動静脈奇形による頸髄硬膜外血腫の2症例

Cervical Spinal Extradural Hematoma Secondary to Epidural Arteriovenous Malformation

—A Report of Two Cases—

藤井本晴^{*1,2} 佐々木康輔^{*2} 島 彰吾^{*2}

篠田正樹^{*2} 山本大輔^{*3} 松川東俊^{*4}

Motoharu Fujii, M.D.^{*1,2}, Kosuke Sasaki, M.D.^{*2}, Shogo Shima, M.D.^{*2},

Masaki Shinoda, M.D.^{*2}, Daisuke Yamamoto, M.D.^{*3}, Hidetoshi Matsukawa, M.D.^{*4}

Abstract

Reports on the etiology of cervical spinal extradural hematoma secondary to epidural arteriovenous malformation (AVM) are comparatively few. We report here the clinical course and treatment outcome in two such cases.

Case 1 : 54-year-old man visited an emergency outpatient clinic because of sudden-onset pain around the right scapula and numbness of the right arm with no apparent cause. Electrocardiography revealed an abnormal wave, necessitating urgent cardiovascular examination. No obvious coronary artery abnormality was detected, and acute coronary syndrome seemed doubtful. The next morning, the patient had complete paralysis of the right arm and both legs, and paresis of the left arm. Magnetic resonance imaging (MRI) was not possible because of a previous ophthalmologic surgery. Cervical spinal computed tomography (CT) revealed an epidural hematoma at C3–C7. C3–C6 laminectomy was emergently performed to remove the hematoma and decompress the spinal cord within 24 h after the first appearance of the disease. Histopathological analyses suggested that an abnormal blood vessel in the surrounding net was responsible for the epidural hematoma. The pathological diagnosis was epidural AVM. No obvious abnormalities were observed on postoperative conventional cerebral or cervical angiography. The patient's neurological symptoms almost completely resolved, and he returned to work.

Case 2 : A 41-year-old man was awakened by sudden chest and back pain. The pain in the cervical region steadily worsened, and motor paralysis in both legs progressed. When he experienced numbness below the navel and was unable to move, he was transported by ambulance to the hospital. No obvious paralysis was found in the arms, but he complained of bilateral pain in the C5 region. The anal sphincter and bulbocavernosus reflex were absent. A cervical spinal epidural hematoma was identified on cervical CT and was confirmed to involve C3–C7 on MRI. No abnormal blood vessels were detected on three-dimensional CT angiography. C3–C6 laminectomy and partial C7 laminectomy were emergently performed, and the hematoma was removed within approximately 6 h after presentation. Histopathological examination revealed the same diagnosis as in Case 1. The patient in Case 2 was able to return to work.

Emergency surgery is frequently required in patients with exacerbated neurological symptoms due to acute spinal epidural hematoma. Physicians should be cognizant of the possibility of vascular malformation such as AVM, despite its relatively low incidence, in such cases.

(Received : November 19, 2015 ; accepted : December 2, 2016)

*1 花と森の東京病院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Flowers and Forest Tokyo Hospital

連絡先 : 〒114-0024 北区西ヶ原 2-3-6 花と森の東京病院脳神経外科 藤井本晴 [Address reprint requests to : Motoharu Fujii, M.D., Department of Neurosurgery, Flowers and Forest Tokyo Hospital, 2-3-6 Nishigahara, Kita-ku, Tokyo 114-0024, Japan]

*2 聖路加国際病院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, St. Luke's International Hospital

*3 北里大学脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Kitasato University School of Medicine

*4 禎心会病院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Teishinkai Hospital

Key words

cervical spinal epidural hematoma, arteriovenous malformation, surgery, histopathology

はじめに

脊髄硬膜外血腫 (spinal epidural hematoma: SEH) は比較的まれな疾患であるが、CT や MRI の普及で診断が容易になった¹⁾。とりわけ頸髄硬膜外血腫 (cervical spinal epidural hematoma: CSEH) は、突然の頸部から上背部の痛みでの発症が多く、同時に進行性に四肢麻痺をきたすことも多く臨床経過に特徴がある²⁾。発症原因には外傷性と非外傷性があり、非外傷性の原因の1つに血管障害がある³⁻¹³⁾。今回、CT や MRI で CSEH と診断し、手術的に摘出した血腫から動静脈奇形 (arteriovenous malformation: AVM) と診断した2症例を経験したので報告する。

症例提示

〈症例1〉

患者: 57歳、男性。

主訴: 胸背部痛。

既往歴: 高血圧症、右眼網膜剝離で手術、変形性頸椎症。喫煙20本/日30年間、飲酒焼酎2~3合/日程度。

家族歴: 特記すべきことはなし。

現病歴: 夕食後に突然の胸背部痛を自覚し、その後右肩甲骨周辺と右上肢に痛みとしびれが進展し、当院に救急搬送された。搬入時心電図で急性冠症候群を疑う所見を認め、緊急で動脈造影検査を施行された。検査では異常を認めなかったが、背部痛と右上肢痛が残存した。ベッド臥床状態にて経過し、痛みの改善なく継続し、翌日に完全対麻痺状態となった。

身体所見・バイタル: 身長171cm、体重59kg、血圧172/107mmHg、脈拍73/分、呼吸回数19回/分、酸素飽和度100%。

現症: 上肢は不全麻痺 (上肢筋力: 右2/5、左3/5)、下肢は対麻痺、知覚は両上下肢ともにあり、肛門筋反射は微弱、持続勃起を認めた。深部腱反射は、上肢は左右ともに亢進またはやや亢進状態で、両膝蓋腱反射・アキレス腱反射はともに消失していた。

経過: 頸椎CTにてC3-6脊柱管内の右後方に高吸収域像を認めCSEHと診断した (Fig. 1 a, b)。同時に右側C4椎弓の骨欠損像を認めた (Fig. 1 c)。既往疾患による右眼の治療にて窩内磁性体異物を認めMRIが不可で

あった。胸背部痛の症状が出現後およそ20時間経過した時点で手術的に血腫を除去した。下肢の麻痺がいつ頃出現したかは不明であった。手術所見では、C3-6椎弓切除を行うと血腫は膨隆し、出血部位は右側C4椎弓の骨欠損部外側からが多く、一部静脈の拡張所見を認めた。切除した椎弓に付着した黄色靱帯に動脈の一部を認めた。術直後から右上肢痛は消失し、徐々に両上下肢とも運動機能の改善を認めた。術後の血管造影検査では明らかな異常血管造影所見を認めなかった。

病理所見: Hematoxylin-Eosin (HE) 染色で、大小血管の集簇を認め、血管壁の形態はさまざまであった (Fig. 2 a~c)。Elastica van Gieson (EVG) 染色では、一部の血管に内弾性板を認め平滑筋を有していた。また、血管の中には中膜、平滑筋が欠如する奇形な形態を認めた。一部の血管の壁構造の断裂を認め、破裂が示唆された (Fig. 2 d~f)。病理診断はAVMであった。

〈症例2〉

患者: 43歳、男性。

主訴: 胸背部痛、両下肢の麻痺としびれ。

既往歴: 頸部痛と上半身の痛みにて加療。左下腹部感染性粉瘤で切開排膿歴あり。オートバイ自損事故で左肘骨脛骨骨幹部骨折・左第3中手骨横骨折・右橈骨遠位端骨折で手術。

家族歴: 特記すべきことはなし。

現病歴: 夜間就寝中に突然の胸背部痛で眼が覚め、次第に後頸部痛が強くなり両下肢も動かなくなった。臍から下のしびれを自覚し、自力では全く動けない状態となったため当院に救急搬送となった。

身体所見・バイタル: 身長178cm、体重70kg、血圧180/120mmHg、脈拍52/分、呼吸回数18/分、酸素飽和度99%。

現症: 両上肢運動は正常。両下肢対麻痺 (筋力: 左右0/5)。両側C5領域を中心に自発痛を認め、C6領域以下は鈍く、T6領域以下ほとんど感覚は消失していた。深部腱反射は両側上下肢ともにやや亢進し、Babinski反射は両側で陽性。肛門括約筋は弛緩し、球海綿体反射は消失していた。

経過: 頸椎CTでC3-7に高吸収域像を脊柱管内の右後方に認めた (Fig. 3)。MRIでも同部位にT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示し、CEDHと診断した

Fig. 1

Preoperative cervical computed tomography (CT) scan showing a high-density area in the right posterolateral lesion on axial view (a) and a longitudinal high-density area from C3 through C5 on sagittal view (b). Cervical three-dimensional CT showing a partial defect of the C4 lamina on the left side (black arrow) (c).

Fig. 2

Hematoxylin-eosin (H & E) staining (original magnification : a, $\times 20$; b, c, $\times 40$) and Elastica van Gieson (EVG) staining (original magnification : d, $\times 20$; e, f : $\times 40$). H & E staining revealed a mass of the large and small blood vessels, with varying vascular wall forms. EVG staining revealed smooth muscle and an inner elasticity board. It is in the form of a deformity-like blood vessel in which a media smooth muscle lacks blood vessel. Some blood vessels showed a tear in the wall-bearing structure, and vessel rupture was suspected.

(Fig. 4 a~c). 頸部の造影 CT では一部に血管拡張所見を示す異常血管が疑われた (Fig. 5). 症状の出現後, 6 時間程度で緊急手術を施行した. 手術所見は, C3-6 椎弓切除を行うと硬膜外静脈叢からの出血を認め, その中に一部血管の異常に拡張した所見を認めた. 術直後から運動機能の改善と痛みの消失を認め, 明らかな神経学的後遺症を残すことなく自宅退院となった.

病理所見: HE 染色では, 血管の集簇を認め, 血腫内には小動脈, 小血管, 微小血管が散見された. 黄色靱帯に付着した部位にも血管集簇を認め, 少量の炎症細胞浸

潤を伴っていた (Fig. 6 a~c). EVG 染色では, 内弾性板が著明に拡張した動脈様の血管壁構造があり, 周囲に壁厚不ぞろいな静脈様の血管の増生所見を認めた (Fig. 6 d~f). 病理診断は AVM であった.

考 察

SEH は 1869 年に Jackson が初めて報告して以来比較的まれな疾患とされてきたが, 昨今の画像診断の進歩により診断が比較的容易となった¹⁾.

Fig. 3

Preoperative cervical spine computed tomography demonstrating an epidural hematoma of the left posterolateral region (a) varying widely from C2 to C7 (b)

Fig. 4

Preoperative magnetic resonance images demonstrating a longitudinal space-occupying lesion extending from C5 to C7 on sagittal T1-weighted images (a) and T2-weighted images (b). On axial T1-(c) and T2-weighted images (d), the spinal cord is compressed from the left posterolateral region, suggesting an epidural hematoma.

一般的にはSEHの発生部位として、頸胸髄移行部と胸腰髄移行部の脊髄背側部に多いとされる²⁾。CSEHの症状は、頸部から上背部の突然の痛みで発症し、その後しびれなどの感覚障害と対麻痺や片麻痺、そして四肢麻痺などへと進行し運動麻痺が生じる。出血直後は血腫が頸髄の片側に形成されることが多く、片麻痺症状を呈するために脳血管障害による神経症状と誤診された報告もある¹²⁾。

SEHの原因は、大きく外傷性と非外傷性に分けられ、

外傷性による出血源として多くの場合は脊髄硬膜外静脈叢とされる。咳や嘔吐、姿勢の転換、分娩、そしてカイロプラクティックや外傷で損傷をきたし出血すると報告されている^{14,15)}。一方、非外傷性のものとしては、血管病変や原因不明の特発性などがあり、最近では特発性のものが比較的多く報告され40～50%を占めている^{3,7,16)}。血液凝固能異常もその1つに含まれる。血管病変では、AVMは4～6.5%で原因となると報告され、SEH全体の中ではさらにまれであり、術前からAVMと診断される

Fig. 5
Preoperative cervical spine contrast-enhanced computed tomography scan demonstrating an abnormal vessel (arrowhead : a : axial view, b : coronal view).

Fig. 6
Hematoxylin-eosin (H & E) staining (original magnification : a : $\times 20$; b, c, $\times 40$) and Elastica van Gieson (EVG) staining (original magnification : d : $\times 20$, e, f : $\times 40$). The H & E staining shows a mass of blood vessels attached to the dura mater, and arterioles, small blood vessels, and microvessels appeared inside the hematoma, which was accompanied by a slight inflammatory cell permeation. An artery-like vascular wall structure with an elastic board on EVG immunohistological staining is remarkably expanded. Hyperplasia in association with wall thickness shows non-uniform venous vessels.

ことはきわめて珍しい^{9,14)}。その中でも病理組織学的に硬膜外血腫の原因となる血管奇形としては、cavernoma, venous angioma, AVM の順となり、その中で AVM は 12% であったと報告されている^{2,4)}。

AVM の存在を証明するには血管撮影や病理学的検索が必要とされるが、今回われわれが経験した 2 症例とも病理学的な検査で AVM の血管の破綻が原因と考えられる所見であった。硬膜外動静脈奇形 (extradural AVM :

EAVM) は、胸腰椎や腰椎レベルでは 50~60 歳代の男性に多く、一方頸椎や上位胸椎レベルでは 30~40 歳代に多く、特に性差はないとされる¹⁷⁾。SEH の原因の検索には、術前の血管撮影が推奨されるが、今回の 2 症例とも術前に血管撮影を行う時間的な余裕はなく、緊急手術を余儀なくされた。また、術後の血管撮影でも、脊髓根周辺や硬膜内外に明らかな血管の異常所見は認められなかった。このため病理診断の結果に基づいて、EAVM と

診断された。今回の2症例ともに術中に異常血管の拡張所見を認めたが、肉眼的に異常血管をとらえることが困難なこともあり、病理組織学的検索で明らかになる症例が半数を占めるとされる³⁾。実際には異常血管の破綻によるSEHは高頻度に存在する可能性がある。術中所見で単に血腫のみと思われても、異常血管を念頭に置いて病理組織学的な検索をすることが出血原因の診断のためには重要と考える。今回の症例2については、術前の頸部の3D-CTAで異常血管の拡張所見を認めている。造影CT検査やMR angiography検査、さらに術中所見や病理学的所見にて硬膜外の血管奇形が疑われた症例については、積極的に血管撮影を施行しておくことが重要と考えられる。一方、保存的加療で血腫が消退した症例については、検査の有用性と危険性を考慮した場合、積極的に血管撮影を検討しなくてもよいかもしれない。

一般的には、頸髄硬膜外血腫の出血原因として硬膜外静脈叢からの出血の可能性が高く、本症例もその可能性は否定し得ない。また、硬膜外動静脈シャントを有する頸部の血管奇形の特徴とは、必ずしも合致しない点も確かにある¹⁸⁾。AVMと診断するためには動静脈内のシャントの存在を証明する必要があるが、病理組織学的にはこの存在を確認することはきわめて困難であり、病理組織学的な診断上の限界といわざるを得ない。一方で、血管撮影では描出が困難もしくは不可能な微小なEAVMの存在も報告されている²⁾。病理組織学所見の結果は、この2症例ともに多数の小血管の集簇を認め、動脈壁の肥厚と静脈壁の破綻などが存在し、最終的にEAVMと診断された。無論これらの所見については、破綻した硬膜外静脈叢や硬膜外の小動脈の集簇をみている可能性もあるが、硬膜外に動静脈シャント病変が存在していた可能性もあり、このことが術後の病理組織診断を裏づける結果になったものと考ええる。

SEHの診断は、頸椎CTで脊髄周辺に高吸収域を検出できれば硬膜外血腫との診断が容易であるが、骨によるアーチファクトで血腫の同定が困難な場合もある。MRIが血管奇形の有無を診断するのに最も有用な検査法とされ、異常なflow voidの存在で診断は容易となるが、微小なAVMの場合には血腫塊に隠され術前診断ができない可能性もある¹⁾。

治療方針として、症状が急激に進行した場合、緊急手術による血腫除去が必要になる^{6,19)}。手術は可及的速やかな減圧を目的とし、術前にAVMなどの血管奇形が明らかに疑われない場合には血腫塊の除去は比較的安に行われる。一方、血管奇形が疑われる場合には、栄養動脈と導出静脈を念頭に置いた血管の処置を行い、術中の

予期せぬ大出血に十分に注意して血腫を除去する必要がある。

予後については、術前重症度、発症から麻痺完成までの時間、発症から手術までの時間、発症から回復過程の開始時間などが予後予測因子とされている^{3,6,19)}。したがって、症状の自然回復がなく、進行性の運動・知覚機能の悪化した状況においては迅速な外科治療が優先されるべきであると考えられた。

結 語

病理組織学的な検査にてEAVMが原因と診断したCSEHの2症例を経験した。特に誘因のないSEHの原因の1つとしてAVMなどの血管奇形が存在することも念頭に置き、術中に予期せぬ大出血をきたすことのないよう注意する必要がある。時間が経過した症例においても、神経機能の回復を期待し可及的速やかに手術的介入を行うことで良好な結果が得られる症例もあり、積極的な治療姿勢が必要と考えられた。

本論文の内容は、第27回日本脊髄外科学会（千葉）にて発表した。

筆頭著者は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告を完了しています。

本論文の発表に関して開示すべきCOIはありません。

文 献

- 1) D'Angelo V, Bizzozero L, Talamonti G, et al : Value of magnetic resonance imaging in spontaneous extradural spinal hematoma due to vascular malformation : case report. *Surg Neurol* 34 : 343-344, 1990
- 2) 高野尚治, 斎藤元良, 本告 匡, 他 : 硬膜外動静脈奇形に起因した急性頸髄硬膜外血腫の1例. *Neurol Surg* 22 : 845-849, 1994
- 3) Brunori A, Scarano P, Simonetti G, et al : Spontaneous spinal epidural hematomas : is the role of dural arteriovenous malformations underestimated? *Eur Spine J* 5 : 264-267, 1996
- 4) Graziani N, Bouillot P, Figarella-Branger D, et al : Cavernous angiomas and arteriovenous malformations of the spinal epidural space : report of 11 cases. *Neurosurgery* 35 : 856-863 ; discussion 863-854, 1994
- 5) 濱崎貴彦, 馬場逸志, 住田忠幸, 他 : 動静脈奇形による脊髄硬膜外血腫の1例. *整形外科と災害外科* 49 : 396-398, 2000
- 6) Liao CC, Lee ST, Hsu WC, et al : Experience in the surgical management of spontaneous spinal epidural hematoma. *J Neurosurg* 100 : 38-45, 2004
- 7) Miyagi Y, Miyazono M, Kamikaseda K : Spinal epidural vascular malformation presenting in association with a spontaneously resolved acute epidural hematoma. Case report. *J Neurosurg* 88 : 909-911, 1998
- 8) Muhonen MG, Piper JG, Moore SA, et al : Cervical epidural hematoma secondary to an extradural vascular malformation

- in an infant : case report. *Neurosurgery* 36 : 585-587 ; discussion 587-588, 1995
- 9) 中川伸生, 仏坂博正, 高橋睦正 : 硬膜外血管腫の1例. 臨放 27 : 943-946, 1982
- 10) Saeheng S, Thongsuksai P : Spinal epidural hematoma caused by extradural arteriovenous malformation : a case report and review of the literature. *J Med Assoc Thai* 82 : 520-527, 1999
- 11) Paraskevopoulos D, Magras I, Polyzoidis K : Spontaneous spinal epidural hematoma secondary to extradural arteriovenous malformation in a child : a case-based update. *Childs Nerv Syst* 29 : 1985-1991, 2013
- 12) 戸井宏行, 平澤元治, 永廣信治, 他 : 脳卒中と診断されていた脊髄出血性疾患の6例. 脳卒中の外科 33 : 279-283, 2005
- 13) 内野福生, 伊藤千秋, 伊達裕昭 : 静脈奇形に起因した脊髄硬膜外血腫の1乳児例. 小児の脳神 21 : 402-406, 1996
- 14) 萩原浩太郎, 佐々田晋, 進藤徳久, 他 : 頸髄硬膜外血腫8例の検討. 脊髄外科 26 : 200-204, 2012
- 15) Huang M, Barber SM, Moisi M, et al : Cervical Epidural Hematoma after Chiropractic Spinal Manipulation Therapy in a Patient with an Undiagnosed Cervical Spinal Arteriovenous Malformation. *Cureus* 7 : e307, 2015
- 16) Motamedi M, Baratloo A, Majidi A, et al : Spontaneous Spinal Epidural Hematoma : a Case Report. *Emerg (Tehran)* 2 : 183-185, 2014
- 17) Takai K, Taniguchi M : Comparative analysis of spinal extradural arteriovenous fistulas with or without intradural venous drainage : a systematic literature review. *Neurosurg Focus* 32 : E8, 2012
- 18) Huang W, Gross BA, Du R : Spinal extradural arteriovenous fistulas : clinical article. *J Neurosurg Spine* 19 : 582-590, 2013
- 19) Lawton MT, Porter RW, Heiserman JE, et al : Surgical management of spinal epidural hematoma : relationship between surgical timing and neurological outcome. *J Neurosurg* 83 : 1-7, 1995
-