

## 特発性頭蓋内圧亢進症の1例

— 静脈洞交会の分岐様式から病態を考察する —

松田和郎<sup>1</sup> 藺村貴弘<sup>3</sup> 平井宗一<sup>4</sup> 本間 智<sup>2</sup>  
植村正憲<sup>3</sup> 伊藤正裕<sup>4</sup> 宇田川 潤<sup>1</sup>

<sup>1</sup>滋賀医科大学医学部解剖学講座生体機能形態学部門 <sup>2</sup>同大学医学部解剖学講座神経形態学部門

<sup>3</sup>鹿児島大学歯学部口腔解剖学第一講座 <sup>4</sup>東京医科大学医学部人体構造学講座

### はじめに

頭蓋内圧の亢進は、頭蓋内占拠性病変、脳血管障害、先天性疾患、感染症、外傷、中毒、代謝性疾患などの種々の原因で起こることが知られている。しかしながら、両側のうっ血乳頭をきたし、頭蓋内圧亢進症状を認めるにもかかわらず、脳局所症状を示さず、上述のような原因疾患が認められない疾患群が存在する。特発性頭蓋内圧亢進症 (idiopathic intracranial hypertension: IIH, または良性頭蓋内圧亢進症 benign intracranial hypertension, 偽性脳腫瘍 pseudo tumor cerebri) は上述のような頭蓋内占拠性病変や水頭症を伴わない頭蓋内圧亢進である<sup>1)</sup>。その診断基準は、1. 局所神経症状を認めないにもかかわらず頭痛・うっ血乳頭などの頭蓋内圧亢進症状を認める、2. 髄液細胞数や生化学的所見に異常がない、3. 髄液圧の上昇、4. CT/MRI などの放射線学的所見で頭蓋内に腫瘍などの器質性病変を認めない、の4点である。本症候群の発生機序はなお確立されていないが、その病態生理として、1) 脳浮腫、2) 脳脊髄液の吸収障害、3) 脳血流量の増加、が最もよく認められるとされる。本稿では、まず最初にわれわれの経験した IIH の1例を報告する。次いで、その発生機序について実習脳における静脈洞交会の分岐様式の調査結果を踏まえながら考察する。

### 症 例

71歳、男性。5日間の食欲不振、嘔吐に続いて意識障害を呈して救急搬送された。入院時意識レベルは Japan Coma Scale II-10、両側のうっ血乳頭を認めた。頭部 CT、MRI/MRA にて特記すべき器質性病変を認めなかった。血液検査にて線溶系の亢進、胸部 X 線写真にて右上葉の無気肺を認めた。髄液圧は 51 cmH<sub>2</sub>O と著明に上昇していた。入院翌日に意識障害の悪化を呈したため脳血管撮影を行ったところ、脳血管の形態には異常を認めなかったが、「動静脈循環時間」9秒 (対照値4.3秒) と著明に延長していた。また、静脈洞交会における還流パターンは右優位型 (asymmetric right dominant group; partially communicating type) であった。引き続き行われた静脈造影と頸部超音波検査にて右内頸静脈血栓症と診断された。

患者はその後左脳室腹腔短絡術 (VP シャント)、右頸部リンパ節生検 (metastatic adenocarcinoma, stage IV)、お

よび術後抗凝固療法 (ワーファリン) を施行され、意識状態は一時正常レベルにまで回復した。

### 考 察

病態を要約すると、本例では最初の誘因として悪性腫瘍に伴う血液・凝固系障害により内頸静脈血栓症が生じたものと推察される。これに加えて、静脈洞交会の分岐様式が右優位型であったため、続発性静脈洞圧亢進と髄液吸収障害による頭蓋内圧亢進症状を起こしていたものと考えられる。

静脈洞交会の分岐様式はこれまでいくつかの報告がなされているが、概ね両側型が50~60%、右優位型が30~40%、左優位が10%前後とされている<sup>2~10)</sup>。われわれはこれまでに、3大学 (滋賀医科大学、鹿児島大学歯学部、東京医科大学) の連携により解剖実習体を対象とした脳血管の変異を調査してきている。静脈洞交会の分岐様式については、平成22年度から64例 (平均年齢84.5歳; 男女比=31/33) で検討されており、両側型が33例 (51.6%)、右優位型が22例 (34.4%)、左優位型が9例 (14.1%) であった (Table 1)。この結果は上述の先行研究に概ね合致するものであり、日本人は欧米人と同様に、両側型に次いで右優位型が多いことが推察される。

静脈閉塞は本例のような悪性腫瘍に伴う凝固異常の他、カテーテル留置や外科的操作による血栓症、腫瘍の直接浸潤などにより起こり得る。特にカテーテル操作等の処置の対象となりやすい右側への還流型が多いことは臨床的に注意すべきことであろう。

近年では MRA や 3 次元 CT 造影の解像度の進歩と低侵襲性により血管造影検査が施行される頻度は減少傾向にあるが、通常の新規画像検査では本例のような病態は見逃される可能性がある。遅きに失することなく診断を得るためには、静脈洞の一般的な分岐様式を念頭におき、個々の症例の分岐様式の把握や動静脈循環時間の延長の有無、そして頭蓋外血管 (特に静脈系) の造影検査を適時行うことが必要であろう。また、静脈洞交会の分岐様式については画像検査では十分に判断することが困難なことがあるため、解剖実習体を対象として引き続き調査を行い、十分な調査数の蓄積と把握が必要であると思われる。

## 文 献

- 1) Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Garrity JA, Kurland LT. 1994. Idiopathic intracranial hypertension. Mayo Clin Proc 69: 169–180
- 2) Edwards EA. 1931. Anatomic variations of the cranial venous sinuses: Their relation to the effect of jugular compression in lumbar manometric tests. Arch Neurol Psychiat 26: 801–814
- 3) Gibbs EL, Gibbs FA. 1934. The correlation areas of the vessels that form the torcular, and the manner in which flow is distributed to the right and left lateral sinus. Anat Rec 59: 419–426
- 4) Woodhall B. 1936. Variations of the cranial venous sinuses in the region of the torcular Herophili. Arch Surg (Chicago) 33: 297–314
- 5) Browning H. 1953. The confluence of dural venous sinuses. Am J Anat 93: 307–329
- 6) Kaplan HA, Browder J, Knightly JJ et al. 1972. Variations of the cerebral dural sinuses at the torcular Herophili: Importance in radical neck dissection. Am J Surg 124: 456–461
- 7) Bisaria KK. 1985. Anatomic variations of venous sinuses in the region of the torcular Herophili. J Neurosurg 62: 90–95
- 8) Ishizaka H. 1985. Anatomical study of the torcular Herophili [in Japanese with English abstract]. Neurol Med Chir (Tokyo)

**Table 1 Variation of continuity of the superior sagittal sinus to the confluence or transverse sinuses**

Major group	Type	Variations	Total number (%)
Symmetric	Normal pattern		33 (51.6)
Asymmetric	Right dominant	partially-communicating	12
		non-communicating	10
	Left dominant	partially-communicating	9 (14.1)
		non-communicating	10

25: 873–880

- 9) Goto N, Koda M. 2000. Blood vessels in the central nervous system [in Japanese]. Anatomical Variations in Japanese, Sato T and Akita K (eds), University of Tokyo Press, Tokyo, pp 401–429
- 10) Singh M, Nagashima M, Inoue Y. 2004. Anatomical variations of occipital bone impressions for dural venous sinuses around the torcular Herophili, with special reference to the consideration of clinical significance. Surg Radiol Anat 26: 480–487

## **A case report of idiopathic intracranial hypertension associated with internal jugular vein thrombosis: pathogenesis based on anatomical variations of confluence of sinuses in cadaver brains**

Wakoto MATSUDA<sup>1</sup>, Takahiro SONOMURA<sup>3</sup>, Shuichi HIRAI<sup>4</sup>, Satoru HONMA<sup>2</sup>,

Masanori UEMURA<sup>3</sup>, Masahiro ITOH<sup>4</sup>, Jun UDAGAWA<sup>1</sup>

*Division of <sup>1</sup>Anatomy and Cell Biology and <sup>2</sup>Morphological Neuroscience, Shiga University of Medical Science,*

*<sup>3</sup>Department of Anatomy for Oral Sciences, Graduate School of Medical and Dental Sciences, Advanced Therapeutic Course, Field of Neurology, Kagoshima University, <sup>4</sup>Department of Anatomy, Tokyo Medical University*

**Background:** Idiopathic intracranial hypertension<sup>1)</sup> (IIH) has long been recognized as “benign intracranial hypertension”, or “pseudo tumor cerebri”. The criteria of IIH were described as, 1. Signs and symptoms of increased intracranial pressure, 2. Normal composition of the cerebrospinal fluid (CSF), 3. Documented increased pressure of CSF, 4. Normal neuroimaging studies. In this report, we describe a case of IIH, and discuss the pathogenesis of intracranial hypertension based on the findings of cadaver brains.

**Case report:** A 71-year-old male was transferred with disturbance of consciousness (Japan Coma Scale; JCS 10). Bilateral papilledema was present. Neuroimaging including computed tomography and magnetic resonance imaging of the brain were all within normal limits. Lumbar puncture showed an opening pressure of 510 mm water with almost a normal CSF cell count. On the second day of hospitalization, the patient deteriorated to a coma (JCS 100). Cerebral angiography showed no abnormality except for the delay of arteriovenous circulation time of 9 seconds (normally within 4.3 seconds). Subsequently, cervical venography and ultrasonography revealed asymmetric right dominant type of confluence of sinuses and right internal jugular vein thrombosis. The patient recovered from the disturbance of consciousness immediately after the emergent ventriculo-peritoneal shunt surgery and anticoagulation therapy.

**Discussion:** In the previous reports<sup>2~10)</sup>, the continuity patterns of the superior sagittal sinus to the confluence or transverse sinuses are roughly classified into three types: Symmetric group (normal pattern; 50~60%), asymmetric right dominant group (30~40%), and left dominant group (10%). We analyzed the incidence of vascular variations of the circle of cadaver brains. From 2009 to 2011, a total of 64 cadaver brains (Male/Female 31/33; average of age 84.5) were dissected. In this series, there were 33 cases of the symmetric group (51.6%), 22 of the asymmetric right dominant group (34.4%), and 9 of the left dominant group (14.1%), which was generally compatible with the previous reports (Table 1).

Increased intracranial pressure would be caused by the right internal jugular vein thrombosis precipitated by the asymmetric right dominant type of confluence. The various diseases such as coagulopathy, surgical procedure, and invasion of tumor could precipitate obstruction or stenosis of the internal jugular vein. In particular, the right internal jugular vein is often catheterized as the central venous line in various clinical situations.

**Conclusions:** It is important for physicians to take note of symptoms of intracranial hypertension with no remarkable intracranial lesions and to consider the possibility of IIH, especially in patients with high risk factors of coagulopathy.

**Key words:** cadaver, idiopathic intracranial hypertension, confluence of sinuses