

飢餓により末梢神経障害を合併し、頭蓋内圧亢進を呈した 静脈洞血栓症の1例

原 賢治, 安田 雄, 寺尾 章, 渡辺 明良*, 石井 鎌二*,
森定 ゆみ**, 調 輝男**

症例は17歳男性。飢餓を強制され、高度の栄養不良状態となり、頭痛、複視、上下肢の筋力低下、下腿以下の感覚鈍麻などの症状が出現した。検査でうっ血乳頭、髄液圧の亢進、直静脈洞の著明な狭小化、腓腹神経の軸索変性などの所見を認めた。原因として栄養不良状態に脱水状態が加わり、静脈洞血栓症、末梢神経障害を呈したと推察した。治療として頭蓋内圧亢進症状に対しては副腎皮質ホルモン（プレドニゾン）が有効であった。

(平成4年1月13日採用)

A Case of Venous Sinus Thrombosis Due to Starvation Accompanied by High Intracranial Pressure and Peripheral Neuropathy

Kenji Hara, Takeshi Yasuda, Akira Terao, Akira Watanabe*,
Ryoji Ishii*, Yumi Morisada** and Teruo Shirabe**

A 17-year-old boy fell into a severely malnourished condition due to forced starvation and displayed symptoms including headache, double vision, muscle weakness in the upper and lower limbs, and hypesthesia in the lower legs. An ophthalmoscopic examination revealed papilledema, and a CSF examination showed a marked elevation of opening pressure. Cerebral angiography disclosed a filling defect in the straight sinus. A sural nerve biopsy indicated axonal degeneration. Malnutrition with dehydration was considered to be the main cause of venous sinus thrombosis and peripheral neuropathy. A corticosteroid (prednisolone) proved to be effective against the increased intracranial pressure. (Accepted on January 13, 1992)

Kawasaki Igakkaishi 18(1): 37-40, 1992

Key Words ① Venous sinus thrombosis ② Increased intracranial pressure
③ Peripheral neuropathy ④ Dehydration
⑤ Starvation

川崎医科大学 内科神経部門
〒701-01 倉敷市松島577

* 同 脳神経外科
** 同 神経病理

Division of Neurology, Department of Medicine, Kawasaki
Medical School: 577 Matsushima, Kurashiki, Okayama, 701-01
Japan
Department of Neurosurgery
Department of Neuropathology

はじめに

脳静脈系の血栓症の原因は感染症、脳腫瘍、血液疾患、外傷など多岐にわたるが、今回われわれは飢餓状態が原因で、末梢神経障害を併発し、頭蓋内圧亢進を呈した静脈洞血栓症を経験したので報告する。

症 例

症 例：17歳、男性

主 訴：頭痛、複視、両上下肢の運動障害

既往歴、家族歴：特記事項なし

現病歴：1989年2月、交通事故が原因で軟禁され、飢餓状態を強いられていた。8月上旬、頭痛、上下肢の運動障害、下肢の感覚障害が出現し、立ち上がれない状態となった。このときの体重は38 kgで、半年間で約30 kg体重減少があった。8月17日、精査のため川崎医科大学神経内科へ入院した。

入院時現症：身長168 cm、体重42 kgで、全身衰弱状態であった。神経学的には、うっ血乳頭、上下肢の中等度の筋力低下、Lasègue 徴候、両下腿下部以下の触覚、痛覚、位置覚の軽度低下を認めた。深部腱反射はすべて消失し、下垂足を呈し、歩行は不能であった。

検査結果：血液一般検査、血液凝固系には異常なし。ビタミン類の検査ではビタミンB₂ 52.9 ng/ml (正常値65.7~123.1 ng/ml)、葉酸1.0 ng/ml (同2.3~6.5 ng/ml) 以外は異常なし。髄液圧は初圧280 mmH₂O、約10 ml採液後の終圧は230 mmH₂O、MCV、SCVとSEP、S-SEP 頂点潜時は軽度の遅延傾向を示した。pattern reversal VEPではP₁₀₀ 潜時は151 ms。腓腹神経生検のエポソ包埋1 μ切片で大径有髄線維の減少がみられ、ときほぐし標本(Fig. 1)では高度の軸索変性の所見があり、全長にわたる髄鞘の崩壊と髄鞘球の散在を認めた。頭部X線CT上での側脳室容積はニコン三次元画像解析システムで算出し

た結果、約40 mlで軽度拡大傾向があった。左内頸動脈造影の静脈相で、内大脳静脈の造影剤停滞、左椎骨動脈造影(Fig. 2)で直静脈洞の狭小化、橋中脳静脈の拡張などの所見を認めた。

臨床経過：入院後、頭痛や嘔気、眼前霧視などの症状が1日に数回、発作的に出現した。頭痛は腰椎穿刺による排液で一時的に消失した。髄液検査、眼底検査などの結果により頭蓋内圧亢進による症状と考え、プレドニゾロン50 mg/日を投与したところ、髄液圧の低下傾向がみられ、上記症状も次第に軽快した。一方、末梢神経障害による筋力低下、感覚低下はビタミン剤の投与、リハビリテーションの実施で軽快傾向が認められ、約6カ月後に歩行が可能となった。

考 察

本症例は高度の栄養不良状態で頭痛、複視などの頭蓋内圧亢進症状²⁾ならびに筋力、感覚低下などの多発ニューロパチーで発症し、脳血管撮影および末梢神経生検により直静脈洞の狭小化、末梢神経の軸索変性の所見を認めた。

末梢神経の軸索変性はアルコール中毒、薬物中毒、ビタミン欠乏などで生じるが、本症例の場合、ビタミンB₂、葉酸以外のビタミン類の低下はみられなかった。しかし、これは入院直前に食事摂取を開始していたためで、それ以前の長期にわたる飢餓状態の結果、ビタミン類が欠

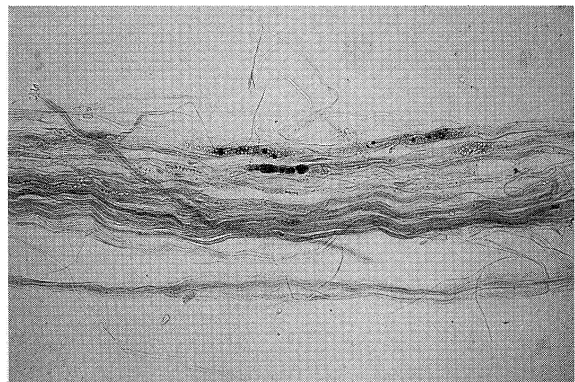


Fig. 1. Teasing of the right sural nerve revealed myelin sheath disruption and myelin ovoids. (×150)

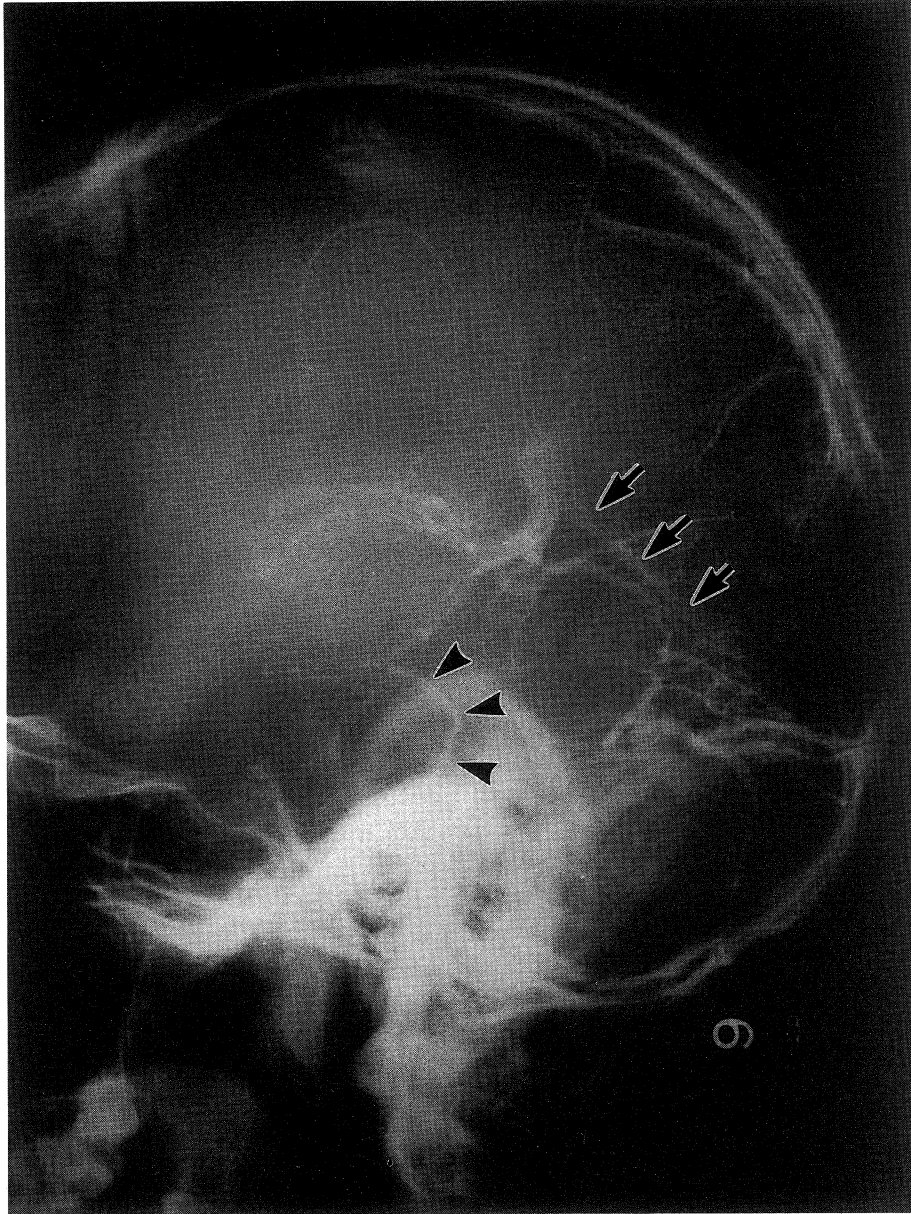


Fig. 2. A left vertebral artery angiogram (venous phase) showing marked stenosis of the straight sinus (arrow) and dilatation of the pontomesencephalic vein (arrowhead)

乏し、末梢神経に障害を及ぼしたと考えた。

頭蓋内圧亢進の原因としては、脳浮腫、髄液の産生過多、吸収障害などがある。³⁾ 本症例の場合、静脈洞血栓症による髄液吸収障害が頭蓋内圧亢進の原因と考えた。静脈洞血栓症の原因は小宮山ら¹⁾によれば、経口避妊薬使用、妊娠、血

液疾患などが多い。本症例の場合、末梢神経障害を呈するほどの栄養不良状態に脱水状態が加わった結果、血液の凝固能が亢進し静脈洞血栓症を起こしたと推察した。本症例では pattern reversal VEP で P_{100} 潜時の遅延が認められたが、頭蓋内圧亢進時には一般に VEP 潜時は有意

に遅延するとされている。⁴⁾ CT 上での側脳室容積については, Brassow ら⁵⁾によると20~50歳の側脳室の容積は 30.9 ± 5.7 ml で, 本症例の場合, 約 40 ml と軽度の拡大傾向があった。Bousser ら⁶⁾によると静脈洞血栓症25例中, 拡大例は3例存在した。この点について, 佐山ら⁷⁾は閉塞静脈の側副路の発達により頭蓋内圧亢進症状が軽減する頃には脳腫脹の消失により脳室の拡大や脳全体の萎縮がみられるようになると述べており, 本症例の脳室拡大にも類似のメカニズムが該当するものと思われる。

治療については, 静脈洞血栓症が血栓と出血性梗塞という治療上相反する性質を有するため, 抗凝固療法, 線維素溶解療法の是非に一定の見解は得られていないのが現状であるが, 血栓の

進展を防止する目的で抗凝固療法を積極的に行うとする報告¹⁾もある。本症例の場合, 栄養不良, 脱水状態が原因と考え, 抗凝固療法などの治療は実施しなかった。脳圧のコントロールについては副腎皮質ホルモンの投与, 反復腰椎穿刺などが有効である⁸⁾が, 本症例でもプレドニゾロンの投与が有効であった。副腎皮質ホルモンの作用機序としては抗浮腫作用, 髄液産生抑制作用のほか, 頭蓋内コンプライアンスを増加させ, 頭蓋内圧の上昇を抑制する可能性も指摘されている。⁹⁾

本論文の要旨は第49回日本神経学会中国四国地方会(1990年12月, 岡山)にて発表した。

文 献

- 1) 小宮山純, 平山恵造: 脳静脈・静脈洞血栓症の治療. 神経内科治療 4: 177—183, 1987
- 2) Ahlskog, J. E. and O'Neill, B. P.: Pseudotumor cerebri. Ann. Intern. Med. 97: 249—256, 1982
- 3) Mathew, N. T., Meyer, J. S. and Ott, E. O.: Increased cerebral blood volume in benign intracranial hypertension. Neurology 25: 646—649, 1975
- 4) Sørensen, P. S., Trojabrog, W., Gierris, F. and Krogsaa, B.: Visual evoked potential in pseudotumor cerebri. Arch. Neurol. 42: 150—153, 1985
- 5) Brassow, F. and Baumann, K.: Volume of brain ventricles in man determined by computer tomography. Neuroradiology 16: 187—189, 1978
- 6) Bousser, M. G., Chiras, J., Sauron, B., Bories, J. and Castaigne, P.: Cerebral venous thrombosis—A review of 38 cases. Stroke 16: 199—213, 1985
- 7) 佐山一郎, 小林恒三郎, 中島健二: 頭蓋内静脈・静脈洞血栓症—CT 所見の経時的検討. 脳と神 34: 547—554, 1982
- 8) Johnston, I., Paterson, A. and Besser, M.: The treatment of benign intracranial hypertension: A review of 134 cases. Surg. Neurol. 16: 218—224, 1981
- 9) 古瀬 繁, 玉木紀彦, 木村 充, 松本 悟: ステロイドの頭蓋内圧及び頭蓋内コンプライアンスへの影響. 脳と神 41: 185—191, 1989