硬膜動静脈シャントによる痴呆: 早期診断、早期手術の重要性

Dementia due to dural arteriovenous shunts: importance of early diagnosis and surgery

広南病院 脳神経外科

清水宏明*1) 社本 博*

広南病院 血管内脳神経外科

松本康史**

東北大学 神経外科学

冨永 悌二***

はじめに

痴呆を呈する疾患のうち、正常圧水頭症、慢性硬膜下血腫は treatable dementia として比較的よく知られている。頻度は低いが、硬膜動静脈シャントも同様に早期外科治療により劇的に改善する可能性をもった treatable dementia の側面を有している。硬膜動静脈シャントについて紹介し、我々の経験した痴呆様症状を呈した症例を呈示する。

1. 硬膜動静脈シャントの概要

硬膜動静脈シャント dural arteriovenous shunt (dAVS) は、硬膜動静脈奇形 dural arteriovenous malformation (dAVM)、硬膜動静脈瘻 dural arteriovenous fistula (dAVF) などとほぼ同義の疾患である。脳AVMと対比し硬膜内に生じたAVMであると言えるが、流入動脈(feeder)は複数の硬膜動脈であり、AVM(シャント)部位は硬膜内にあって通常直視できない上、潜在的に硬膜の広い範囲に存在しうる。導出静脈(drainer)は静脈洞

または本来静脈洞に注ぐ脳静脈であり、広い範囲 の脳の静脈灌流を障害することが病態の本質で ある。これにより、静脈性梗塞や脳出血をきたし たり、髄液吸収を阻害して頭蓋内圧亢進をきたし たりすることで症状を呈する。

成因は何らかの原因で静脈洞に狭窄や閉塞がおこり、その末梢側の硬膜内のもともと存在する微小な動静脈シャントが開大して生ずると言われる¹⁾。頻度は頭蓋内AVMの12%程度とされ、海綿静脈洞部が約半数を占めて最も多い。ついで横・S状静脈洞部30%であり、前頭蓋底、頭蓋頚椎移行部、上矢状洞がそれぞれ4・5%を占める¹⁾。中年以上に後発し、海綿静脈洞部は女性に多く、前頭蓋底部は男性に多いなど、部位による男女差が大きい。

脳静脈への逆流状態を把握することが重要で、その部位と多寡によって症状、重症度、脳出血の危険性が異なる。そのための分類がいくつかあるが、そのうちBorden分類²⁾ はType I:シャント血

^{*} Hiroaki Shmizu, M. D., Hiroshi Shamoto, M. D.: Department of Neurosurgery, Kohnan Hospital

¹⁾ 現 東北大学大学院医学系研究科神経病態制御学分野/准教授

^{**} Yasushi Matsumoto, M. D.: Department of Neuroendovascular therapy, Kohnan Hospital

^{***} Teiji Tominaga, M. D. (professor): Department of Neurosurgery, Tohoku Graduate School of Medicine

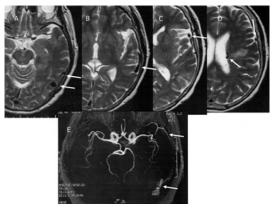


図 1 A-D: 硬膜動静脈シャント症例の T2 強調 MRI。 矢印で示す脳表静脈の flow void が見られる。 E: 同症例の MRA。左外頚動脈系と横静脈洞の 描出が強調されている。

流は静脈洞を順行性に流れ、静脈洞内や脳静脈への逆流がない、Type II:シャント後の血流は静脈洞を逆流し脳静脈へも逆流する、ほとんどの場合シャント部よりも心臓側に静脈洞の閉塞や狭窄がある、TypeIII:シャント部位付近で静脈洞は完全に閉塞し、シャント血流は脳静脈にのみ逆流する、の三つに分けている。TypeIIIが最も出血リスクが高く、Type II が次に危険とされ、脳出血のほか、広い範囲の静脈灌流を障害して静脈性梗塞や頭蓋内圧亢進をきたしうる。Type I は通常耳鳴り程度の軽微な症状のみであり手術適応となることはほとんどない。

症状は部位によって異なり、海綿静脈洞部では、眼静脈に逆流により眼球充血や外眼筋麻痺等を呈する。まれに脳静脈に逆流し脳出血をきた

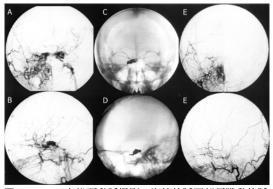


図 2 A, B: 右総頚動脈撮影。海綿静脈洞部硬膜動静脈 シャントの診断。

C, D:海綿静脈洞のシャント部を血管内からコイル塞栓。

E, F:塞栓術終了時の右外頚動脈撮影。海綿静脈 洞部硬膜動静脈シャントは消失。

す。横・S 状静脈洞部では高度耳鳴り、脳出血・くも膜下出血、静脈性梗塞、慢性頭蓋内圧亢進、けいれんなどがみられ、当院で経験した29例中3例で経過中に痴呆様症状がみられた。中年以降の皮質下出血や血管雑音性耳鳴りでは必ず本疾患を念頭に置くことが必要である。MRIで拡張した脳静脈がT2 強調画像の flow void としてみられることが多く、MRA では外頚動脈とその側の静脈洞の描出が亢進する(図1)。脳血管造影で確定診断する。

治療は血管内手術によりシャント部静脈洞を 閉塞する手術が第一選択となる(図2)。それが困 難な場合は、開頭手術で閉塞するか、逆流静脈を 切断する。いずれも困難な場合はガンマナイフを 施行する。

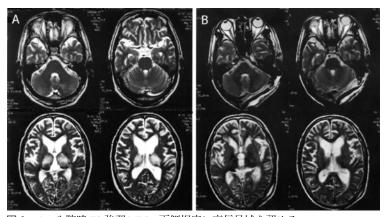


図3 A:入院時 T2 強調 MRI。両側視床に高信号域を認める。 B:横・S 状静脈洞硬膜動静脈シャントを手術したあとの T2 強調 MRI。 両側視床の高信号域は消失した。術前みられた認知症も改善した。

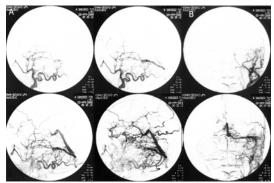


図4 A (側面、4 枚組), B (正面、2 枚組):図3と 同一症例の術前左外頚動脈撮影。左横・S 状静脈 洞硬膜動静脈シャントを認める。

2. 痴呆様症状を呈した症例

72歳男性、半年前より両上肢不随意運動、物忘れ、見当識障害等の痴呆様症状出現。徐々に進行するため精査目的に当院紹介入院。意識及び見当識障害(Japan coma scale 3)、両上肢不随意運動がみられた。MRIにて両側視床の高信号を認め(図3・A)、脳血管撮影では典型的な左横・S 状静脈洞のdAVSを認めた(図4)。

大腿静脈経由で経静脈的に横・S 状静脈洞を閉塞したところ、シャントは減少したが、完全消失にはいたらず、開頭手術を追加した。開頭手術では左横・S 状静脈洞につながる逆流脳静脈を凝固切断し、静脈洞を切離した。術中血管撮影で、シャントおよび脳静脈への逆流消失を認め、閉創した。

術後経過は良好で、MRI上の両側視床病変は消失し(図・B)、痴呆も改善したが、両上肢不随意 運動は残存した。

結語

硬膜動静脈シャントによる痴呆は稀であるが、早期診断・外科的治療により改善の可能性がある一方、時期を逸すると不可逆的脳損傷をおこしうる病態であるため注意が必要である。急速に進行する痴呆、痴呆以外の症状がある場合、MRIで血管支配と一致しない病巣や脳表のflow voidがみられる場合、MRA で外頚動脈や静脈洞が目立つ場合、などに必ず念頭に置くべき疾患と思われた。

対対

- 1) 桑山直也、遠藤俊郎 7章、硬膜動静脈瘻 脳神経外科学大系 Vol. 8 346-359, 2004
- Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. J Neurosurg 82: 166-179, 1995

この論文は、平成17年11月19日(土) 第16回東北老 年期痴呆研究会で発表された内容です。