

症 例

脳腫瘍との鑑別を要した硬膜動静脈瘻の1例

岡山赤十字病院 脳神経外科

谷本 駿, 池町 涼介, 岡崎三保子, 西田あゆみ,
神原 啓和

(令和2年8月26日受稿)

要 旨

症例は81歳女性。左片麻痺で発症し、右前頭葉に強い脳浮腫を伴う出血性病変を認め、腫瘍内出血が疑われた。原発性脳腫瘍、転移性脳腫瘍の鑑別を行ったが確定診断は得られなかった。開頭による腫瘍生検を予定、術前に脳血管造影検査を行った。脳血管造影検査で右前頭葉に硬膜動静脈瘻を認め、静脈うっ滞による脳浮腫、脳出血と診断した。開頭しシャント血管を焼灼切離した。術後経過は良好で、リハビリ病院へ転院となった。

Key words : dural arteriovenous fistula, magnetic resonance imaging, tumor, venous congestion

緒 言

硬膜動静脈瘻 (dural arteriovenous fistula : dAVF) は稀な疾患であるが、虚血性脳卒中、頭蓋内出血、脊髄損傷を引き起こす臨床的に重要な疾患である。以前の報告では罹患率は10万人当たり0.15~0.16人程度¹⁾²⁾とされていたが、近年の報告では画像診断技術の進歩や疾患に対する理解に伴い、10万人あたり0.51~1.06人程度³⁾⁴⁾と増加している。dAVFは、存在部位によっては静脈うっ滞のために脳浮腫や脳出血を起し、脳腫瘍との鑑別が困難なことがある⁵⁾⁶⁾。そのため、確定診断には頭部CT、頭部MRIに加えて、脳血管造影検査が必須となる。

CT、MRIでは脳腫瘍からの腫瘍内出血を強く疑ったが、脳血管造影検査でdAVFと診断し、手術で良好な経過をたどった症例を報告する。

症 例

症 例 : 81歳 女性。

主 訴 : 左片麻痺。

現病歴 : 2019年10月3日に左上下肢の麻痺を認め、前医を受診し頭部MRIで異常を指摘されなかった。2019年10月19日に左上下肢のしびれと痙攣

を認め前医受診、抗痙攣薬を処方された。2019年11月18日に左上下肢麻痺の増悪を認め、当院救急外来を受診した。

既往歴 : 高血圧, 糖尿病。

身体所見 : 意識清明, 体温 37.8℃, 血圧 130/64 mmHg, 脈拍 81bpm, SpO₂ 99% (room air), 左上下肢不全麻痺。

来院時頭部単純CT (図1) : 右前頭葉に出血性病変を認め、周囲に高度の浮腫性変化を認める。

来院時頭部単純MRI (図2, 3) : CTと同様に右前頭葉に出血性病変を認め、周囲に高度の浮腫性変化を認める。MRAでは動脈瘤や動静脈シャントなどの血管病変は認めない。

経 過 : ICUに入院し、保存的加療として血圧コントロールならびに脳浮腫治療 (グリセオール 200mL × 2回/day) を開始した。脳浮腫が強いため、原発性脳腫瘍や転移性脳腫瘍や血管病変を鑑別にあげ、原因精査を行った。第2病日に炎症反応の上昇を認め、肺炎球菌陽性であり、肺炎として抗生剤投与を開始した。脳腫瘍精査のため頭部造影MRIを撮影した (図4)。右前頭葉の出血性病変には、わずかに造影効果を認めた。同日に、転移性脳腫瘍鑑別のため腫瘍マーカーを測定した。AFP 2.6ng/mL, PIVKA-II 17.82mAU/mL,

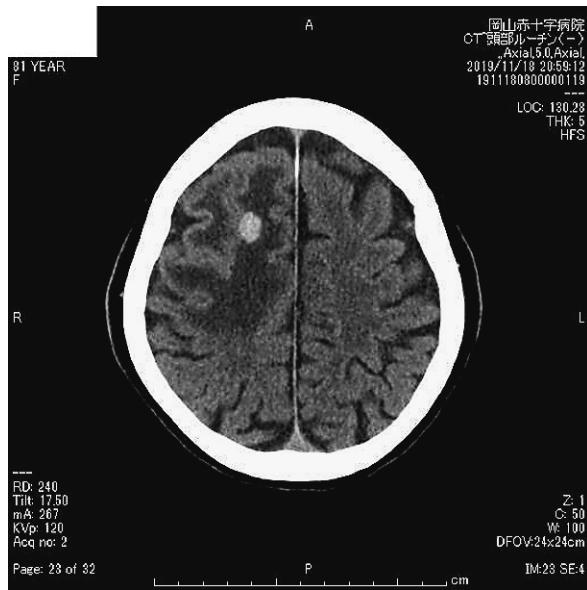


図1 来院時頭部CT

右前頭葉に出血性の病変を認め、周囲に高度の浮腫性変化を認める。

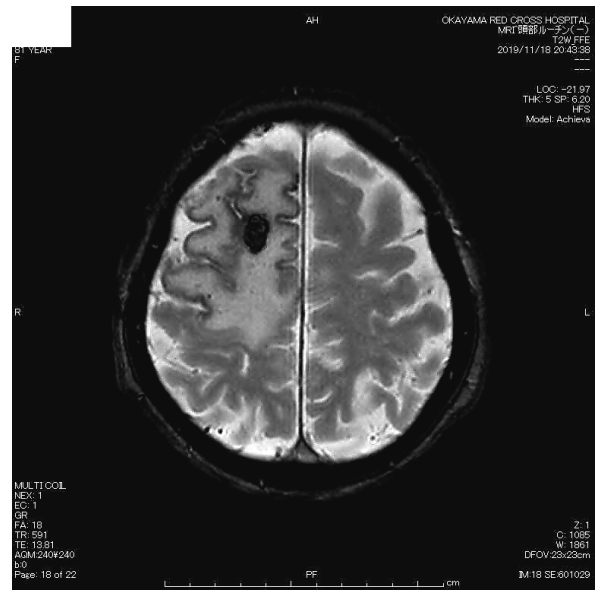


図3 来院時頭部MRI T2star

右前頭葉に低信号の病変を認める。

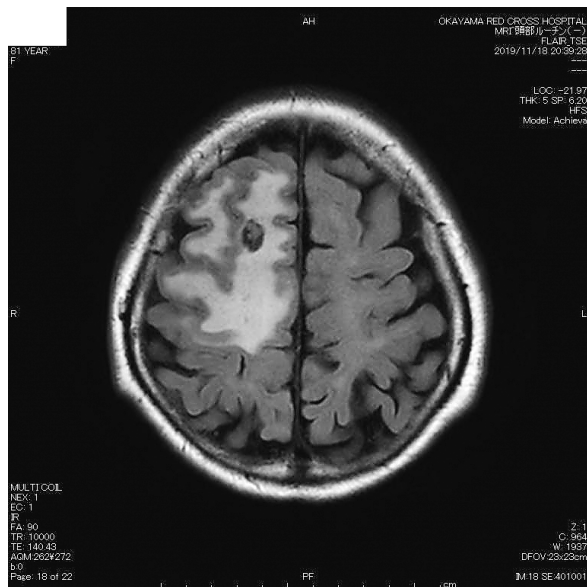


図2 来院時頭部MRI FLAIRE

右前頭葉に低信号の病変を認め、周囲に高信号の病変を認める。



図4 来院翌日頭部造影MRI

出血病変に軽度造影効果を認める。

CEA 2.0ng/mL, CA19-9 9U/mL, PSA 0.1ng/mL 以下と腫瘍マーカーに明らかな上昇はなかった。第3病日に転移性脳腫瘍鑑別、頭蓋内血管精査のため全身造影CTを行ったが、全身に明らかな原発巣はなかった。3D-CTA, CTVでは、頭蓋内に明らかな血管病変は指摘できなかった。確定診断のため、開頭による腫瘍生検、部分切除を予定し、第4病日に脳血管造影検査を行った(図5, 6)。右外頸動脈撮影で、右浅側頭動脈から頭蓋内

に流入し、硬膜静脈から脳表静脈へ逆流するシャント血流を認め、dAVFと診断した。肺炎の改善を待ち、第15病日に全身麻酔下で開頭し、シャント血管を凝固切離した(図7)。術中所見としては、右浅側頭動脈が頭蓋骨を貫通し、硬膜静脈を介して脳表静脈とシャントを形成していた。第26病日に脳血管撮影検査を行った。右浅側頭動脈から脳表へのシャント血流は消失していた。左片麻痺はリハビリテーションで徐々に改善傾向であったが、左上肢の不全麻痺が残存していたため、第55病日にリハビリテーション目的で転院した。術

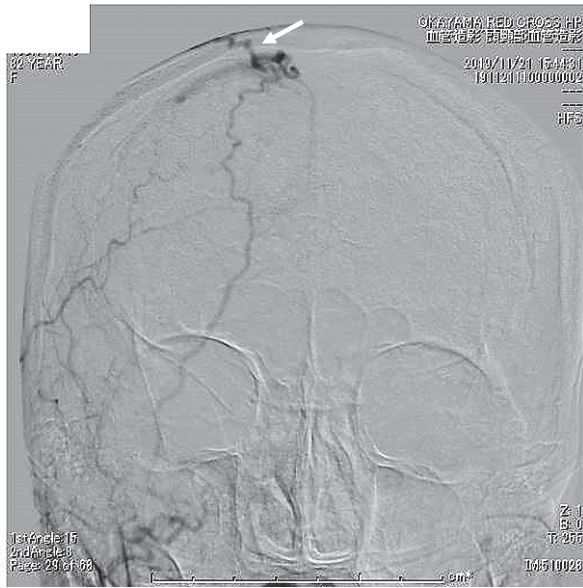


図5 脳血管造影検査 (AP)

右浅側頭動脈から頭蓋骨を貫通し脳表の皮質下静脈へ流入するシャント血流を認める。矢印はシャント形成部。

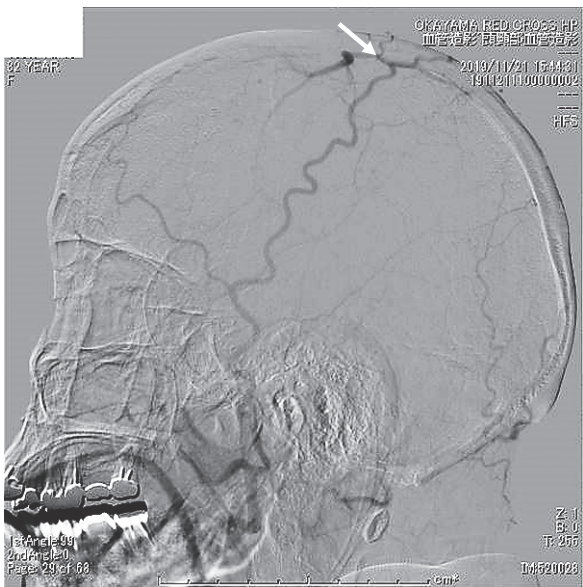


図6 脳血管造影検査 (Lateral)

右浅側頭動脈から頭蓋骨を貫通し脳表の皮質下静脈へ流入するシャント血流を認める。矢印はシャント形成部。

後半年の頭部MRI (図8) では脳出血は消失、脳浮腫は改善し、dAVFの再発を疑う所見はなかった。現在は、左上肢の巧緻機能障害は軽度残存しているが、日常生活は自立している。

考 察

dAVFは罹患率が10万人あたり0.51~1.06人³⁾⁴⁾と比較的稀な疾患である。ほとんどの場合は横/S状静脈洞または海綿静脈洞に発生する⁷⁾。dAVF

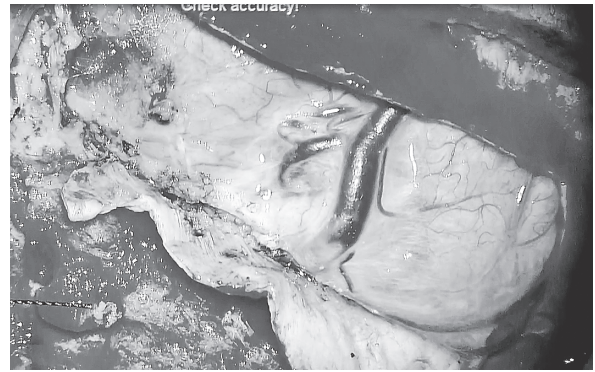


図7 術中所見

硬膜を切開し、脳表と硬膜の癒着剥離後。

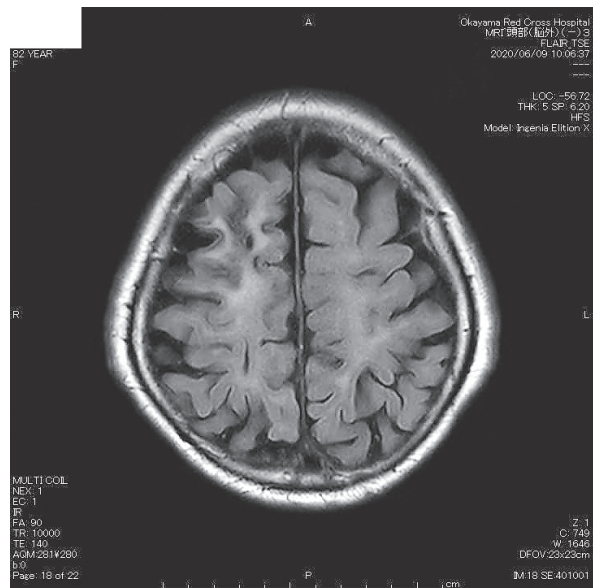


図8 術後半年MRI FLAIRE

出血は消失し、脳浮腫の改善を認める。

の臨床症状はシャントがどの部位に存在し、逆流した血流がどの方向に、どの程度流れるかによって異なり、頭痛、眼球突出、結膜充血、耳鳴りなどの症状を呈する。シャントを形成する典型的部位は上記のとおりであるが、非典型的部位の中には、上錐体静脈洞、大脳鎌、上矢状静脈洞、小脳テントに発生するものがあり、この場合は皮質下出血や静脈性梗塞などを起こす⁸⁾⁹⁾。静脈性梗塞に伴い強い浮腫を呈し、出血を起こすことで画像上、脳腫瘍からの腫瘍内出血との鑑別が困難になる⁵⁾⁶⁾。一方、悪性神経膠腫や転移性脳腫瘍や悪性リンパ腫では、腫瘍周辺に重度な脳浮腫を伴うことが知られている¹⁰⁾。これらの腫瘍は造影MRIで増強されることが典型的であるが、出血を伴う場合は造影所見が不明瞭となり、診断が困難になる場合もある。脳腫瘍全体のうち腫瘍内出血を認めるもの

は3.5～5.4%と報告されている¹¹⁾¹²⁾.

今回の症例は、左上下肢の麻痺、痙攣、しびれで発症し、造影所見が明らかでなく、CTやMRIで脳浮腫が強く出血も伴い、MRAや3D-CTAやCTVで血管異常を認めなかったため、まず腫瘍内出血を疑った。また、腫瘍マーカー検査や全身造影検査で原発巣検査を行ったが、明らかな原発巣を認めないことから転移性脳腫瘍は否定的であり、原発性脳腫瘍を疑った。確定診断のために開頭生検術をおこなうか、さらなる精査のために脳血管造影検査を行うかの選択肢があげられた。開頭生検術は出血部の組織型の診断目的、脳血管造影検査は3D-CTAよりも詳細な血管病変の確認が目的であった。腫瘍内出血を疑うが、病変部が造影MRI検査で造影効果が少ないことより、血管性病変の可能性も否定できないため脳血管造影検査を実施した。脳血管造影検査で右浅側頭動脈から上矢状静脈洞近傍でシャントを形成し、脳内の皮質下静脈へ流出するシャント血管を認め、dAVFを確定診断することができた。治療はシャント血管を凝固することで終了し、脳実質を障害することはなかった。

結 語

脳出血を認め、原因として高血圧以外が考えられた場合は精査が必要である。頭部造影MRIや頭部3D-CTAで脳腫瘍が強く疑われた場合は手術による生検や脳血管造影検査によるさらなる精査が選択肢にあがる。脳血管造影検査は詳細な血管の状態を把握するために3D-CTAよりも優れているが、1泊2日以上入院が必要なことや、カテーテルを動脈から挿入するため、稀ではあるが出血や血栓、動脈解離などの合併症のリスクがある。ただ、疾患により治療法は異なるため、今回の症例のように、頭部造影MRIや頭部3D-CTAで脳腫瘍が強く疑われた場合でも、血管病変の存在を十分に考慮し検査を勧め、術前診断を確実に行うべきである。

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

文 献

1) Brown RD Jr, Wiebers DO, et al : Incidence and

prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. *Neurology* **46** : 949—952, 1996.

- 2) Al-Shahi R, Bhattacharya JJ, et al : Prospective, population-based detection of intracranial vascular malformations in adults : the Scottish Intracranial Vascular Malformation Study (SIVMS). *Stroke* **34** : 1163—1169, 2003.
- 3) Piippo A, Niemelä M, et al : Characteristics and long-term outcome of 251 patients with dural arteriovenous fistulas in a defined population. *J. Neurosurg.* **118** : 923—934, 2013.
- 4) 垣下浩二, 吉村 良, 他 : 和歌山県下における硬膜動静脈瘻の頻度と特徴. *脳卒中の外科* **40** : 24—27, 2012.
- 5) Ishihara H, Ishihara S, et al : Two Cases of a Dural Arteriovenous Fistula Mimicking a Brain Tumor. *Interv. Neuroradiol.* **15** : 77—80, 2009.
- 6) Guennec LL, Leclercq D, et al : Dural Arteriovenous Fistula Mimicking a Brainstem Glioma. *J. Neuroimaging* **25** : 1053—1055, 2015.
- 7) 杉生憲志, 平松匡文, 他 : 頭蓋内硬膜動静脈瘻の分類と治療. *脳神経外科ジャーナル* **22** : 37—43, 2013.
- 8) Cognard C, Gobin YP, et al : Cerebral dural arteriovenous fistulas : clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* **194** : 671—680, 1995.
- 9) Borden JA, Wu JK, et al : A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J. Neurosurg.* **82** : 166—179, 1995.
- 10) Hasso AN, Bell SA, et al : Intracranial vascular tumors. *Neuroimaging Clin. N. Am.* **4** : 849—870, 1994.
- 11) Lieu AS, Hwang SL, et al : Brain tumors with hemorrhage. *J. Formos. Med. Assoc.* **98** : 365—367, 1999.
- 12) Kondziolka D, Bernstein M, et al : Significance of hemorrhage into brain tumors : clinicopathological study. *J. Neurosurg.* **67** : 852—857, 1987.

<Abstract>

A case of dural arteriovenous fistula requiring differentiation from brain tumor

Shun Tanimoto, Ryosuke Ikemachi, Mihoko Okazaki, Ayumi Nishida and Hirokazu Kambara
Department of Neurosurgery, Japanese Red Cross Okayama Hospital

The patient was an 81-year-old female. Left hemiparesis was developed firstly, and then hemorrhagic lesion accompanying severe cerebral edema was observed on right frontal lobe with suspicion of intratumoral hemorrhage. Differentiation among primary metastatic brain tumor provided no definite diagnosis. Before scheduled tumor biopsy with craniotomy, cerebral

angiography was performed. Based on finding of dural arteriovenous fistula on right frontal lobe from cerebral angiography, it is diagnosed as brain edema and cerebral hemorrhage due to venous congestion. During craniotomy, the shunt vessel was cauterized. The patient showed good postoperative course and was transferred to a rehabilitation hospital.