



細菌性髄膜炎と酷似した破裂脊髄動静脈奇形の1例*

Ruptured Spinal Arteriovenous Malformation Mimicking Bacterial Meningitis : A Case Report

平松 拓¹⁾, 西堀 正洋^{1,2)}, 原口 健一¹⁾, 岡田 健¹⁾, 遠藤 乙音¹⁾, 藤井 健太郎¹⁾,
横山 勇人¹⁾, 高柳 海¹⁾, 山本 直人¹⁾

Taku HIRAMATSU¹⁾, Masahiro NISHIHORI^{1,2)}, Kenichi HARAGUCHI¹⁾, Takeshi OKADA¹⁾, Otone ENDO¹⁾,
Kentaro FUJII¹⁾, Hayato YOKOYAMA¹⁾, Kai TAKAYANAGI¹⁾, and Naohito YAMAMOTO¹⁾

A 23-year-old woman was referred to our hospital with progressive headache and back pain. Cerebrospinal fluid (CSF) analysis revealed hypoglycorrhachia and pleocytosis. However, imaging studies did not reveal evidence of subarachnoid hemorrhage (SAH), and she was diagnosed with bacterial meningitis. CSF analysis repeated after antibiotic treatment continued to show evidence of blood. Spinal SAH was suspected, and MRI revealed a spinal arteriovenous malformation (AVM). Spinal digital subtraction angiography revealed the nidus and a feeder aneurysm, which was implicated as the source of bleeding; therefore, she was diagnosed with spinal SAH secondary to spinal intramedullary AVM (SAVM).

She underwent endovascular treatment for the spinal aneurysm and was discharged without worsening neurological symptoms. SAVMs presenting without neurological findings and/or evidence of bleeding on plain CT images are diagnostically challenging; notably, findings on CSF analysis could mimic those observed in cases of infectious disease. We should cite vascular diseases such as SAVM.

(Received : April 13, 2020, Accepted : July 7, 2020)

Key words :

spinal arteriovenous malformation, bacterial meningitis, endovascular treatment

I. はじめに

脊髄動静脈奇形 (spinal arteriovenous malforma-

tion : SAVM) は、脊髄において毛細血管を介さず
に動脈から静脈に血流が通過する疾患の総称であ
り、異常血管塊である nidus を有する動静脈奇形

* (2020. 4. 13 受稿, 2020. 7. 7 受理)

1) 愛知県厚生農業協同組合連合会海南病院脳神経外科, Department of Neurosurgery, Kainan Hospital

2) 名古屋大学医学部脳神経外科, Department of Neurosurgery, Nagoya University, Graduate School of Medicine

〔連絡先〕平松 拓 = 大垣市民病院脳神経外科 (〒503-8502 岐阜県大垣市南瀬町 4-86)

Corresponding author : Taku HIRAMATSU, M.D., Department of Neurosurgery, Ogaki Municipal Hospital, 4-86 Minaminokawa-cho, Ogaki-city, Gifu 503-8502, JAPAN

(arteriovenous malformation : AVM) と nidus を有さない単純な短絡血管である動静脈瘻 (arteriovenous fistula : AVF) に大きく分けられる。動静脈短絡部位や治療的観点などからさまざまな分類が提唱されており、世界的同意は得られていないが⁵, dural AVF, perimedullary AVF, intramedullary AVM (glomus type, juvenile type) に分類することが広く受け入れられている¹⁶⁾。

発症様式の多くは venous congestion が原因で、脊髄症状が緩徐に発症し、緩解と増悪を繰り返しながら徐々に進行していくが⁵, 中には nidus や varix, 動脈瘤からの出血により突発性に脊髄症状が出現する場合もある¹⁵⁾。稀な疾患であるが重篤な症候を来す可能性があり、若年者にも発症するため臨床的に重要な疾患である。

今回われわれは、髄膜刺激症状のみを認め、細菌性髄膜炎と酷似した臨床所見を示した脊髄動静脈奇形 (intramedullary AVM) の 1 例を経験したため報告する。

II. 症 例

〈患 者〉 23 歳 女性

主 訴 増悪を認める頭痛、腰背部痛

既往歴・家族歴 特になし

現病歴 立ち上がった際に腰痛を自覚し、翌日には頭頸部まで痛みが広がったため、近医整形外科を受診した。頸椎 X 線写真で異常は指摘されず、鎮痛薬を処方され経過観察となった。疼痛が悪化したため第 3 病日に近医を再受診し、整形外科疾患を疑われ、撮影した頸椎 CT でも異常を認めず、鎮痛薬での経過観察を継続された。第 6 病日に頭痛が増悪し、発熱も認めたため当院へ紹介受診となった。

来院時現症 体温 37.4℃ (解熱薬使用後)、血圧 121/80 mmHg、脈拍 89 回/分、SpO₂ 98%。意識は Glasgow Coma Scale (GCS) E4V5M6、項部硬直および jolt accentuation of headache を認めた。神経診察では異常を認めず、腱反射も正常であった。排尿障害、筋力低下も認めなかった。

検査所見 血液検査では、血算は RBC 416×10⁴/μL, Plt 26.0×10⁴/μL, WBC 75.5×10²/μL (好中球数 61.1×10²/μL) と大きな異常を認めなかった。生化学検査では CRP 1.07 mg/dL と軽微な増加を認めたほか、異常値を認めなかった。

臨床症状から髄膜炎が疑われ、施行された髄液検査では初圧 200 mmH₂O と髄液圧亢進を認め、血性髄液であった。細胞数 2,082/μL (赤血球補正 1,586/μL) と細胞数の著明な増加がみられ、単核球 36%, 多形核球 64% と多形核球優位であった。髄液糖定量 14 mg/dL (血糖 116 mg/dL) と著しい糖低下を認め、髄液蛋白定量 267 mg/dL と蛋白上昇も認めた。

神経放射線学的所見 頭部 CT、頭部 MRI/MRA で明らかな出血や異常血管は指摘できなかった (Fig. 1)。

入院後経過 前医にて画像上くも膜下出血 (subarachnoid hemorrhage : SAH) は指摘できず、血性髄液は traumatic tap と判断し、その他の髄液検査所見から細菌性髄膜炎と考えられ、メロペネム 6 g/day とデキサメタゾン 40 mg/day を投与し治療が開始された。治療とともに炎症反応は低下を認め、自覚症状も改善傾向であったが、血液培養・髄液培養は陰性であった。治療効果判定のために再度腰椎穿刺すると、淡血性であったことから脊髄くも膜下出血が疑われ、脊髄 MRI を撮影したところ Th11 に SAVM の存在が疑われ当科紹介となった (Fig. 2)。

脊髄 digital subtraction angiography (DSA) を行くと、右 Th11 segmental artery からは nidus のみが確認された。左 Th11 segmental artery からはアダムキーヴィッツ動脈が描出され、前脊髄動脈 (anterior spinal artery : ASA) を介して脊髄前面左側に直径 4 mm の動脈瘤を認めた。脊髄症状を認めないことから nidus からの出血ではなく、動脈瘤破裂による脊髄くも膜下出血と診断した。

神経症状がないことに加え脊髄前面の病変であり、外科的摘出は神経症状の悪化の危険性が高く、血管内治療が検討された。ASA から多数の短い feeder が存在し、nidus 全体の塞栓は ASA 閉塞

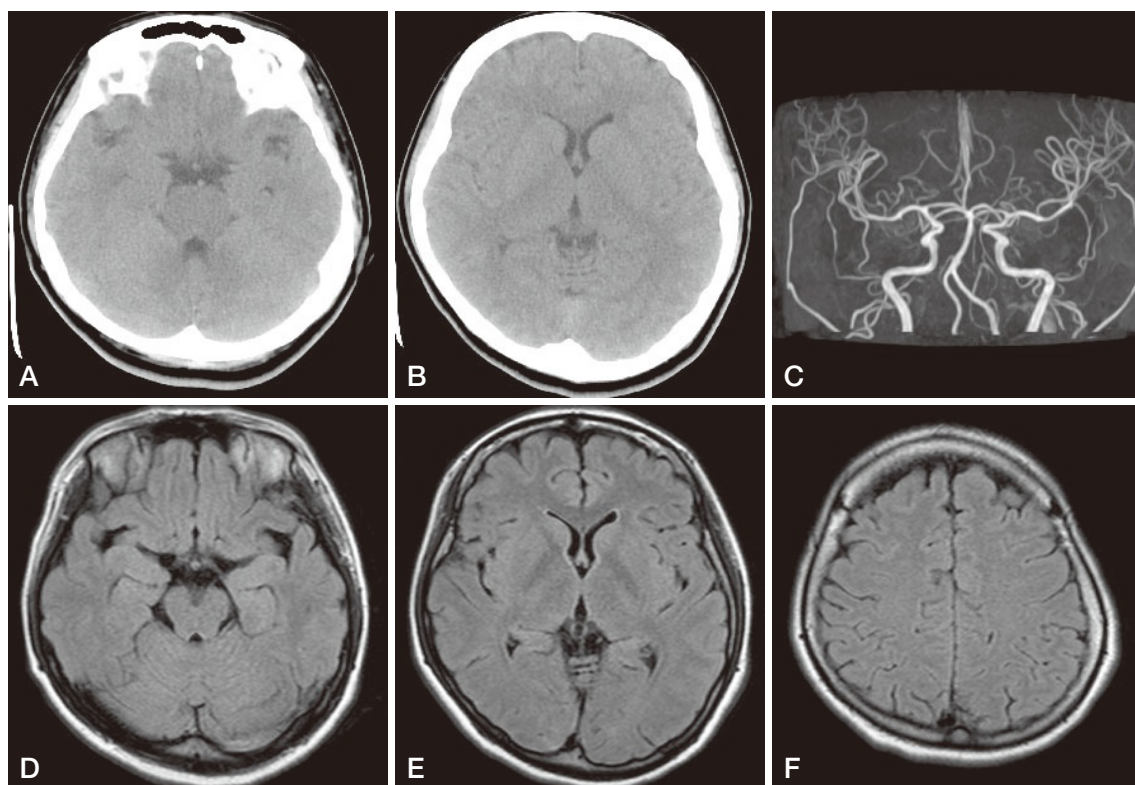


Fig. 1 **A, B:** Head CT scan. **C:** MRA scan. **D-F:** Head MRI scan (FLAIR images). These all images obtained on admission showing no apparent signs of subarachnoid hemorrhage, aneurysm, and vascular anomaly.

の危険性が高いと判断した。一方、動脈瘤につながる feeder は比較的太く同定可能であったため、選択的にカニューレーションが可能であれば、動脈瘤の塞栓は可能であると判断した。脊髓への低侵襲性も考慮し、出血源である動脈瘤単独の塞栓術を行う方針とした。

治療 全身麻酔下にて、右 femoral artery に 6 Fr sheath を留置し、6 Fr ENVOY ガイディングカテーテル (Codman & Shurtleff, Massachusetts, USA) を左 Th11 segmental artery に留置した。Three-dimensional rotational angiography (3DRA) で SAVM の確認を行うと、ASA から数本の feeder が nidus へ連続しており、動脈瘤に連続する feeder は非常に細く蛇行を認めた。Marathon (ev3 Endovascular, Covidien, Minnesota, USA) を ASA-HI CHIKAI 10 (朝日インテック, 愛知, 日本) で誘導したが spasm が生じ、feeder の選択は極めて

困難であった。Magic 1.2 Fr (Balt Extrusion, Montmorency, France) と ASAHI CHIKAI 008 ヘシテムを変更し、ワイヤー先端 1~2 mm を小さくシェイプし選択を試みると、瘤へ連続する feeder を選択することができた (**Fig. 3**)。

マイクロ撮影にて瘤のみ造影され、ASA が造影されないことを確認した。挿入した Magic カテーテルは非常に細径であり、プラチナコイルやパーティクルを塞栓物質として使用できないため、50% に希釈した n-butyl-2-cyanoacrylate (NBCA) を注入した。十分に瘤内を満たすことができたため、マイクロカテーテルを抜去し、ASA が温存されていることと、対側からも動脈瘤が造影されないことを確認し手術終了とした (**Fig. 4**)。

NBCA の使用については保険適用外ではあるものの、他に代わる液体塞栓物質がないことから、有用性などを十分に説明し、術前にイン

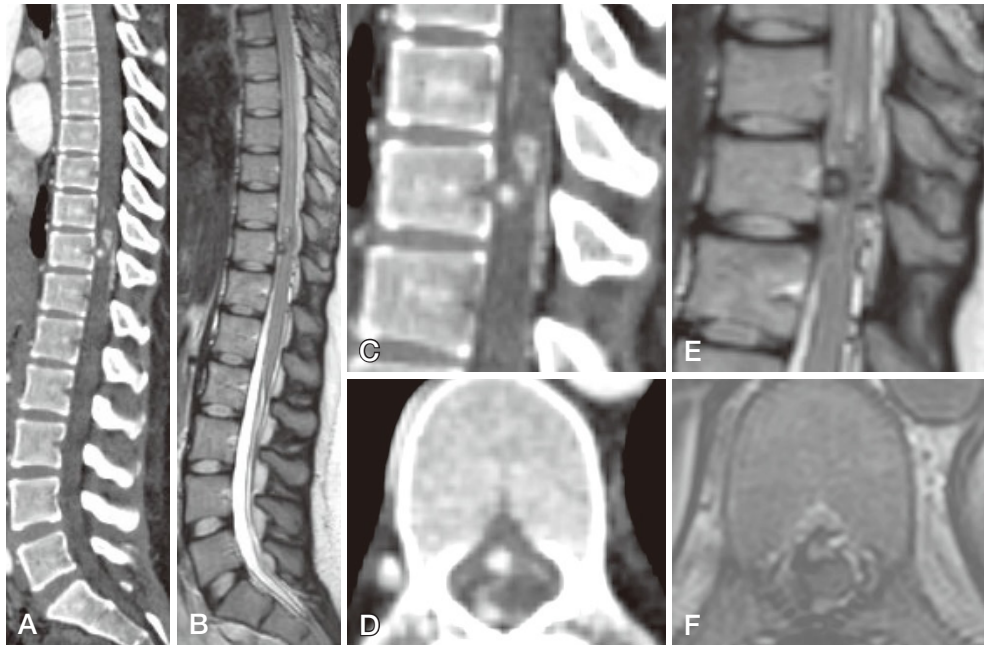


Fig. 2 **A:** Spinal CTA scan (sagittal plane). **B:** T2WI viewed in the sagittal plane. **C, D:** CTA scan obtained at the Th11 level (sagittal and coronal planes). **E, F:** T2WI at the Th11 level (sagittal and coronal planes). Images showing an enhanced lesion at the Th11 level, suggestive of a vascular malformation. Detailed evaluation showing an intramedullary nidus and extramedullary aneurysm. MRI (T2WI) showing lesions of high signal intensity around the aneurysm (suspected to be hemosiderin deposits).

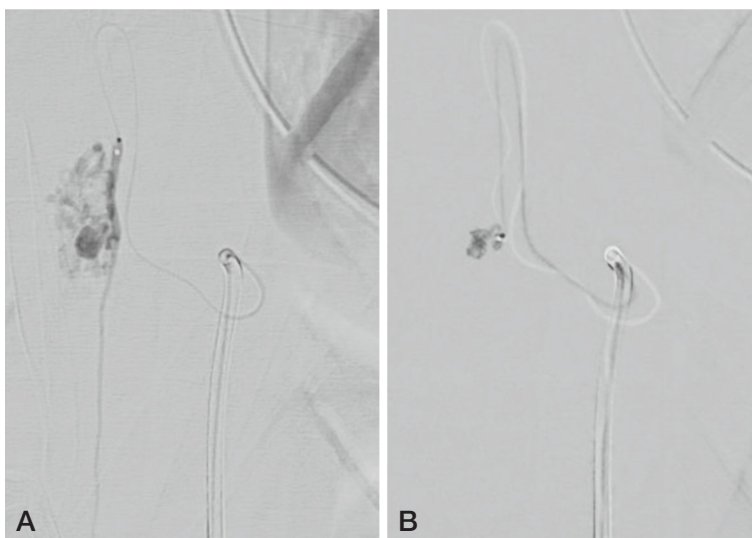


Fig. 3 **A:** The anteroposterior (AP) view of selective digital subtraction angiography (DSA) scan of anterior spinal artery. This angiogram showing a nidus and a single feeder leading to an aneurysm. **B:** The AP view of super-selective spinal DSA scan. This angiogram showing only the aneurysm because the feeder that led into the aneurysm was selectively catheterized.

フォームド・コンセントを得ていた。

状の出現を認めていない。

術後経過 新規神経所見はなく、入院 21 日目に退院となった。その後、動脈瘤の再発や脊髄症

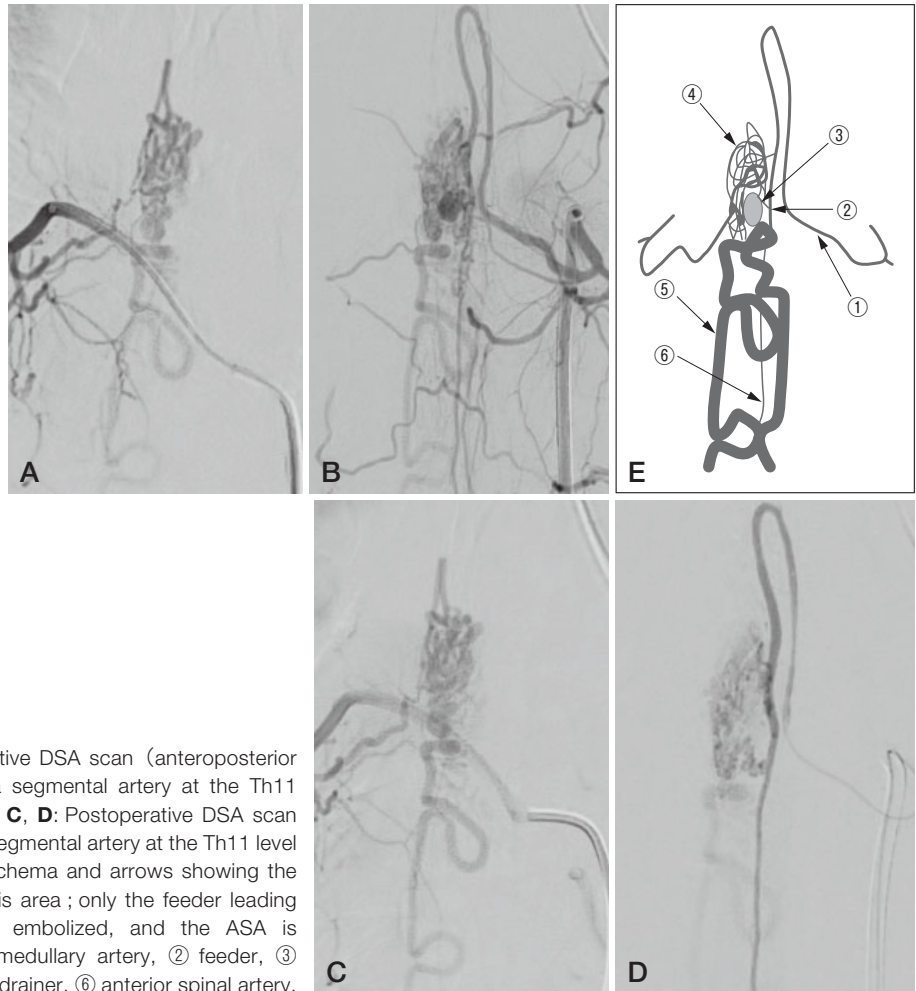


Fig. 4 **A, B:** Preoperative DSA scan (anteroposterior [AP] view) showing a segmental artery at the Th11 level (**A:** right, **B:** left). **C, D:** Postoperative DSA scan (AP view) showing a segmental artery at the Th11 level (**C:** right, **D:** left). **E:** Schema and arrows showing the vascular anatomy in this area ; only the feeder leading into the aneurysm is embolized, and the ASA is preserved. ① radiculomedullary artery, ② feeder, ③ aneurysm, ④ nidus, ⑤ drainer, ⑥ anterior spinal artery.

III. 考 察

本症例では SAVM からの出血は髄膜刺激症状のみを呈し、単純 CT 所見で出血がはっきりしない場合があること、その場合、腰椎穿刺は鑑別のため有効であるが、評価に注意する必要があることが示された。

過去に報告されている出血発症の SAVM 症例は、多数が頭部 CT もしくは体幹部 CT で出血を認めるか、脊髓症状が合併しているために精査され診断に至っている^{3,13)}。そのため、いずれも陰性であった場合には SAVM との診断に至らない可能性がある。本症例は単純 CT 所見で異常を指

摘できず、髄膜刺激症状のみであり、非常に診断が困難な SAVM からの出血であると言える。

単純 CT で出血がはっきりしなかった原因としては、発症から時間が経過していたことや、血腫量が少なかった可能性、脊髓腔の特性が考えられる。頭蓋内の報告ではあるが、CT で確実に SAH を診断できるのは発症 6 時間以内であり¹²⁾、4 日以上経つと有意に誤診されやすいとされ¹⁹⁾、minor leak 発症の場合では CT での検出率は 45⁶⁾～98%¹⁷⁾とも言われている。本症例では、自覚症状の乏しさから出血量が少なかった可能性と、画像精査までに時間を要したため、既に検出できなかった可能性が考えられた。脊髓腔は頭蓋内に比

べて、脳脊髄液により出血が希釈される影響や脊髄の拍動による線溶亢進の影響で血腫が生じにくい¹¹⁾、出血が画像でわかりにくかったことも要因の1つと考えられる。

一方、髄液刺激症状のみであった点も診断を難しくしたと考えられる。SAVMが急性の脊髄症状を起こす原因として、nidusの破裂による直接損傷や脊髄くも膜下の血腫による脊髄への圧迫が考えられる。脊髄くも膜下腔への出血が急激であった場合、血腫形成により脊髄症状が出現することは知られており⁷⁾、また解剖学的にも、sub-arachnoidに位置する後脊髄動脈と違い、栄養血管となり得るASAはsubpialに位置するため、髄内出血を起こしやすいと考えられる⁴⁾。本症例では髄外に存在する動脈瘤の破裂であり脊髄出血に至らず、血腫形成も伴わなかったため髄膜刺激症状のみにとどまったと考えられる。神経症状を伴わないくも膜下出血を精査し、SAVMの存在が指摘された症例は過去にも報告されており³⁾、髄膜刺激症状のみでもSAVMを鑑別に挙げるべきと考えられる。

腰椎穿刺は鑑別のために有効であるが、評価する際には注意する必要があることも本症例で示唆された。

SAHのうちSAVMが原因で発症する割合は1%以下¹⁸⁾とされ、非常に稀であり鑑別診断に挙がりにくい。今回の症例のように画像検査においてSAHが指摘できず、かつ頭蓋内に異常を認めなかったことで、血性髄液の所見をtraumatic tapと誤認することはあり得ると考える。Traumatic tapとSAHの鑑別は困難であることも知られているが¹⁴⁾、当初予想していた疾患である細菌性髄膜炎と矛盾しない髄液所見であったため、深く追究されなかった点は反省すべき点である。

本症例を通して、脊髄くも膜下出血と細菌性髄膜炎の髄液所見は類似し得ることもまた認識せねばならない。脊髄くも膜下出血の髄液検査についての報告が過去にみられ、細胞数増加や糖低下などの数値の異常は起こり得ると述べられており¹⁰⁾、Chowら¹⁾によると、髄液糖低下の13%は

くも膜下出血などの脳卒中が原因であるとも報告もされている。髄液中に漏れた赤血球による嫌気性代謝や炎症によって、血液から髄液へ糖を運搬するシステムの障害が原因と考察されており、本症例と同程度まで糖が著しく低下することもある¹⁰⁾。髄液検査において細胞数増加と糖低下を認め、細菌性髄膜炎を疑った場合に積極的に治療を行うことが診療ガイドラインでも推奨されているものの、SAHでも同所見となり得ることを念頭に置くべきであり、出血源の検索を行うための画像精査は極力行うほうがよいと考えられる。また、SAVMの年間出血率は非出血例で4%/年、出血例では10%/年とされ¹⁶⁾、再出血リスクを考慮すると、SAHを疑った際にSAVMを鑑別に挙げることは必要であったと考えている。

外科的治療に関しては、個々の症例で血管構築も異なり議論が分かれるところである。本疾患は血管内治療、外科的摘出もしくはその両者の併用が主に選択されてきた。Intramedullary AVMの場合では外科的摘出のリスクは高いとされ、20%で術後の神経症状が悪化したため、現在は血管内治療が第1選択であるとの意見もある²⁾。血管内治療では、nidusの完全消失は外科的摘出と比較し劣るものの、部分的な塞栓でもcongestionの軽減による症状の改善や出血リスクの軽減が得られる²⁾。動脈瘤を選択的に治療し良好な経過をたどった症例⁵⁾もあり、出血や症候の原因と思われるhigh flow fistulaやvarix, aneurysmに対する選択的な塞栓を推奨する意見もある⁸⁾。

本症例も出血の原因となった動脈瘤を選択的に塞栓し、無症候性と考えられたnidusに関してはASAの閉塞の危険性が高いと考え積極的な塞栓は行っていない。近年、サイバーナイフ治療がSAVMに対して著明に効果的であったとする症例報告もあり⁹⁾、フォローを継続しつつ、追加治療については慎重に検討していく方針である。

IV. 結 語

細菌性髄膜炎と酷似した破裂SAVMの1例を

経験した。鑑別診断のために有用な髄液検査も類似した結果となる可能性があり、血性髄液を認めた場合には SAVM を含め、血管病変を念頭に置いて画像検索をする必要がある。

本論文の発表に関して、開示すべき利益相反関連事項はない。

文 献

- 1) Chow E, Troy SB : The differential diagnosis of hypoglycorrhachia in adult patients. *Am J Med Sci* **348** : 186-190, 2014
- 2) Endo T, Endo H, Sato K, Matsumoto Y, Tominaga T : Surgical and endovascular treatment for spinal arteriovenous malformations. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **56** : 457-464, 2016
- 3) 林健太郎, 高島英昭, 中村 稔 : くも膜下出血にて発症した脊髄動静脈奇形の 2 例. *No Shinkei Geka* **32** : 605-611, 2004
- 4) 小宮山雅樹 : 詳細版 脳脊髄血管の機能解剖. メディカ出版, 大阪, 2011, p. 530
- 5) Lavoie P, Raymond J, Roy D, Guilbert F, Weill A : Selective treatment of an anterior spinal artery aneurysm with endosaccular coil therapy. Case report. *J Neurosurg Spine* **6** : 460-464, 2007
- 6) Leblanc R : The minor leak preceding subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* **66** : 35-39, 1987
- 7) Massand MG, Wallace RC, Gonzalez LF, Zabramski JM, Spetzler RF : Subarachnoid hemorrhage due to isolated spinal artery aneurysm in four patients. *AJNR Am J Neuroradiol* **26** : 2415-2419, 2005
- 8) 松丸祐司, 原 貴行, 松村 明 : 脊髄動静脈シャント—何が治せて何が治療困難か—. *脳外誌* **22** : 44-51, 2013
- 9) Mori Y, Hashizume C, Tsugawa T, Kato S, Shibamoto Y : Stereotactic radiotherapy for intramedullary spinal arteriovenous malformations. *Cureus* **10** : e2908, 2018
- 10) 中村智実, 牧野雅弘, 上田祥博, 中島健二 : 意識障害を主訴とし、髄液の著明な糖低下を認めた脊髄クモ膜下出血の高齢者の 1 例. *日老医誌* **35** : 924-928, 1998
- 11) Oji Y, Noda K, Tokugawa J, Yamashiro K, Hattori N, Okuma Y : Spontaneous spinal subarachnoid hemorrhage after severe coughing : a case report. *J Med Case Rep* **7** : 274, 2013
- 12) Perry JJ, Stiell IG, Sivilotti ML, Bullard MJ, Emond M, Symington C, Sutherland J, Worster A, Hohl C, Lee JS, Eisenhauer MA, Mortensen M, Mackey D, Pauls M, Lesiuk H, Wells GA : Sensitivity of computed tomography performed within six hours of onset of headache for diagnosis of subarachnoid haemorrhage : prospective cohort study. *BMJ* **343** : d4277, 2011
- 13) Sakamoto M, Watanabe T, Okamoto H : A case of ruptured aneurysm associated with spinal arteriovenous malformation presenting with hematomyelia : case report. *Surg Neurol* **57** : 438-442 ; discussion 442, 2002
- 14) Sayer D, Bloom B, Fernando K, Jones S, Benton S, Dev S, Deverapalli S, Harris T : An observational study of 2, 248 patients presenting with headache, suggestive of subarachnoid hemorrhage, who received lumbar punctures following normal computed tomography of the head. *Acad Emerg Med* **22** : 1267-1273, 2015
- 15) 高井敬介 : 脊髄動静脈奇形の自然経過と治療予後. *脊髄外科* **31** : 28-34, 2017
- 16) Takai K : Spinal arteriovenous shunts : angioarchitecture and historical changes in classification. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **57** : 356-365, 2017
- 17) van der Wee N, Rinkel GJ, Hasan D, van Gijn J : Detection of subarachnoid haemorrhage on early CT : is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **58** : 357-359, 1995
- 18) Walton JN : Subarachnoid haemorrhage of unusual aetiology. *Neurology* **3** : 517-543, 1953
- 19) Yamada T, Natori Y : Evaluation of misdiagnosed cases of subarachnoid hemorrhage and causal factors for misdiagnosis. *J Stroke Cerebrovasc Dis* **22** : 430-436, 2013