone number: +81-22-717-7230.

E-mail: sotta-n@nsg.med.tohoku.ac.jp.

キーワード

cavernous sinus dural arteriovenous fistula, transvenous
embolization, varix, thrombosis, medulla oblongata dysfunction

宣言

本論文を、日本脳神経血管内治療学会機関誌「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ていないことを
誓約致します。

和文要旨

【目的】海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の流出路上に存在する静脈瘤が血栓化して延髄症状を呈した一例を報告する。【症例】76歳，男性。右上下肢の深部感覚障害を発症し，前橋中脳静脈への逆流を伴う右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻を指摘された。流出路上の静脈瘤が延髄を腹側面から圧排していた。経静脈的塞栓術によりシャント血流は消失し，症状は直ちに改善した。術翌日に延髄症状が出現した。静脈瘤は血栓化して体積が拡大しており，周囲に浮腫性変化を生じていた。副腎皮質ステロイドを開始したところ症状と画像所見は徐々に改善した。【結論】海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻では流出路上の静脈瘤が血栓化して脳幹部の神経症状を呈することがある。

英文要旨

Objective: We report a case of cavernous sinus dural arteriovenous fistula presenting with medulla oblongata dysfunction along with thrombosis of varix on drainage route after transvenous embolization.

Case Presentations: A 76-year-old male presented with deep sensory disturbance. Cerebral angiogram demonstrated the right cavernous sinus dural arteriovenous fistula with retrograde venous drainage into the anterior pontomesencephalic vein. Medulla oblongata was compressed by varix of draining vein. Transvenous embolization (TVE) was successfully performed and the retrograde venous flow completely disappeared. The symptoms improved

immediately after TVE. The following day of TVE, he developed medulla oblongata dysfunction. MRI showed thrombosis and enlargement of the varix. Edematous change was revealed in the surrounding medulla oblongata. He started taking corticosteroids. His neurological findings and MRI findings improved gradually after that.

Conclusion: Thrombosis of varix on drainage route may cause brainstem dysfunction in cavernous sinus dural arteriovenous fistula.

緒言

頭蓋内の硬膜動静脈瘻が脳幹部症状を呈する機序として静脈鬱血が知られているが¹⁾、それ以外の機序に言及した報告は少ない。また硬膜動静脈瘻の流出路上の静脈瘤の血栓化が周辺の神経組織へ及ぼす影響を明示した報告は無い。

今回、海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の流出路上に存在する静脈瘤により延髄症状を呈し、経静脈的塞栓術を施行したところ静脈瘤の血栓化と並行して延髄症状の増悪を呈した一例を経験したので報告する。

症例呈示

特筆すべき既往歴および喫煙歴の無い76歳の男性が、数日來の右上下肢感覚障害を主訴に前医を受診した。頭部MRAで右海綿状脈洞部硬膜動静脈瘻を指摘され、当院へ紹介されて入院となった。入院時の神経学的診察で、右上下肢に深部感覚障害を認めた。意識は清明で、運動麻痺および温痛覚障害は認めなかった。

MRIのT2強調画像で右シルビウス裂内に多数のflow voidを認めた(Figure 1A)。両側大脳半球の脳実質には明らかな病変を認めなかった。延髄の腹側部に占拠性病変を認めた。同病変はT2強調画像で等信号であり、磁化率強調画像では等信号と高信号が混在しており、拡散強調画像で低信号であった。病変は周囲に浮腫性変化を伴っていた(Figure 1B-1D)。DSAで右海綿静脈洞の外側上前方にシャント部位を有する右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻を認めた(Figure 2A-2D)。主たる流入路は右正円孔動脈であり、右上咽頭動脈の頸静

脈枝と右内頸動脈の inferolateral trunk からも少量の供血を認めた。流出路は右浅中大脳静脈と右上錐体静脈洞の二系統であった。右浅中大脳静脈を經由した血流は、一部が上矢状静脈洞へ還流しており、一部が右深中大脳静脈を介して右脳底静脈へ還流していた。右上錐体静脈洞を經由した血流は、一部が右側の vein of great horizontal fissure を介して右下小脳虫部静脈へ還流しており、一部が前橋中脳静脈を上行して左脳底静脈へ還流しており、一部が前橋中脳静脈を下行し前正中延髄静脈を介して前脊髄静脈へ還流していた。前正中延髄静脈の一部に静脈瘤が認められ、MRI で認められた延髄腹側部の占拠性病変と一致したことから、この静脈瘤が腹側面から延髄に食い込んでいるものと判明した。静脈瘤を介する還流路は正常の静脈還流には寄与していなかった。右海綿静脈洞から右上眼静脈および右下錐体静脈洞への流出は描出されなかった。両側大脳半球と脳幹部に静脈鬱血は認めなかった。Borden 分類で type II かつ Cognard 分類で type IIa+b の右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻と診断した。深部静脈への流出を認めることと症候性であることから治療適応ありと判断し、経静脈的塞栓を施行する方針とした。

局所麻酔下に右大腿静脈経由で 6Fr Roadmaster (Goodman, Aichi) を右内頸静脈に留置した。そこから、造影されない右下錐体静脈洞を 0.035inch Radifocus guidewire (Terumo, Tokyo) で探ったところ進むことができ、その経路を辿って 0.012inch Radifocus guidewire (Terumo, Tokyo) と同軸にした Echelon (Medtronic, Dublin, Ireland) を進め、右海綿静脈洞内へ到達した。シャント部位の選択的塞栓を企図してシャント部位を探ったが、シャント部位

へ十分に接近することができなかつたため、流出路を閉塞させた上で静脈洞内の塞栓を行う方針とした。Echelonを右上錐体静脈洞へ誘導し、ED COIL 10 ExtraSoft (Kaneka, Osaka) と HyperSoft 3D (Terumo, Tokyo) と Target 360 Nano (Stryker, Kalamazoo, MI, USA) を合計 23cm 使用して塞栓したところ、静脈瘤を含めた前正中延髄静脈の描出が消失した (Figure 3A-3B)。この時点で患者が右上下肢感覚障害の改善を訴え、神経学的診察で深部感覚障害の消失が確認された。さらに右浅中大脳静脈と右海綿静脈洞の前半部分を、その順番で HyperSoft 3D と VFC (Terumo, Tokyo) と ED COIL 10 ExtraSoft と ED COIL infini 10 ExtraSoft と AXIUM 3D (Medtronic, Dublin, Ireland) と DeltaPaq (Micrus, Mountainview, CA, USA) と Target 360 Ultra (Stryker, Kalamazoo, MI, USA) を合計 416cm 使用して塞栓した。これに伴い、右外頸動脈撮影におけるシャント血流の消失を確認した (Figure 3C-3D)。また右内頸動脈撮影と左総頸動脈撮影と左椎骨動脈撮影を行い、新たなシャント血流の出現が無いことと、脳幹部周囲における静脈還流の鬱滞が無いことを確認した。術後に新たな神経学的異常所見は認めなかつた。

術翌日に歩行障害、構音障害、嚥下困難、巧緻運動障害が出現した。神経学的診察で、両上下肢の深部感覚障害と、舌の巧緻運動拙劣と、嗄声と、嚥下反射障害と、両上下肢の感覚性運動失調を認めた。直ちに DSA を施行したところ、術直後の時点と比較して所見の変化は無く、両側の内頸動脈撮影と外頸動脈撮影と椎骨動脈撮影のいずれにおいてもシャント血流の描出および脳幹部周囲における静脈還流の鬱滞は認めなかつた。MRI の T2 強調画像で、静脈瘤の体

積が拡大していることと、静脈瘤の周囲における浮腫性変化の範囲が拡大していることが判明した (Figure 4A). 静脈瘤の内部は磁化率強調画像で均一に低信号であり、血栓化していることが確認された (Figure 4B). 拡散強調画像で静脈瘤の周囲に高吸収域の出現は認めなかった (Figure 4C). 副腎皮質ステロイドの投与を開始したところ徐々に症状が軽減した。この間、抗凝固療法は施行しなかった。術後 18 日目に施行した MRI の T2 強調画像で、血栓化した静脈瘤の体積が縮小していることと、周囲の浮腫性変化がほとんど消失していることが確認された (Figure 4D). 術後 21 日目に転院し、その後はリハビリテーションを経て一連の神経症状が徐々に回復したが、嚥下時におけるごく軽度の違和感が遷延した。術後 158 日目に modified Rankin Scale 1 で自宅へ退院した。

考察

本症例は深部感覚障害という非典型的な症状を主訴とした海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻である。経静脈的塞栓術によりシャント血流を消失させたところ、術直後に深部感覚障害が消失したが、その翌日に流出路上に存在する静脈瘤の血栓化と並行して深部感覚障害と舌運動障害と嚥下反射障害と嗄声と感覚性運動失調が出現するという非典型的な経過を辿った。

本症例の症状は、延髄の症状として一元的に説明することができず。前正中延髄静脈上の静脈瘤は、延髄の腹側面に食い込んで両側の内側毛帯に挟まれるように位置していたが、術前および術翌日以降に見られた深部感覚障害は、その内側毛帯の症状として矛盾しな

い。また静脈瘤の存在する高位では、内側毛帯の外側に舌下神経と疑核と下オリーブ核が位置しており、術後に見られた舌運動障害と嚥下反射障害と嗄声と感覚性失調は、これらの部位が障害されて出現した症状として矛盾しない。以上より本症例は、延髄症状を呈し、シャント血流の消失に伴って延髄症状の増悪を呈した海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の症例と述べることができる。

硬膜動静脈瘻が脳幹部症状を呈する病態として静脈鬱血が知られており、海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻においても10例の報告がある²⁾。これらの症例はシャント血流の消失に伴って神経所見と画像所見が改善している。一方で本症例は、シャント血流の消失に伴って延髄の神経症状と浮腫性変化が出現しており、静脈鬱血とは異なる病態と考えられる。

シャント血流の消失に伴って神経症状が増悪する病態として、paradoxical worsening^{3,4)}とextensive venous thrombosis⁵⁾が知られている。前者は海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻で主に見られる上眼静脈の静脈灌流障害であり、後者は脊髄硬膜動静脈瘻で主に見られる脊髄の静脈灌流障害である。両者とも硬膜動静脈瘻における流出路の血栓化が関与した病態であり、抗凝固療法が症状の改善に有効と考えられている。本症例も同様に静脈瘤を含めた静脈路の血栓化によって静脈灌流障害を生じ神経症状を呈した可能性がある。海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻で上眼静脈のparadoxical worsening以外に静脈灌流障害を呈した報告は過去に無く、稀な病態と考えられる。本症例では抗凝固療法を行わなかったが、抗凝固療法が症状の改善に有効であったかもしれない。

本症例は静脈瘤の血栓化および静脈瘤の周囲に限局した浮腫性変化の増強と並行して遅発性に静脈集の周囲における神経症状が出現している。このことから、静脈瘤の血栓化が周辺の神経組織へ影響を及ぼした可能性があるかと推察される。過去の報告では、静脈瘤の血栓化により神経症状を呈するという病態に言及した報告は、我々が渉猟する限り見当たらない。一方で、動脈瘤の血栓化に伴って症状が出現した症例については、報告が散見される^{6,7)}。これらの症例では、動脈瘤が血栓化した直後ないし数時間後から数日後に症状が出現し、動脈瘤自体の体積の拡大と動脈瘤周囲の浮腫性変化の出現が認められ、副腎皮質ステロイドの投与により画像所見が改善し、数週間から数ヶ月の経過を経て症状の完全ないし部分的な回復に至っている。症状を呈した原因として、内部に形成された血栓がその後膨張するという機序と、血栓化が炎症反応を誘導して周辺に血管原性浮腫を惹起するという機序が考察されている。本症例は、これらの報告と比較すると、血栓化を生じた瘤の組織学的な壁構造こそ異なるものの、神経所見および画像所見の推移が酷似している。以上から本症例は、静脈瘤の血栓化によって延髄に対する圧迫もしくは血管原性浮腫ないしその両者を生じ、症状を呈したという可能性が示唆される。また本症例ではシャント血流の描出が消失した直後から速やかに症状の一時的な改善が見られているが、これは還流圧の上昇した静脈瘤が周辺の神経組織を圧迫することで症状を呈しており、シャント血流の減弱により還流圧が軽減して症状が改善したものと考えられる。

占拠性効果を有する硬膜動静脈瘻の流出路上の静脈瘤が血栓化す

ることにより局所症状の増悪を招くという病態は、我々の渉猟する限り、これまでの報告では明確に言及されたことが無い病態である。硬膜動静脈瘻の流出路が拡張して症候性の占拠性効果を呈した症例は、ガレン部硬膜動静脈瘻を除いては稀であり、Iwamuroらがテント部硬膜動静脈瘻の1例を⁸⁾、Viñuelaらが脳動静脈瘻の8例をそれぞれ報告している⁹⁾。これらの症例のうち治療した全ての症例において、静脈瘤の血栓化を促す術式が行われているが、術後に静脈瘤を原因として症状が増悪した例は無い。またこれらの報告のうち、静脈瘤の径について言及のある症例については、いずれも術後に速やかな径の縮小が確認されている。一方でKinouchiらはこれらの報告とは経過の異なる症例を呈示している¹⁰⁾。その概要は、流出路上に占拠性効果を有する静脈瘤を伴ったテント部硬膜動静脈瘻に対して流出血管遮断術を行ったところ、静脈瘤の血栓化と拡大を生じるとともに症状が増悪し、静脈瘤を摘出したところ症状が改善したというものである。Kinouchiらは明確に言及していないが、静脈瘤の血栓化により周辺の脳組織への影響が増悪した症例と考えられる。IwamuroらとViñuelaらの報告した9例は、シャント部位と静脈瘤が一体化しているか、もしくは拡張した静脈によって連続している。その一方で、Kinouchiらの報告した症例と本症例では、シャント部位と静脈瘤の間に拡張を伴わない静脈が介在している。静脈路の構造の違いが、血栓化した際の局所症状の発現と関与しているのかもしれない。小数例での検討であり、さらなる検討のためには症例の蓄積が必要である。

本症例は、海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻の流出路上に存在する静脈

瘤により延髄症状を呈し，静脈瘤の血栓化と並行して延髄症状の増悪を呈したという，過去に報告の無い珍しい症例であった．本症例から，海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻では流出路の血栓化により脳幹部の症状を呈することがあることが示唆された．また，硬膜動静脈瘻においては流出路上の静脈瘤形成により神経症状を生じることがあり，そのような症例では静脈瘤の血栓化により周辺の神経組織に浮腫性変化を生じる可能性があることが示された．これらの病態は稀ではあるが周術期管理において念頭に置くべき重要な病態の一つと考えられた．

結語

海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻では流出路の血栓化により脳幹部の症状を呈することがある．硬膜動静脈瘻においては流出路上の静脈瘤形成により神経症状を生じることがあり，静脈瘤の血栓化により周辺の神経組織に浮腫性変化を生じる可能性がある．

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) Kim NH, Cho KT, Seo HS. Myelopathy due to intracranial dural arteriovenous fistula: a potential diagnostic pitfall. Case report. J Neurosurg 2011; 114: 830-833.
- 2) Miyagishima T, Hara T, Inoue M, et al. Pontine venous

congestion due to dural arteriovenous fistula of the cavernous sinus: Case report and review of the literature. *Surg Neurol Int* 2012; 3: 53.

3) Sergott RC, Grossman RI, Savino PJ, et al. The syndrome of paradoxical worsening of dural-cavernous sinus arteriovenous malformations. *Ophthalmology* 1987; 94: 205-212.

4) Tateshima S, Akiyama M, Hasegawa Y, et al. Paradoxical worsening of cavernous sinus dural arteriovenous fistula: case report with serial angiograms. *No Shinkei Geka* 2005; 33: 911-917.

5) Ricolfi F, Manelfe C, Meder JF, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulae with perimedullary venous drainage. Anatomical, clinical and therapeutic considerations. *Neuroradiology* 1999; 41: 803-12.

6) Tomokiyo M, Kazekawa K, Onizuka M, et al. Mechanisms of perianeurysmal edema following endovascular embolization of aneurysms. *Interv Neuroradiol* 2007; 13 Suppl 1: 145-150.

7) Lukic S, Jankovic S, Popovic KS, et al. Analysis of risk factors for perifocal oedema after endovascular embolization of unruptured intracranial arterial aneurysms. *Radiol Oncol* 2015; 49: 341-346.

8) Iwamuro Y1, Nakahara I, Higashi T, et al. Tentorial dural arteriovenous fistula presenting symptoms due to mass effect on the dilated draining vein: case report. *Surg Neurol* 2006; 65: 511-515.

9) Viñuela F, Drake CG, Fox AJ, et al. Giant intracranial varices

secondary to high-flow arteriovenous fistulae. J Neurosurg 1987; 66: 198-203.

10) Kinouchi T, Satoh K, Matsuzaki K, et al. Dural arteriovenous fistula of the superior petrosal sinus associated with a rapidly growing huge varix: case report. Surg Cereb Stroke 2008; 36: 399-403.

図表の説明

Figure 1

来院時 MRI. A: T2 強調画像. 右シルビウス裂内に多数の flow void を認める. B: T2 強調画像, C: 磁化率強調画像, D: 拡散強調画像. 延髄の腹側部に静脈瘤を認める. 静脈瘤は T2 強調画像で等信号であり, 磁化率強調画像では等信号と高信号が混在しており, 拡散強調画像で低信号である. 静脈瘤の周囲に浮腫性変化を伴っている.

Figure 2

治療前 DSA. A, B: 正面像. C, D: 側面像. A, C: 早期相. B, D: 後期相. 右海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻を認める. 主たる流入路は右正円孔動脈である. 流出路は右浅中大脳静脈と右上錐体静脈洞の二系統である. 右上錐体静脈洞を經由して前橋中脳静脈を下行し前正中延髄静脈を介して前脊髄静脈へ還流する流出路上に静脈瘤を認める (矢印).

Figure 3

経静脈的塞栓術後 DSA (側面像). A, B: 上錐体静脈洞を塞栓し

たところ．静脈瘤を含めた前正中延髄静脈の描出が消失している．
C, D：浅中大脳静脈と海綿静脈洞の前半部分を塞栓したところ．シ
ヤント血流が消失している．

Figure 4

術後 MRI. A, B, C：術翌日．D，術後 18 日目．A, D：T2 強調
画像．B：磁化率強調画像．C：拡散強調画像．術翌日に，静脈瘤の
体積拡大と，静脈瘤周囲における浮腫性変化の範囲拡大を認める．
静脈瘤の内部は磁化率強調画像で均一な低信号を呈している．拡散
強調画像で静脈瘤の周囲に高吸収域を認めない．術後 18 日目にお
いては，静脈瘤の体積は縮小しており，静脈瘤の周囲における浮腫
性変化はほとんど消失している．



Fig.1

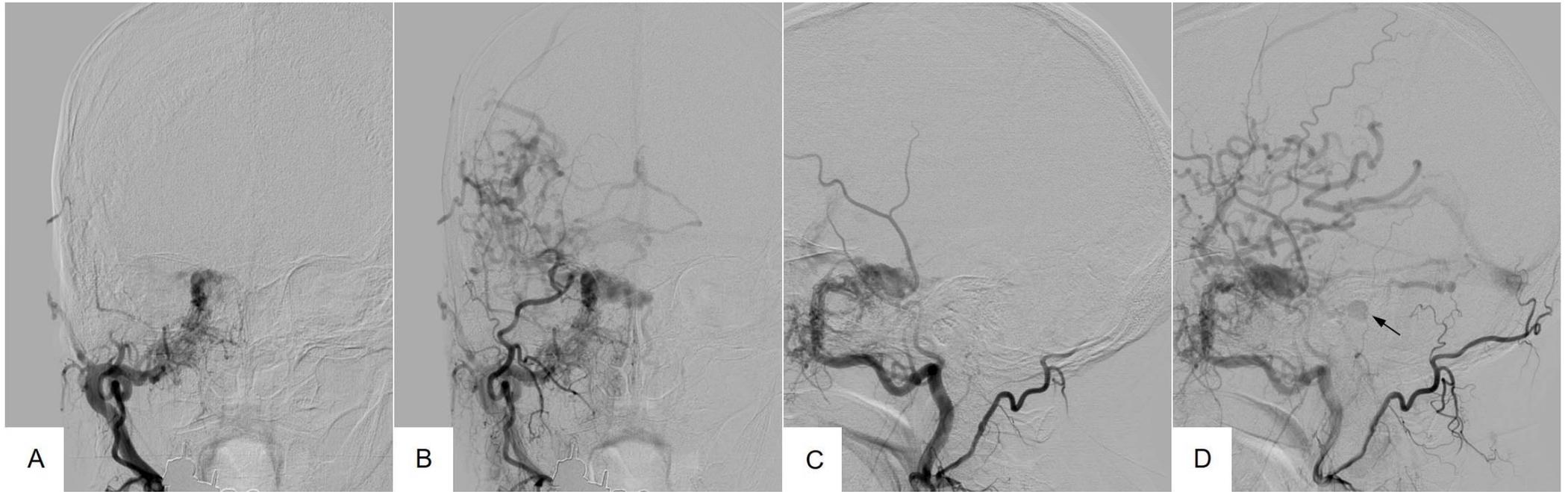


Fig.2

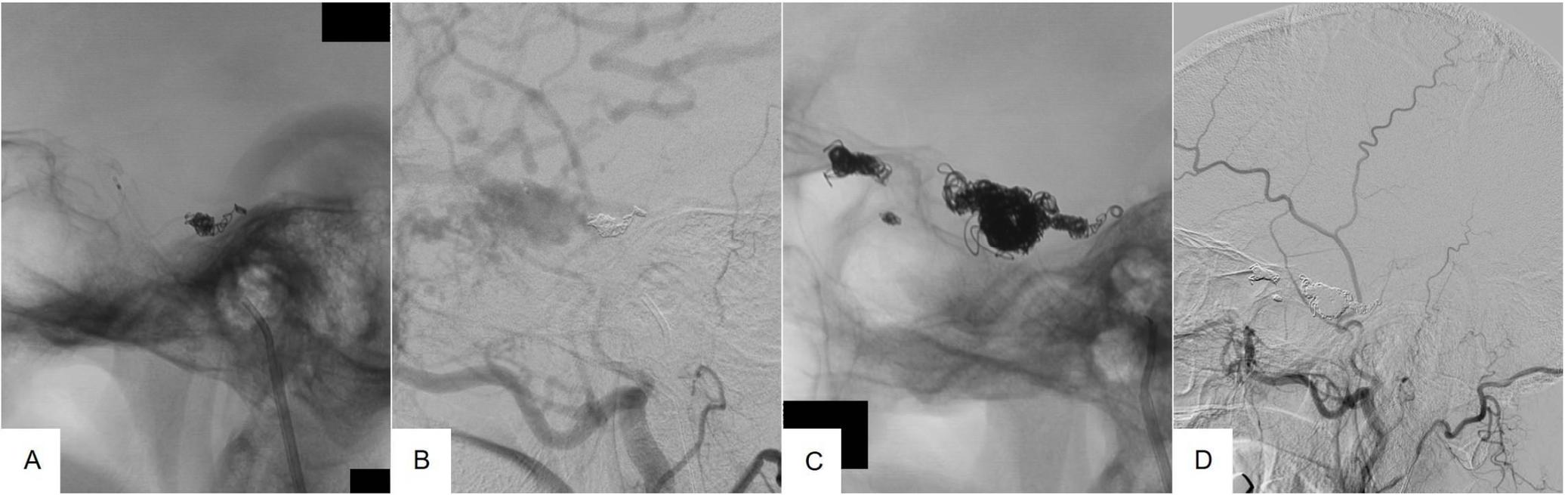


Fig.3

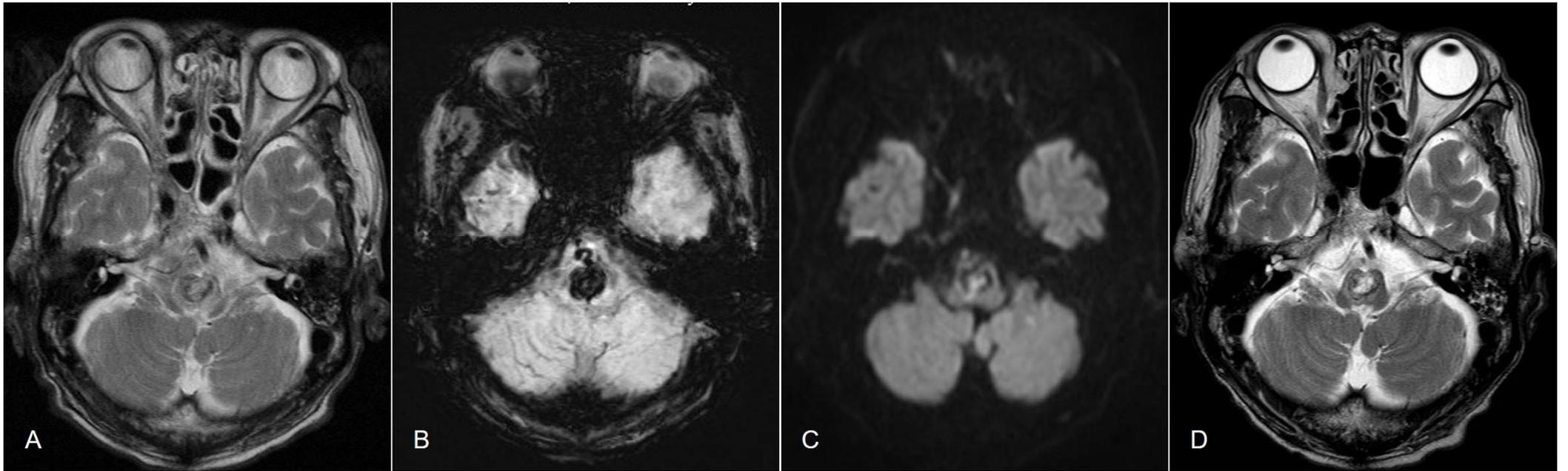


Fig.4