

## 反復性の一過性視覚障害で発症した脳硬膜動静脈瘻を伴う 脳静脈洞血栓症の1例

佐藤 健朗<sup>1)</sup> 松野 博優<sup>1)</sup> 大本 周作<sup>1)\*</sup>  
作田 健一<sup>1)</sup> 寺澤 由佳<sup>1)</sup> 井口 保之<sup>1)</sup>

**要旨：**症例は75歳男性である。頸部回旋や怒責で視界が灰色にかすみ、その後、30秒で回復する一過性視覚障害を繰り返した。その数週間後に拍動性の耳鳴、項部から後頭部に及ぶ鈍痛が出現した。両側うっ血乳頭、著明な頭蓋内圧亢進を認め、右S状静脈洞血栓症、および右上行咽頭動脈と右後頭動脈から右横静脈洞に流入する脳硬膜動静脈瘻と診断した。抗凝固療法およびコイル塞栓術により症状は消失した。一過性視覚障害の機序として軽度の頭蓋内圧亢進症の存在下に頸部回旋や怒責に伴う頭蓋内圧上昇により視神経乳頭の栄養血管が一過性灌流障害を生じたことが考えられた。本症候は頭蓋内圧亢進症の初期症状として重要と考え報告する。

(臨床神経 2016;56:281-284)

**Key words：**一過性視覚障害、うっ血乳頭、頭蓋内圧亢進症、脳静脈洞血栓症、脳硬膜動静脈瘻

### はじめに

頭蓋内圧亢進症に視覚障害は高頻度に出現し<sup>1)</sup>、治療開始の遅れにより重篤な後遺症を残す。頭蓋内圧亢進症に伴う視覚障害は、その初期段階で迅速かつ適切に評価し治療することが重要である。しかし頭蓋内圧亢進症の初期に出現する特徴的な視覚障害に関する詳細な報告は少ない。我々は、頸部回旋や怒責に伴う一過性視覚障害で発症した脳静脈洞血栓症と脳硬膜動静脈瘻の合併例を経験した。特徴的な臨床症状と頭蓋内圧亢進症との関連について考察を加え報告する。

### 症 例

患者：75歳、男性

主訴：一過性視覚障害、耳鳴、頭痛

既往歴：50歳 高血圧症、脂質異常症。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2014年12月上旬より頸部回旋もしくは怒責時に約10秒間かけて徐々に視界が灰色に見えにくくなり、その動作の解除後に約10～15秒間かけて回復する視覚障害が連日10回以上出現するようになった。2015年1月上旬に、右耳にザーザーという拍動性耳鳴が出現した。2月に近医眼科を受診しうっ血乳頭を指摘された。同時期に、右項部から右後頭部に鈍痛が出現した。3月上旬に当院に紹介入院した。

入院時現症：vital sign や一般身体所見に異常はなかった。

神経学的には、意識は清明、脳神経系では、対座法で視野障害はなく、頸部の回旋、怒責で誘発されて数十秒で改善する一過性視覚障害（視野全体が灰色になる）を認めた。また、両側後頭部を中心に非拍動性頭痛が間欠的にみられた。瞳孔は両側3mm左右同大で直接・間接対光反射は両側とも迅速であった。右拍動性耳鳴を認めたが、聴力低下はなかった。

検査所見：血液検査では、血算および血液生化学検査で異常所見は認めなかった。凝固異常や各腫瘍マーカーの上昇は認めなかった。免疫学的検査では、MPO-ANCAが4.9 U/ml（基準値：3.5 U/ml）と軽度上昇していた。その他、内分泌学的検査、ビタミンAは、正常範囲内であった。視力検査では右矯正視力：0.8、左矯正視力：0.5と低下し、細隙灯顕微鏡眼底検査（Fig. 1A, B）では両側視神経乳頭は浮腫状に発赤・腫脹し、両眼の著明なうっ血乳頭を認めた。視野検査では両視野のマリオット盲点の拡大を認めた。眼圧は両側ともに18.0 mmHgと正常であった。脳脊髄液検査では、初圧475 mmH<sub>2</sub>Oと高値であった。頭部MRI T<sub>2</sub>WI（Fig. 2A）において右S状静脈洞のflow voidsは消失し、同部位は、造影3D T<sub>1</sub>WI（Fig. 2B）で静脈洞内の造影欠損を認めた。以上より右S状静脈洞血栓症と診断した。右外頸動脈造影検査（Fig. 2C）では右後頭動脈、右上行咽頭動脈をfeederとし、右横静脈洞へ流出する異常血管を認め、脳硬膜動静脈瘻（Cognard Type IIa, Borden Type I, Lalwani Grade 2）と診断した。右内頸動脈造影でも右S状静脈洞の描出は不良であり、右S状静脈洞血栓症の存在が示唆された。

\*Corresponding author: 東京慈恵会医科大学神経内科〔〒105-0003 東京都港区西新橋3-25-8〕

<sup>1)</sup> 東京慈恵会医科大学神経内科

(Received December 16, 2015; Accepted January 21, 2016; Published online in J-STAGE on March 24, 2016)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-000855

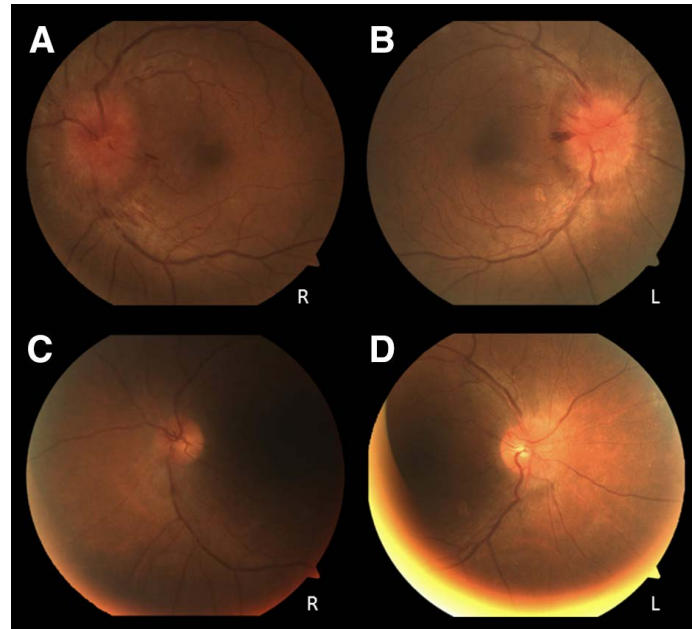


Fig. 1 Ocular fundi.

(A) Right ocular fundus, (B) left ocular fundus. Both optic discs are swollen. (C) Right ocular fundus, (D) left ocular fundus after operation. Swollen optic discs have improved.

入院後経過：病歴，血液検査および画像所見から二次性頭蓋内圧亢進症を来す薬剤，外傷，ビタミン A 異常，内分泌学的異常，腫瘍など<sup>2)</sup>はなく，本症例は脳静脈洞血栓症と脳硬膜動静脈瘻に起因する二次性頭蓋内圧亢進症と考えた．右 S 状静脈洞血栓症に対して，ヘパリンナトリウム静脈内投与を開始した．また入院第 11 病日に右上行咽頭動脈から右横静脈洞への脳硬膜動静脈瘻に対して右横静脈洞から経静脈的コイル塞栓術を，さらに右後頭動脈から右横静脈洞への脳硬膜動静脈瘻に対して右後頭動脈末梢を塞栓するように経動脈的コイル塞栓術を施行した (Fig. 2D)．術後は，ヘパリンナトリウムからワルファリンカリウムに切り替えた．入院第 18 病日に視力は右矯正視力：1.2，左矯正視力：0.7 と改善した．頸部回旋もしくは怒責で認めた一過性視覚障害は，術後 3 日より頻度，程度ともに改善し，頭痛も徐々に改善した．耳鳴は術直後に一過性に増悪したが，退院時にはほぼ消失した．4 か月後に症状が再発し，画像上，同部位の脳硬膜動静脈瘻の再発を認め 2 回目のコイル塞栓術を施行した．以後両側のマリオット盲点の拡大，両側のうっ血乳頭は消失し (Fig. 1C, D)，6 か月間症状の再発はなく経過した．

## 考 察

本症例は頭蓋内圧亢進症の初発症状として頸部回旋や怒責を誘因とした一過性視覚障害を呈したことが特徴的であった．頭蓋内圧亢進に伴い一過性視覚障害が生じ得ることは過去に報告があり，持続時間は 30 秒未満であることが多く，半数の症例で体位変換が誘因となる<sup>1)</sup>．その機序として頭蓋内

圧亢進による視神経乳頭の一過性虚血が推定されている<sup>3)4)</sup>．すなわち，視神経乳頭を栄養する毛細血管の灌流圧は，平均血圧と視神経乳頭の毛細血管周囲の組織圧の差によって決定される．そのため，頭蓋内圧亢進により後者が上昇し視神経乳頭の毛細血管の灌流圧が低下することで視神経乳頭の一過性虚血に至る．Hayreh ら<sup>4)</sup>の報告では，ほとんどの症例では一過性視覚障害は起立時にみられることが多く，起立時に一過性に血圧が低下することによって平均血圧が低下し，一過性視覚障害を生じた可能性を述べている．一方，頭蓋内圧は頸部回旋<sup>5)</sup>で  $13 \pm 4$  mmHg，怒責<sup>6)</sup>で  $10.5 \pm 2.7$  mmHg 上昇すると報告がある．そのため，本症例では頭蓋内圧亢進症の存在下に，外因によるさらなる頭蓋内圧亢進が生じ視神経乳頭の栄養血管の一過性虚血が生じた機序を考えた．また，特発性頭蓋内圧亢進症においても Valsalva maneuver で一過性視覚障害が誘発されたとの報告もあり<sup>7)</sup>，同様の機序が推測される．

うっ血乳頭は脳静脈洞血栓症の転帰不良因子であり<sup>8)</sup>，早期発見が望ましい．しかし頭蓋内圧亢進症に伴ううっ血乳頭は初期では持続的な視覚障害および視力低下を呈さないことが多い<sup>9)</sup>．頭蓋内圧亢進症の初期に出現する重症度の低い，可逆的なうっ血乳頭を的確に診断するためには，(1) 詳細な病歴聴取から頸部回旋，怒責などの外因に伴う一過性視覚障害の有無を確認すること，(2) 積極的な眼底鏡の使用，(3) 造影検査を含めた頭部 MRI が重要と考えた．

本症例は，第 213 回日本神経学会関東・甲信越地方会 (2015 年 6 月 6 日，東京) において発表した．

※本論文に関連し，開示すべき COI 状態にある企業，組織，団体はいずれも有りません．

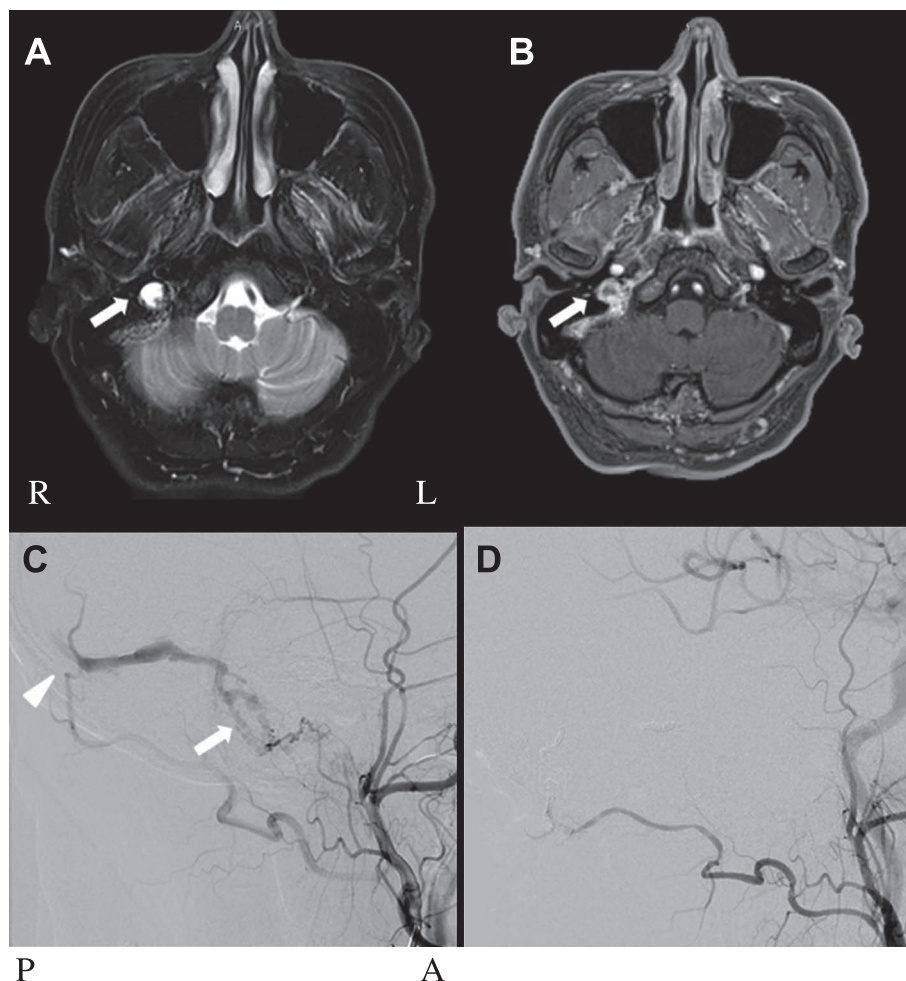


Fig. 2 Brain MRI and External carotid angiography.

(A) Axial  $T_2$ -weighted image, (B) Axial fat-suppressed gadolinium-enhanced  $T_1$ -weighted 3-dimensional volume-interpolated breath-hold examination (FS-Gd- $T_1$ -3D-Vibe). The  $T_2$ -weighted image shows disappearance of the flow voids in the right sigmoid sinus (arrow), and FS-Gd- $T_1$ -3D-Vibe shows contrast defects in the right sigmoid sinus (arrow). (1.5 T; A: TR 3,000 ms, TE 96 ms; B: TR 7.47 ms, TE 3.52 ms). (C) Lateral angiogram of the right external carotid angiography before the procedure demonstrates a dural arteriovenous fistula with a rapid arteriovenous shunt from the right ascending pharyngeal artery (arrow) and right occipital artery (arrowhead) to the right transverse sinus. (D) Lateral angiogram of the right external carotid angiography after the procedure demonstrates that the dural arteriovenous fistulas are embolized.

## 文 献

- Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, et al. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. *Neurology* 1991;41:239-244.
- Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol* 2006;5:433-442.
- Sadun AA, Currie JN, Lessell S. Transient visual obscurations with elevated optic discs. *Ann Neurol* 1984;16:489-494.
- Hayreh SS. Optic disc edema in raised intracranial pressure. VI. Associated visual disturbances and their pathogenesis. *Arch Ophthalmol* 1977;95:1566-1579.
- Mavrocordatos P, Bissonnette B, Ravussin P. Effects of neck position and head elevation on intracranial pressure in anaesthetized neurosurgical patients: preliminary results. *J Neurosurg Anesthesiol* 2000;12:10-14.
- Zhang Z, Wang X, Jonas JB, et al. Valsalva manoeuvre, intra-ocular pressure, cerebrospinal fluid pressure, optic disc topography: Beijing intracranial and intra-ocular pressure study. *Acta Ophthalmol* 2014;92:e475-e480.
- Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 1991;114:155-180.
- de Bruijn SF, de Haan RJ, Stam J. Clinical features and prognostic factors of cerebral venous sinus thrombosis in a prospective series of 59 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:105-108.
- Ong HS, Fraser C, Davagnanam I, et al. Acute visual loss in papilloedema: the diagnostic pitfalls. *Int Ophthalmol* 2014;34:607-612.

**Abstract****Cerebral venous sinus thrombosis and dural arteriovenous fistula  
in a 75-year-old man primarily presenting with repeated transient visual obscurations**

Takeo Sato, M.D.<sup>1)</sup>, Hiromasa Matsuno, M.D.<sup>1)</sup>, Shusaku Omoto, M.D.<sup>1)</sup>,  
Kenichi Sakuta, M.D.<sup>1)</sup>, Yuka Terasawa, M.D.<sup>1)</sup> and Yasuyuki Iguchi, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, The Jikei University School of Medicine

A 75-year-old man was admitted to our hospital because of repeated transient visual obscurations of greying vision. The transient visual obscurations were caused by rotating his neck or the Valsalva manoeuvre, and they recovered in about 30 seconds. A few weeks later, pulsatile tinnitus of the right ear and a dull headache developed. Both ocular fundi showed papilledema, and there was significant intracranial hypertension on cerebrospinal fluid examination. He was diagnosed as having right sigmoid sinus thrombosis and a dural arteriovenous fistula with a rapid arteriovenous shunt from the right ascending pharyngeal artery and the right occipital artery to the right transverse sinus. Anticoagulant therapy was started, and coil embolization was performed. The transient visual obscurations, headache, and tinnitus improved dramatically after the procedure. We hypothesized that the transient visual obscurations were triggered by rotating the neck or performing the Valsalva manoeuvre as they both increase the pressure of cerebrospinal fluid, inducing transient optic nerve ischemia and visual obscurations under mild intracranial hypertension. Transient visual obscurations are an important initial symptom of intracranial hypertension.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2016;56:281-284)

**Key words:** transient visual obscurations, papilledema, intracranial hypertension, cerebral venous sinus thrombosis, dural arteriovenous fistula

---