尿閉で発症し急速に進行し四肢麻痺に至った小脳テント下硬膜動静脈瘻の1例

河岡 大悟¹⁾, 花北 順哉¹⁾, 高橋 敏行¹⁾, 渡邊 水樹¹⁾, 安部倉 友¹⁾, 寺田 行範¹⁾

1) 藤枝平成記念病院脊椎脊髄疾患治療センター

A Case of Infratentorial Arteriovenous Fistula showing Complete Urinary Retention as an Initial Symptom, followed by Rapidly Progressing Tetraplegia

Taigo Kawaoka, M.D.¹⁾, Junya Hanakita, M.D.¹⁾, Toshiyuki Takahashi, M.D.¹⁾, Mizuki Watanabe, M.D.¹⁾, Yuu Abekura, M.D.¹⁾, and Yukinori Terada, M.D.¹⁾

1) Spinal Disorders Center, Fujieda Heisei Memorial Hospital

A 64-year-old man initially presented with dysuria to another institution's department of urology. He developed tetraplegia soon after admission. Neuroradiological examinations revealed a shunting point in the vicinity of the cerebellar tentorium and a dural arteriovenous fistula (dAVF) descending to the surface of the spinal cord.

To the best of our knowledge, there have been no reports of a time lag between urinary retention as the only initial manifestation and the development of other spinal symptoms, although there have been occasional reports on an intracranial dAVF caused by myelopathy associated with urinary retention.

The tracts for urination are usually located in the lateral and dorsal funiculi, and the afferent tract, in particular, is located in the dorsal funiculus. Based on previous reports and from an anatomical standpoint, we speculated the following course in the present case: venous congestion first occurred in the lateral horn, causing a disturbance in the adjacent lateral funiculus, thereby resulting in the development of urinary retention symptoms, which in turn affected the surrounding tissues. Finally, the patient developed tetraplegia.

(Received October 11, 2013; accepted December 2, 2013)

Key words : tentorial dural arteriovenous fistula, myelopathy, urinary retention, micturition tracts
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 23 : 423-427, 2014

はじめに

頭蓋内硬膜動静脈瘻 (intracranial dural arteriovenous fistula: intracranial dAVF) は動静脈短絡部を硬膜に持つ疾患である。頭蓋内血管奇形の10~15%を占めるといわれており⁹⁾, 海綿静脈洞や横静脈洞に比較的多くみられる。初発症状として、頭蓋内硬膜動静脈瘻が排尿障害を伴う脊髄症状を呈することはこれまでにいくつか報告さ

れている²⁾⁵⁾⁷⁾¹⁰⁾¹²⁾¹⁵⁾¹⁷⁾¹⁹⁾²⁰⁾²⁵⁾。

今回われわれは尿閉が単独で先行して発症し、その後に付随する脊髄症状に時間のずれがあった小脳テント下硬膜動静脈瘻の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

連絡先: 河岡大悟, 〒426-8662 藤枝市水上 123-1 藤枝平成記念病院脊椎脊髄疾患治療センター

Address reprint requests to: Taigo Kawaoka, M.D., Spinal Disorders Center, Fujieda Heisei Memorial Hospital, 123-1 Mizukami, Fujieda-shi, Shizuoka 426-8662, Japan

症 例

患 者：64 歳，男性

主 訴：尿閉，急速に進行した四肢麻痺。

既往歴：特記事項なし

現病歴：排尿開始遅延を自覚して約 2 週間で下腹部が膨満するほどの尿閉をきたしたため，近医総合病院の泌尿器科へ緊急入院（第 0 病日）となった。入院後の前立腺エコーでは軽度の前立腺肥大があるのみであった。脊髓症状は急速に出現・増悪傾向を示し，第 4 病日には両手指巧緻運動障害，軽度の歩行障害が出現した。頭部 MRI では異常所見は指摘されず，頸部 MRI では広範な頸髄浮腫が認められた。第 7 病日に神経内科に転科しその原因は特定できないまま，第 13 病日には完全四肢麻

痺となった。「原因不明の頸髄障害」としてステロイドパルス療法が行われ，両上肢は MMT 2/5 までの改善が得られたが，下肢筋力は顕著な改善はなかった。第 67 病日に MRI を再検し頸髄にわずかな血管奇形を捉えられ，当院に転院となった。

転院時（第 76 病日）神経学的所見：意識清明で，四肢深部腱反射は正常，Hoffman 反射，Wartenberg 反射や Babinski 反射は陽性だった。小脳症候を疑わせるような構音障害や眼振はなかった。また軽度の呼吸筋麻痺を伴い，四肢麻痺の状態は両上肢筋力が MMT 2/5，両下肢筋力が MMT 0/5 であった。尿閉のためバルーンカテーテル留置していたが，肛門括約筋不全があり膀胱直腸障害と判断した。また C4 領域以下で表在感覚は 2/10 だった。

放射線学的所見：MRI 冠状断では右中小脳脚レベル以下に flow void を認め（Fig. 1A），また矢状断では延髄～C7 椎体レベル下部までの広範な T2 高信号域を呈する腫脹した脊髓浮腫の所見がみられた（Fig. 1B）。脳血管造影（4 vessel）では，右内頸動脈の海綿静脈洞部から分岐するテント動脈と右外頸動脈の中硬膜動脈を栄養血管とし，動脈相早期に導出静脈として脳幹・脊髓の前面・後面を下降する拡張した脊髓静脈を認めた（Fig. 2）。三次元血管撮影（3 dimensional rotational angiography：3D-RA）を最大値投影法（maximum intensity projection：MIP）処理した画像では小脳テントの内耳孔付近に dAVF のシャント部位を認めた（Fig. 3）。

経 過：右外側後頭下開頭による直達的遮断術を行った。術中所見では小脳表面に出血の既往を疑わせるような色調変化はなかった。画像所見と一致するような導出静脈をテント表面に確認でき，同部位を短絡ポイントと判断しクリッピングによる遮断を行い，導出静脈の緊張が下がったのを確認し手術を終了した。

術後血管造影上，dAVF は消失し，新たな異常血管の描

Fig. 1 A：MRI T2WI（axial view）：Enlarged and tortuous veins are noticed near the right middle cerebellar peduncle.

B：MRI T2WI（sagittal view）：A high intensity area is noticed from the medulla oblongata to the C7 vertebral body level.

Fig. 2 A：Cerebral angiography：A dural AVF is noticed, the feeder of which originates from the right tentorial artery.

B：The drainer flows to the perimedullary spinal vein.

出もなかった。また、術後1週間のMRIですでにT2強調画像における脊髄浮腫を示す高信号領域は、軽減を認め始めた。

術後2カ月間継続してリハビリテーションをすることにより運動機能は両側上肢MMT 2/5、両側下肢は1/5まで改善したが、排尿障害の改善はなかった。さらにその後もリハビリテーションを継続したが、術後1年の時点でもそれ以上の改善はなく療養病院へ転院した。

考 察

脊髄障害を呈する疾患に排尿障害を合併する報告は散見するが^{2)4)5)8)12)13)15)~20)22)~28)}、その排尿障害に着目している報告はほとんどない。本例は尿閉で発症し急速に四肢麻痺に至り、MRIにて異常血管を認め、3DCT-血管造影、脳血管撮影を追加しテント下のdAVFと診断できた症例である。

脊髄症状を呈した小脳テント下dAVFの報告はわれわれが渉猟し得た範囲では24例と少ない^{2)5)8)12)15)17)~20)23)~28)}。特にわれわれの症例は初発が尿閉で、独歩で泌尿器科に入院し、数日遅れて四肢麻痺に至ったという経緯であり、大変まれな臨床経過を示した症例であった。

本論文では、この尿閉という症状がいかなる機序をもって本例において初発症状として発症するに至ったのかを中心に考察を加えた。

① 排尿機能に関する脊髄レベルでの中枢および神経経路に関する現在までの知見

正常な蓄尿・排尿のバランスを保つためには、大脳皮質-中脳-脳幹部-仙髄-末梢神経-膀胱・尿道間の神経経路の協調運動が必要である⁶⁾。しかし、その排尿機能の正確な連絡網については、いまだ不明である。

Nathanら¹⁴⁾が疼痛コントロールのためにヒト脊髄索切断術(cordotomy)を行った症例に出現した排尿障害を検討している。その中で、膀胱機能に関する下降路は軸位で側索の中心管を通る位置で側角と脊髄表面との間1/3に相当する部位を通ると述べている。

安藤ら¹⁾は頸髄圧迫性疾患で錐体路(後側索部)および脊髄視床路(前側索部)に障害が及んでくると膀胱・排尿機能障害が出現し、さらに圧迫が高度になり後索にも障害が及ぶと、膀胱固有知覚障害により排尿機能の低下を呈する可能性を示唆している。

安田ら²⁹⁾は排尿に関する求心路(膀胱知覚)と遠心路(排尿筋運動)について、脊髄癆(後索障害型)と前脊髄動脈症候群(前側索・脊髄視床路障害型)において検討

Fig. 3 Maximum intensity projection method of three-dimensional angiography

The shunting point of the dAVF is confirmed near the right internal auditory meatus.

している。それによると、後索障害型では通常の尿意と最大尿意が低下し、前側索・脊髄視床路障害型では排尿筋の核上、核あるいは核下型の障害がみられたが、求心路は保たれていたことから膀胱知覚は後索を主として通過すると考察している。

古谷ら³⁾も同様に前脊髄動脈症候群における排尿障害について検討し、膀胱知覚は主に後索を通ると想定している。

上記のように排尿に関する連絡路は主に側・後索にあり、特に求心路(膀胱知覚)は後索にあることについては、ほぼ意見が一致している。

② 本症例において脊髄症状の中で、尿閉が初発症状として出現した機序について

われわれの症例のように脊髄血管障害において、排尿症状が下肢症状に先行した報告はない。しかし、過去にはさまざまな視点から脊髄障害時に出現する排尿障害につき検討が加えられていた。

Sakakibaraら²¹⁾は尿閉で発症した脊髄炎について検討し、急性脊髄炎では脊髄内排尿下降路(側索)が選択的に障害され尿閉のみで発症することが9%にあると報告している。尿閉が対麻痺・感覚障害に先行してみられる原因として、側索(排尿下降路)が選択的に障害され蓄尿期の排尿筋過活動と排出期の排尿筋収縮不全が起こることが原因としている。

また解剖学的視点から検討すると、一般的に頸・胸髄では白質に比べ灰白質のほうに静脈が密集して発達している。またClarke柱付近の灰白質には長軸方向との三次元的な吻合と側副血行路があるため、灰白質では循環障害に柔軟に対応でき、静脈還流障害が起こりにくいとき

れている⁴⁾。さらに脊髄内の静脈系は中心静脈系（前正中裂の中を走行し灰白質内で左右に分岐）と周辺静脈系（放射状に脊髄表面に流れ出る）の2つの系に分かれ、最終的に前根静脈に注ぐものと、後索・側索・後角から静脈血を集め後根静脈に注ぐものに分かれる。側角はこれらの静脈還流の境界に位置する¹⁶⁾。このような脊髄内の血管構造の解剖学的特徴から側角は静脈還流障害を最初に受けやすい部位と推測され、そのわずかな外側の白質側に位置する側索の一部ではさらに静脈系の還流障害の影響を受けやすいのではないかと考えられる。

dAVFによる脊髄症状は、静脈還流障害によるもの、いわゆる congestive myelopathy であるとされている。動静脈の短絡部位が頭蓋内に存在しながら脊髄症状を呈する症例は前述のごとく24例を数えているが、本例のように尿閉を主訴としたものはなかった。なんらかの静脈還流障害が側索近傍に初発し尿閉症状を呈するとともに、周辺に順次影響が及び四肢麻痺症状を呈したものと推測されるが、どのようなメカニズムでこの部が最初に還流障害の影響を受けるに至ったかは不明である。

急激な尿閉、次いでさまざまな脊髄症状を呈した症例においては、脊髄炎などが原因となることが多いが、今回のようなdAVFも鑑別に入れることが肝要である。その際、MRIにおいてごくわずかに描出されるflow voidの所見を見逃さないことが、確定診断を得るうえで重要なポイントである。

まとめ

尿閉で発症し急速に四肢麻痺に至った小脳テント下dAVFの1例を報告した。頭蓋内dAVFでも脊髄症状を呈し得ることの知見、頸髄MRIにおけるflow voidの所見を把握する大切さを本症例は示唆していると考えられた。

謝 辞

貴重な症例をご紹介いただいた中東遠総合医療センター神経内科 若井正一先生、脳血管撮影や3D血管造影で確定診断をいただいた聖隷三方原病院脳血管内外科 杉浦康仁先生、開頭手術によるご加療をいただいた聖隷浜松病院脳神経外科 田中篤太郎先生、神経因性膀胱に対し泌尿器科のご意見・ご加療をいただいた当院泌尿器科 上野 学先生に深謝いたします。

※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) 安藤正夫：頸髄圧迫疾患に合併する神経因性膀胱について

- 2) での臨床的研究. 日泌尿会誌 81: 243-250, 1990.
- 3) Bret P, Salzmänn M, Bascoulergue Y, Guyotat J: Dural arteriovenous fistula of the posterior fossa draining into the spinal medullary veins—an unusual cause of myelopathy: case report. *Neurosurgery* 35: 965-969, 1994.
- 4) 古谷信隆, 安田耕作: 前脊髄動脈症候群. 排尿障害プラクティス 9: 179-182, 2001.
- 5) Gillilan LA: Veins of the spinal cord. Anatomic details; suggested clinical applications. *Neurology* 20: 860-868, 1970.
- 6) Gobin YP, Rogopoulos A, Aymard A, Khayata M, Reizine D, Chiras J, Merland JJ: Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal perimedullary venous drainage. *J Neurosurg* 77: 718-723, 1992.
- 7) 柿崎秀宏, 谷口成実, 沼田 篤: 排尿障害—ようやく解明されてきた病態 神経因性膀胱の臨床. 治療学 39: 1169-1172, 2005.
- 8) Kalamangalam GP, Bhattacharya J, Teasdale E, Thomas M: Myelopathy from intracranial dural arteriovenous fistula. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 72: 816-818, 2002.
- 9) Khan S, Polston DW, Shields RW Jr, Rasmussen P, Gupta R: Tentorial dural arteriovenous fistula presenting with quadriplegia: case report and review of the literature. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 18: 428-434, 2009.
- 10) 桑山直也, 久保道也, 堀恵美子, 津村貢太郎, 遠藤俊郎: 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(基盤研究(C)(2))研究成果報告, 2005.
- 11) Li J, Ezura M, Takahashi A, Yoshimoto T: Intracranial dural arteriovenous fistula with venous reflux to the brainstem and spinal cord mimicking brainstem infarction—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 44: 22-28, 2004.
- 12) Murayama N, Yasuda K, Yamanishi T, Hattori T, Kitahara H, Shimazaki J: Disturbances of micturition in patients with a spinal arteriovenous malformation. *Paraplegia* 27: 212-216, 1989.
- 13) 中島教夫, 松原俊二, 花岡真実, 里見淳一郎, 宇野昌明, 佐藤浩一, 永廣信治: 硬膜動静脈瘻に対する外科的治療成績とそのpitfall. 脳卒中の外科 37: 363-368, 2009.
- 14) Narvid J, Hetts SW, Larsen D, Neuhaus J, Singh TP, McSwain H, Lawton MT, Dowd CF, Higashida RT, Halbach VV: Spinal dural arteriovenous fistulae: clinical features and long-term results. *Neurosurgery* 62: 159-167, 2008.
- 15) Nathan PW, Smith MC: The centrifugal pathway for micturition within the spinal cord. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 21: 177-189, 1958.
- 16) 野田大輔, 岩朝光利, 阪元政三郎, 平川勝之, 宇都宮英綱, 高野浩一, 福島武雄: Myelopathyで発症したintracranial dural AVFの1例. 脳外誌 14: 783-789, 2005.
- 17) 岡沢 均, 井上聖啓, 武村民子, 猪狩友行: 脊髄静脈梗塞の臨床病理とその解剖学的基礎. 神経内科 27: 224-240, 1987.
- 18) 大西宏之, 出口 潤, 山田 誠, 黒岩敏彦: Myelopathyで発症した特発性内頸動脈海綿静脈洞瘻の1例. *No Shinkei Geka* 31: 1119-1123, 2003.
- 19) Pannu Y, Shownkeen H, Nockels RP, Oritano TC: Obliteration of a tentorial dural arteriovenous fistula causing spinal cord myelopathy using the cranio-orbito-zygomatic approach. *Surg Neurol* 62: 463-467, 2004.
- 20) Partington MD, Rüfenacht DA, Marsh WR, Piepgras DG: Cranial and sacral dural arteriovenous fistulas as a cause

- of myelopathy. *J Neurosurg* **76**: 615-622, 1992.
- 20) Renner C, Helm J, Roth H, Meixensberger J: Intracranial dural arteriovenous fistula associated with progressive cervical myelopathy and normal venous drainage of the thoracolumbar cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* **65**: 506-510, 2006.
 - 21) Sakakibara R, Hattori T, Yasuda K, Yamanishi T: Micturition disturbance in acute transverse myelitis. *Spinal Cord* **34**: 481-485, 1996.
 - 22) Strom RG, Derdeyn CP, Moran CJ, Cross DT, Esper GJ, Mazumdar A, Al-Lozi M, Lopate G, Pestronk A: Frequency of spinal arteriovenous malformations in patients with unexplained myelopathy. *Neurology* **66**: 928-931, 2006.
 - 23) 竹下朝規, 豊田啓介, 宗 剛平, 諸藤陽一, 堀江信貴, 林健太郎, 北川直毅, 陶山一彦, 永田 泉: 進行する脊髄症を呈したテント部硬膜動静脈瘻の1例. *Brain Nerve* **63**: 611-615, 2011.
 - 24) 谷浦晴二郎, 木下雄介, 穴戸 尚, 野島丈夫: 小脳テントに発生した硬膜動静脈瘻の1手術例. *脳外速報* **15**: 389-393, 2005.
 - 25) Thompson BG, Doppman JL, Oldfield EH: Treatment of cranial dural arteriovenous fistulae by interruption of leptomeningeal venous drainage. *J Neurosurg* **80**: 617-623, 1994.
 - 26) Wiesmann M, Padovan CS, Pfister HW, Yousry TA: Intracranial dural arteriovenous fistula with spinal medullary venous drainage. *Eur Radiol* **10**: 1606-1609, 2000.
 - 27) 山口 智, 沖 修一, 三上貴司, 川本行彦, 榎本健太郎, 斎藤太一: Myelopathy を呈した小脳テント DuralAVF の1例. *No Shinkei Geka* **28**: 73-78, 2000.
 - 28) 山口陽平, 原 敬二, 仁平敦子, 大里俊明, 御神本雅亮, 荻野達也, 片岡丈人, 瀬尾善宣, 瓢子敏夫, 佐々木雄彦, 中川原譲二, 中村博彦: Myelopathy を呈し発見されたテント部硬膜動静脈瘻の一例. *北海道脳神経疾患研究所医誌* **20**: 73-77, 2009.
 - 29) 安田耕作, 山西友典, 服部孝道, 東條雅季, 島崎 淳: 脊髄疾患と神経因性膀胱. *日本パラプレジア医学会雑誌* **5**: 20-21, 1991.

要 旨

尿閉で発症し急速に進行し四肢麻痺に至った小脳テント下硬膜動静脈瘻の1例

河岡 大悟 花北 順哉 高橋 敏行
渡邊 水樹 安部倉 友 寺田 行範

64 歳男性. 尿閉単独で発症し泌尿器科へ入院後, 急速に四肢麻痺となった. 画像検査で小脳テント近傍に短絡部を有し脊髄表面へ下降する硬膜動静脈瘻を認め, 直達手術を行った. 頭蓋内硬膜動静脈瘻が尿閉を含む脊髄症で発症する報告は散見されるが, 尿閉のみを初発症状とし, 他の脊髄症状が出現するまでに時間的ずれを生じた報告はない. 排尿に関する連絡路は主に脊髄の側・後索にあり, 特に求心路は後索にあるとされている. それらの報告と解剖学的見地から, われわれは静脈還流障害がまず側角に起こり, 次にその近傍の側索に障害が及び尿閉症状を発症し, 順次周辺組織へ影響を及ぼし四肢麻痺を呈したのではないかと推測するに至った.

脳外誌 **23**: 423-427, 2014

尿閉で発症し急速に進行し四肢麻痺に至った 小脳テント下硬膜動静脈瘻の1例

虎の門病院脳神経血管内治療科 松丸祐司

硬膜動静脈瘻の症候は、シャントそのものではなく静脈還流障害によるため、静脈血のうっ滞する範囲に応じて多彩な症状を示し、また、シャント部から遠く離れた遠隔部の神経症状で発症することも少なくない。そのため原疾患の発見が遅れ、転帰を悪化させてしまう場合もまれならず存在する。特に本症例のように広範な脊髄病変で発症した場合、診断の遅れにつながるため、鶴田¹⁾が本誌の「神経放射線診断」において強調しているように、常に本疾患を鑑別疾患として念頭に置くべきである。確定診断には血管造影が必要であるが、後頭蓋窩や脊髄の硬膜動静脈瘻はきわめて微細な病変であることがあり、全身麻酔下の完全な脊髄血管造影が必要な場合もある。

本症例は尿閉で発症し、きわめて急速に四肢麻痺へと進行した重篤な経過を呈している。著者らは尿閉出現の機序について、脊髄静脈の解剖学的特徴より明確に考察している。しかし硬膜動静脈瘻のシャント血流は動静脈奇形のそれと比較し、一般的に少量である点を考慮すると、このような激的な静脈還流障害は、罹患脊髄周囲の静脈血栓症や静脈閉塞が生じている可能性にも注意が必要と思われる。

文 献

- 1) 鶴田和太郎, 松丸祐司, 上坂義和, 松村 明: 進行する脊髄症状を呈し, MRI にて上部頸髄に異常を認めた症例. 脳外誌 22: 873-876, 2013.