原 著

脊髄硬膜動静脈瘻の臨床診断と治療

寶子丸 稔, 小山 素磨*

Clinical Diagnosis and Treatment of Spinal Dural Arteriovenous Fistulae

by

Minoru Hoshimaru, Tsunemaro Koyama*

from

Department of Neurosurgery, Ohtsu Municipal Hospital
Clinical Institute for Spinal Disorders, Ohtsu Municipal Hospital*

Purpose: It is important to make a correct diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulae (SDAVF) because the possibility of neurological improvements after correct treatment of this disease is strong. We studied the clinical characteristics of SDAVF.

Materials & Methods: Between 1983 and 2001, 15 patients with SDAVF were surgically treated at our hospital. The 2 women and 13 men had a mean age of 59.8 years (range, 41-74 yr). At the time of their admission, five patients had a provisional diagnosis of intramedullary tumor, multiple sclerosis, or ossification of yellow ligament. The average duration of symptoms before the correct diagnosis was 24 months. All patients had motor weakness and sensory disturbance of lower extremities, which occurred insidiously in 11 patients or abruptly in 4 patients.

Results: MRI scans were performed in 13 patients. T2-weighted MRI scans showed a diffuse high intensity area within the spinal cord in all patients examined. Swelling of the spinal cord was demonstrated in 85%, and gadolinium-enhanced areas were observed in 91%. The fistulae were located at the craniovertebral junction (1 case), thoracolumbar region (13 cases) and sacral portion (1 case). Three patients had multiple fistulae. Fistulae were coagulated and removed at the intradural and/or extradural areas. Symptoms improved in 9, remained unchanged in 5 and worsened in 1 patient after the treatment.

Discussion and Conclusion: There may be several pitfalls in the diagnosis and treatment of this disease. Accurate knowledge of the clinical characteristics of this disease is essential for the correct diagnosis and treatment. In addition, a thorough angiographic study is also required because fistula may be located outside the thoracolumbar region and may be multiple.

Key word: spinal dural AVF, MRI, venous congestion, angiography, paraplegia

Spinal Surgery 16 (3) : 233~240, 2002

はじめに

脊髄硬膜動静脈瘻は診断が確定すれば治療により症状が改善する見込みのある疾患であるが [1, 4], 脊髄動静脈奇形の80%以上を占めるとはいえ稀な疾患であり, その診断には困難が付きまとうことが多い。症状の

発生から診断の確定までの期間が長いと症状の改善が悪いとの報告もあり [11], 早期診断は重要である。今回, 的確な診断のために脊髄硬膜動静脈瘻の臨床所見の検討を行った。

(Received : June 5, 2002, Accepted : August 16, 2002)

大津市民病院 脳神経外科, 大津市民病院 脊髄疾患臨床研究施設* (連絡先: 寶子丸 稔, 〒520-0804 大津市本宮2-9-9 大津市民病院脳神経外科) Address reprint request to: Minoru Hoshimaru, M.D., Department of Neurosurgery, Ohtsu Municipal Hospital, 2-9-9 Motomiya, Ohtsu, Shiga 520-0804, Japan

Table 1 : Clinical summary of 15 patients with spinal dural arteriovenous fistulae

No	Age	Sex	Initial diagnosis	Duration of symptoms	Location of fistulae	Flow	Location of abnormal veins	Onset of symptoms	Symptoms of LE	MRI (swelling)	MRI (Gd)	Results
1	52	M		16 months	Lt.L1	slow	dorsal	gradual	paraparesis	ND	ND	improved
2	50	M		7 months	Lt.Th11	slow	dorsal	acute	paraparesis	ND	ND	improved
3	51	M	IT	10 months	Rt.Th8	slow	dorsal	gradual	spastic gait	(+)	(+)	improved
4	65	M	MS	84 months	Rt.Th5	slow	dorsal	gradual	spastic gait	(+)	ND	unchanged
5	60	M		16 months	Lt.Th6	slow	dorsal	gradual	spastic gait	(+)	ND	improved
6	60	M		24 months	Lt.Th11	slow	dorsal	gradual	spastic gait	(+)	(+)	unchanged
7	67	M		40 months	Rt.Th9	slow	dorsal	gradual	paraparesis	(+)	(+)	unchanged
8	66	M		17 months	Lt.Th11	slow	dorsal	gradual	paraparesis	(+)	(+)	worsened
9	74	F		48 months	Rt.L1-3	slow	dorsal	gradual	paraparesis	(+)	(+)	improved
10	41	M		7 months	Lt.L1	slow	dorsal	gradual	spastic gait	(+)	(+)	unchanged
11	63	M		3 months	Rt.Th12	slow	dorsal	acute	spastic gait	(-)	(+)	improved
12	63	M		26 months	Rt.Th6, Lt.Th7	slow	dorsal	acute	spastic gait	atrophic	(-)	unchanged
13	65	F	OYL	35 months	Rt.Th10, Lt.Th9, 10	slow	dorsal and ventral	gradual	paraparesis	(+)	(+)	improved
14	60	M	IT	12 months	Lt.internal iliac artery	slow	dorsal	acute	paraparesis	(+)	(+)	improved
15	59	M	IT	12 months	Lt.C1	high	dorsal and ventral	gradual	spastic gait	(+)	(+)	improved

abbreviations: LE (lower extremity), IT (intramedullary tumor), OYL (ossification of yellow ligament), MS (multiple sclerosis), ND (not done)

対象および方法

対象は1983年から2001年までの間に大津市民病院脳神経外科において治療を行った15例である。性別は男13例女2例，年齢は41歳から74歳までの平均59.8歳であった (Table 1)。このうち前医あるいは当科初診において脊髄硬膜動静脈瘻以外の診断がついていたものは5例である。また，他院にて脊髄硬膜動静脈瘻の診断のもとに流入血管の塞栓術が施行されたものの，再発により当科へ紹介されてきたものは症例7および症例12の2例である。これらの症例の臨床経過，MRI所見および血管撮影の所見をretrospectiveに検討した。

結 果

発症より最終診断が確定するまでの期間は3-84ヶ月 (平均24ヶ月) であった。症状は全例に様々な程度の対麻痺と両下肢の知覚障害を認めた。徐々に発症したものは11例，急激に対麻痺をきたしたものが4例である。対麻痺のうち弛緩性麻痺を示したものが7例，痙性麻痺を示したものが8例である。何らかの膀胱障害を示したものが症例11を除く14例である。一方，上肢の症状を認め

たものは頭蓋頸椎移行部に病変が存在した症例15のみである。

初期の2症例を除いた13例にMRIが施行されている。全例にT2強調画像にて胸髄から脊髄円錐にかけての (症例15では延髄から頸髄にかけての) diffuseな高信号域を認めた。高信号域は脊髄中心部に著明であった。13例のうち脊髄の腫大を認めたものは11例 (85%) であり，ガドリニウム (Gd-DTPA) 投与後MRIが施行された11例のうち造影効果を認めたものは10例 (91%) であった。

拡張蛇行した異常血管は13例において脊髄背側表面に認められ，2例において背側表面ならびに腹側表面の両方に認められた。MRIを施行されていない2例においては脊髄造影あるいは血管撮影により確認した。

血管撮影は全例に施行されており，椎間孔付近に動静脈瘻本体を示すと考えられるvascular tangleが認められ，そこから拡張蛇行した静脈が描出された (Fig. 1, 2)。動静脈瘻のほとんどは中位胸椎から腰椎にかけて存在した (Table 1)。動静脈瘻は12例において単一部位に存在したが，3例において複数の部位に存在した (Fig. 2)。頭蓋頸椎移行部に存在した1例を除いて，拡張蛇行した静脈は動脈相から遅れて造影された。

治療に関しては，初期の2症例においては脊髄背側に

Figure 1: Case 3. T2-weighted MRI scan demonstrates swelling of the spinal cord and intramedullary high intensity areas but no apparent flow void on the spinal cord(A). Gadolinium-enhanced MRI scans show strongly enhanced areas within the spinal cord (B, C). Spinal angiogram demonstrates AVF around right Th8 intervertebral foramen (D).

存在する拡張した静脈を摘出したが、それ以後は硬膜内外において動静脈瘻の凝固あるいは摘出を行い、同時に perimedullary veinに逆流する radiculomedullary veinの凝固切断を行った。退院時において症状の改善を認めたものは9例であったが、変化を認めなかったものが5例、悪化したものが1例であった (Table 1)。神経症状が悪化した原因は明らかでないが、リハビリテーションによりほぼ術前のレベルまで回復した。また、動静脈瘻が多発性で車椅子を必要とする状態であった症例9は、第1回目の手術時に見逃していた動静脈瘻が原因で症状の改善を認めなかったが、再度の手術により独歩可能なレベルまで改善した。

症例呈示

症例3 (51歳男性)：10ヶ月前より徐々に両下肢しびれが出現した。6ヶ月前より歩行障害と排尿障害が出現

し徐々に増悪した。MRIでは下位胸髄から脊髄円錐部にかけて脊髄中心部に高信号域と脊髄の腫大を認め (Fig. 1A)、加えて造影MRIにおいて著明に造影される領域を認めた (Fig. 1B,C)。脊髄表面のflow voidが明らかでなかったため髄内腫瘍と診断し、椎弓切除を行った。硬膜を開けると、脊髄表面に拡張蛇行する異常血管を認めそのまま閉創した。術後、血管撮影により動静脈瘻の部位を確認し (Fig. 1D)、再手術により動静脈瘻の凝固切断を行ったところ症状は著明に改善した。

症例13 (65歳女性)：35ヶ月前より徐々に対麻痺が進行し、来院時には車椅子を必要とする状態になっていた。CTにて黄色靱帯骨化症が指摘され、入院後、脊髄造影を行ったところ、骨化黄色靱帯による硬膜嚢への圧迫 (Fig. 2A)に加えて異常血管が認められた (Fig. 2B)。MRIでも髄内の変化とflow voidが認められたために血管撮影が施行され、多発性の動静脈瘻を確認した (Fig. 2C,D)。全ての動静脈瘻を硬膜内外にて凝固切断すると

Figure 2: Case 13. CT myelogram (A) and myelogram (B) show ossified yellow ligaments compressing the dural sac. Myelogram also indicates abnormal vessels on the spinal cord (B). Spinal angiogram (C, D) demonstrates AVF around right Th10 intervertebral foramen (arrow). AVF around left Th9 intervertebral foramen (arrowhead) is also visualized through collateral channels.

症状の改善を認めたが、退院時には独歩は困難であった。

症例14 (60歳男性)：1年前に急に足が立たなくなり、近医にてステロイドのパルス療法を受けたところ、症状は改善し歩行可能となった。6ヶ月前に再び対麻痺をきたし再度ステロイドのパルス療法が施行されたが無効であり、症状が徐々に増悪するために神経内科に紹介された。MRIでは下位胸髄から脊髓円錐部にかけて脊髓中心部の高信号域、脊髓の腫大そして造影MRIにおいて不規則に造影される領域を認め (Fig. 3A, B), 髄内腫瘍の診断が下され当科に紹介された。脊髓表面にわずかに flow voidが認められるために大動脈から分枝する segmental artery 全ての検索を行ったが、異常は認められなかった。その後、再度血管撮影を行い、内腸骨動脈から硬膜外静脈叢を介して造影される硬膜内の異常血管を確認した。これは内腸骨動脈の枝である外側仙骨動脈と硬膜外静脈叢の間に動静脈瘻が存在して動脈血が硬膜外静脈叢へ流入し (Fig. 3C), ここからこの硬膜外静脈叢に結合する radiculomedullary vein が造影され (Fig.

3D), さらに perimedullary vein が造影されたものと考えられた (Fig. 3E)。右 S1 神経根に沿って走行する拡張した異常血管を凝固切断すると、MRI での高信号域の消失と症状の著明な改善を認め独歩可能となった。

考 察

脊髓硬膜動静脈瘻の診断が確定するまで紆余曲折を経ることが多い。どの程度診断に困難が伴うかの報告はないが、本検討においては5例に当科初診時に診断の間違いが存在し、そのうち1例 (症例3) は髄内腫瘍の診断のもと椎弓切除術まで施行した。さらに、本検討例において症状の発生から診断の確定まで平均24ヶ月を要しており、さら文献例でも診断まで27-29ヶ月要したとあり [2, 11], 脊髓硬膜動静脈瘻の診断の困難さが伺える。本疾患は、椎間孔付近に存在する動静脈瘻が原因で脊髓からの静脈流出が阻害され脊髓に venous congestion が発生して症状が引き起こされると考えられている [5]。

Figure 3: Case 14. T2-weighted MRI scans (A) demonstrates swelling of the spinal cord, intramedullary high intensity areas, and flow void on the dorsal surface of the spinal cord. T1-weighted MRI scans (B) shows enhancing areas within the spinal cord and on the dorsal surface of the spinal cord after gadolinium administration. Digital subtraction angiogram demonstrates AVF between left lateral sacral artery and epidural venous plexus (C). Then radiculomedullary vein and perimedullary vein are successively visualized (D, E).

実際，中心静脈圧の平均が6.4mmHgであるのに対し，拡張した静脈内の圧の平均は44.1mmHgであったと報告されている [3]．このように，本疾患の病態が比較的是っきりしているにも関わらず，診断に困難が伴う原因として，脊髄硬膜動静脈瘻が比較的稀な病気であることに加えて，診断の根拠となる臨床所見が曖昧であると同時にいくつかのpitfallが存在するためと考えられる．今回，診断の助けとなるような臨床所見を明らかにする目的で検討を行った．

脊髄硬膜動静脈瘻の男女比は3.4：1で，平均年齢は60歳前後と報告されており [2]，本検討と合致する．本検討例においてほとんど全ての症例で下肢の筋力低下と

感覚障害，そして排尿障害を発症していたが，文献例においてもこれら3つの症状はほとんど全ての症例に存在すると報告されており [2, 11]，3主徴と考えられる．報告ではこれらの症状は徐々に発生するとされている [2]．しかしながら，本検討例において，対麻痺を急激に発生したものが4例あり，必ずしも発症が緩徐とは限らない．症例14においては急激な発症が正しい診断を遅らせた一因となっていた．また，対麻痺の種類に関して，弛緩性麻痺と痙攣性麻痺の可能性はほぼ1：1であり，この点も本疾患を示唆する所見とはならない．

MRI所見では全例にT2強調画像で広範囲にわたる髄内の高信号域を認めており，他の報告でも一貫した所見

とされており [2, 4, 7], 脊髄硬膜動静脈瘻を示唆する最も重要なMRI上の所見の一つと考えられる。しかしながら, 広範囲の高信号域は, 髄内腫瘍, くも膜炎, 高度の脊柱管狭窄などによっても発生するので [8], 一定の注意は必要である。造影MRIにおける造影効果も多くの症例に認められるが, 症例3のように髄内腫瘍を示唆するほどの造影効果を示す場合もあれば, 全く造影効果を示さない場合もあるので, 診断根拠としてはあまり重要視しない方がよいと考えられる。脊髄表面の異常血管を示すflow voidは存在すれば, 最も大切なMRI所見と考えられるが, 明らかでない場合も多く [2], 明らかでない場合に誤診を招きやすくなると考えられる。脊髄造影にて90%以上の症例で異常血管陰影が描出できるとの報告があり診断の助けになると考えられるが [6], 異常血管は脊髄背側に存在する場合が多いので, 脊髄造影を仰臥位で行うなどの工夫が必要である。

脊髄硬膜動静脈瘻が疑われれば, 血管撮影により動静脈瘻部の描出を行い, 診断を決定する必要がある。しかしながら, 血管撮影の施行に当たってもpitfallが存在する。症例14のように, 大動脈から分枝する全てのsegmental arteryの造影を行っても動静脈瘻部が描出できるとは限らないからである。Willinskyらは, この点を鑑みて, 血管撮影には全ての肋間動脈, 腰動脈に加えて外側仙骨動脈と頸髄と後頭蓋窩を栄養する動脈を含めるよう提唱している [13]。また, 本検討例において3例において動静脈瘻が多発性であった。この点からも, 血管撮影のfull studyは重要であると考えられる。ところで, 症例14は, 動静脈瘻がperimedullary veinへのsecondary refluxを伴っているものと考えられ, このような報告は現在までに1例しかなく [10], 非常に稀であると考えられる。成因に関して, 下腹部の手術との関連が示唆されているが, 本症例に於いても約20年前に胆嚢結石の手術の既往があり, 腹部への侵襲がpathogenesisに関与している可能性が示唆される。

治療に関しては, 血管内手術と外科手術の二つが提唱されている。血管内手術に関しては, 治療直後には症状の改善が認められるが動静脈瘻が再発し, 再び症状が悪化することが多いと報告されている [9]。実際, 本検討例においても, 2例が血管内手術の後の再発例であり, 血管内手術では再発が大きな問題であることが示唆される。本検討例においては, 外科手術後に再発したものは症例9の1例のみであり, これは多発性の動静脈瘻を有していたものの動脈硬化が強く血管撮影のfull studyが施行できていなかったために発生したものである。外科

手術においては異常血管の凝固切断に加えて動静脈瘻の摘出あるいは凝固が提唱されており [12], 最近の症例においては全例このような手術を行っている。

結 語

脊髄硬膜動静脈瘻の診断には困難を伴い, 誤診や不完全な治療を招くことがある。診断の遅れは不満足な症状の改善につながる可能性がある。最初に脊髄硬膜動静脈瘻を疑うことが必要であるし, MRIにてT2強調画像で信号強度の増加を認め本疾患が疑われたら, 血管撮影のfull studyを行う必要がある。

文 献

1. Behrens S, Thron A: Long-term follow-up and outcome in patients treated for spinal dural arteriovenous fistula. *J Neurol* 246: 181-185, 1999
2. Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, Marsh WR: Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 16: 2049-2057, 1995
3. Hamilton MG, Anson JA, Spetzler RF: Arteriovenous and other vascular malformations of the spine, in Menezes AH, Sonntag VKH (eds): *Principles of Spinal Surgery*. New York: McGraw-Hill, 1996, Vol 2, pp1423-1451
4. Horikoshi T, Hida K, Iwasaki Y, Abe H, Akino M: Chronological changes in MRI findings of spinal dural arteriovenous fistula. *Surg Neurol* 53: 243-249, 2000
5. Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, Raps EC, Marcotte P: Spinal dural arteriovenous fistula: the pathology of venous hypertensive myelopathy. *Neurology* 45: 1309-1313, 1995
6. Hurst RW, Berenstein A: Angiographic evaluation and endovascular treatment of spine and spinal cord lesions, in Menezes AH, Sonntag VKH (eds): *Principles of Spinal Surgery*. New York: McGraw-Hill, 1996, Vol 1, pp253-282
7. Kataoka H, Miyamoto S, Nagata I, Ueba T, Hashimoto N: Venous congestion is a major cause of neurological deterioration in spinal arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 48:

1224-1229, 2001

8. Klekamp J, Volkel K, Bartels CJ, Samii M: Disturbances of cerebrospinal fluid flow attributable to arachnoid scarring cause interstitial edema of the cat spinal cord. *Neurosurgery* 48: 174-186, 2001
9. Nichols DA, Rufenacht DA, Jack CR Jr, Forbes GS: Embolization of spinal dural arteriovenous fistula with polyvinyl alcohol particles: experience in 14 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 13: 933-940, 1992
10. Pirouzmand F, Wallace MC, Willinsky R: Spinal epidural arteriovenous fistula with intramedullary reflux. Case report. *J Neurosurg* 87: 633-635, 1997
11. Song JK, Vinuela F, Gobin YP, Duckwiler GR, Murayama Y, Kureshi I, Frazee JG, Martin NA: Surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: long-term disability assessment and prognostic factors. *J Neurosurg (Spine 2)* 94: 199-204, 2001
12. Tacconi L, Lopez Izquierdo BC, Symon L: Outcome and prognostic factors in the surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. A long-term study. *Br J Neurosurg* 11: 298-305, 1997
13. Willinsky R, Lasjaunias P, Terbrugge K, Hurth M: Angiography in the investigation of spinal dural arteriovenous fistula. A protocol with application of the venous phase. *Neuroradiology* 32: 114-116, 1990

Reviewer's comment : 宮坂 和男**(北海道大学医学研究科病態情報学講座放射線医学分野)**

脊髄動静脈奇形 (AVM) の分類は必ずしも統一されていないが、硬膜上もしくは硬膜間にfistulaが存在するAVMは硬膜動静脈婁 (SDAVF) と呼ばれることが多い。SDAVFは臨床的に脊柱管狭窄症、脊髄の脱髄・変性疾患等の他脊髄疾患と診断されて、本来あるべき治療法とは別の方法で治療され、症状の改善が無いまま経過観察されている場合がしばしばある。又、MR画像において脊髄AVMに特徴的であるsignal voidが明確でない症例があり、髄内のT2高信号が非特異的所見である為、正しい診断が遅れがちとなる。本論文の著者らは、SDAVFにおけるこのような背景を十分に認識し、診断の助けとなる臨床所見を明らかにすると共にMRI所見を検討し、妥当な治療方法について記述している。SDAVFの臨床所見について過去の報告の多くは、寛恕・進行性の脊髄症である。本論文の著者らの検討では対麻痺が急激に発生した例が15例中4例にあった。SDAVFの症状発現は、徐々に進行する静脈鬱滞に起因するとする考えが一般的である。急性発症は静脈鬱滞のみでは脊髄症状が無いが軽微であった所に静脈閉塞が生じたか、或いは動脈性虚血が重畳した為かもしれない。本症の症状発現を考える上で興味深い。急性発症が少なからず存在する事は本症の診断の上でも、又症状発現の機序を考える上でも重要な点とし念頭に置く必要があろう。

Reviewer's comment : 宮本 享 (京都大学医学部 脳神経外科)

著者らは過去に経験したspinal dural AVFの症例を分析し、診断・治療の難しさや問題点を述べている。静脈圧亢進によるcongestive myelopathyにより症状を出す本症では病変と症状の高位が合わない場合も多く、まず疾患の存在を疑うことが大切である。MRで脊髄中心部にT2 HIAをみれば脊髄血管造影のfull studyを行うべきであるという、著者らの指摘は的を得たものと考える。脊髄中心管のすぐ後方に位置する後索の最腹側部分が鬱血に対してvulnerableであり、congestive myelopathyではまず鉛筆の芯型のような軟化病変となり、これがその周囲に放射線状に広がり、最終的には横断性脊髄障害に至る。MRでみられる造影効果は脳血液関門の破綻すなわち何らかの組織障害を意味するが、早期治療により必ずしもirreversibleではない。原因がわかりにくいmyelopathyでは本疾患の存在を念頭において、早期診断・早期治療が重要である。