症 | 例 | 報 | 告

皮質静脈血栓症の 1 例

永 石 雅 也 田 中 喜 展 内 田 貴 範
高 野 一 成 木 幡 一 磨 好 本 裕 平

Isolated Cortical Vein Thrombosis : A Case Report

by

Masaya Nagaishi, M.D., Yoshihiro Tanaka, M.D., Takanori Uchida, M.D.,
Issei Takano, M.D., Kazuma Kowata, M.D., and Yuhei Yoshimoto, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Koshigaya Hospital, Dokkyo University School of Medicine

Isolated cortical vein thrombosis (ICVT) occurs very rarely. In a 32-year-old woman with symptoms of increased intracranial pressure, both acute and subacute intracerebral hematoma were demonstrated by computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI). Cerebral angiography suggested thrombosis of the superficial middle cerebral vein, which was confirmed during surgery and by pathologic examination. We carried out a review of pertinent literature concerning ICVT.

(Received June 23, 2006 ; accepted August 22, 2006)

Key words : isolated cortical vein thrombosis, venous thrombosis, sylvian vein
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 16 : 221-225, 2007

はじめに

脳静脈血栓・静脈洞血栓症は、全脳卒中の1%以下とされている¹⁶⁾。とりわけ静脈洞血栓症を伴わない皮質静脈や深部静脈に局限した脳静脈血栓症は、非常に稀な疾患である。梗塞を起こした部位により臨床所見は異なり、典型的な画像所見を呈する例が少ないため、診断がつけにくい疾患である。

今回われわれは、脳血管撮影で皮質静脈に局限した脳皮質静脈血栓症 (isolated cortical vein thrombosis ; ICVT) を疑い、手術所見にて確定診断に至った症例を経験したので、若干の文献的考察をつけて報告する。

症 例

患 者 : 32 歳, 女性

主 訴 : 頭痛

既往歴 : 出産歴なし。経口避妊薬内服歴なし。その他特記すべき既往なし。

現病歴 : 2006 年 1 月 11 日ころより頭痛出現。症状は徐々に悪化し、嘔吐も出現したため、1 月 25 日、近医受診する。CT にて脳出血を認め、同日当院紹介受診となる。

現 症 : 意識清明, 体温 36.5 °C, 髄膜刺激症状含め、その他神経学的異常所見は認められなかった。

血液所見 : WBC 12,200/mm³, RBC 444 万/μl, Hb 13 g/dl, Plt 14.6 万/μl, CRP < 0.06 mg/dl。生化学検査, 異常なし。

獨協医科大学越谷病院脳神経外科 / 〒343-8555 越谷市南越谷 2-1-50 [連絡先: 永石雅也]

Address reprint requests to : Department of Neurosurgery, Koshigaya Hospital, Dokkyo University School of Medicine, 2-1-50 Minami-koshigaya, Koshigaya-shi, Saitama 343-8555, Japan

Fig. 1 Computed tomographic findings
A : Noncontrast CT showed an intracerebral hematoma in the right temporal lobe, surrounded by a homogeneous area of low density. Significant midline shift was noted.
B : CT after contrast administration demonstrated slight ring enhancement.

Fig. 2 Magnetic resonance imaging (MRI) on admission

- A :** T2-weighted MRI demonstrated a mass with central low signal intensity in the temporal pole, surrounded by a high-intensity zone including slight edema.
B : T1-weighted MRI depicted acute hematoma as the central iso-intensity area and subacute hematoma as the surrounding high-intensity area.
C, D : Gadolinium-enhanced MRI demonstrated no enhancement within the hematoma. Multiple vessels in the sylvian fissure showed stasis of blood.

入院後経過：来院時の CT では、右側頭葉内に約 2 cm の血腫と、それを囲むように頭頂葉に延びる辺縁部の等吸収域が認められた (Fig. 1)。また mass effect による高度の正中偏位と、脳幹の圧排所見が存在した。MRI では、中心部に T1 等信号域・T2 低信号域の急性期血腫を認め、CT 上周囲を囲むように存在した等吸収域は T1・T2 ともに高信号域であり、亜急性期の血腫と思われた (Fig. 2)。Gd-DTPA による造影 MRI では明らかな増強効果は認めなかったが、血腫上部 sylvius 裂内には拡張した血管と思われる多数の線状の造影効果を認めた。脳血管撮影では、腫瘍陰影・動脈瘤・動静脈奇形等は認めなかった

が、静脈相で同側の皮質静脈である sylvius 静脈から蝶頭頂静脈洞への還流が不明瞭となっていた (Fig. 3)。しかし海綿静脈洞は、deep middle cerebral vein の血流を受けて造影されていた。また sylvius 静脈に停滞した造影剤が、皮質吻合静脈から上矢状静脈洞へ還流していく様子が認められた。画像上 mass sign が著明であり、さらに脳圧亢進症状が続くため、症状出現から約 2 週間経過した 1 月 26 日 (入院翌日) 開頭手術を行った。

術中所見：右前頭側頭開頭を行い、まず辺縁部の液状の亜急性期血腫、続いて中心部の急性期血腫を除去した後、脳表および血腫腔を慎重に観察した。ちょうど血腫

Fig. 3 Right carotid angiogram

A : The arterial phase showed mass effect in the temporal lobe.

B : The venous phase showed apparent occlusion of the superficial middle cerebral vein, with absence of drainage into the sphenoparietal sinus (short arrows). The deep middle cerebral vein and the cavernous sinus were normally opacified (long arrows). Blood drained slowly into the superior sagittal vein through the superficial cortical anastomosis (arrowheads).

Fig. 4 Intraoperative photograph. A dilated, thrombosed sylvian vein was identified (arrows).

Fig. 5 Surgical specimen (hematoxylin and eosin, ×100). The superficial middle cerebral vein was occluded by a thrombus. Inflammatory cells were identified in the thickened vessel wall (arrow).

存在部表面に位置する sylvius 静脈が、約 4 cm にわたり血栓化していることが確認された (Fig. 4)。血栓化は long segment にわたり、さらに内部血栓は硬化しており、外表所見と併せ器質化過程にあると考えられた。このため再開通は期待できないと判断し、基礎疾患の特定、また稀な疾患の除外のため血栓化した sylvius 静脈を摘出した。

術後経過：画像上の脳浮腫は徐々に改善し、特に神経学的異常を残さず、手術 2 週間後に退院となった。その後は外来にてバイアスピリン 100 mg の内服を行っている。

病理所見：Sylvius 静脈内は赤色血栓にて閉塞しており、静脈壁は炎症細胞の滲出に伴う肥厚および壊死像を認めた (Fig. 5)。これより脳皮質静脈血栓症に伴う脳出血と診断した。

免疫血清・凝固所見：抗核抗体 (－)、抗リン脂質抗体 (－)、抗カルジオリピン抗体 (－)、抗 DNA 抗体

(－)、P-ANCA < 10EU, C-ANCA < 10EU, protein C 138%, protein S 76%, ACE 5.2 IU/l.

考 察

すべての脳卒中の中で脳静脈系の血栓症は、1% 以下とされている¹⁶⁾。さらに静脈血栓症は静脈洞血栓症に合併している例が多く、静脈洞血栓症を伴わない単独の皮質、あるいは深部静脈血栓症は、それぞれ脳静脈系の血栓症の中で 1% ときわめて稀とされている³⁾¹⁷⁾。ICVT では、側副血行路の発達、あるいは早期再開通により症状をきたさない患者が多く、確定診断が難しいことも一因と考えられている¹⁶⁾¹⁷⁾。

このように ICVT は稀な疾患で、報告例は非常に少ないが、そのそれぞれが一樣でない経過・症状・画像所見を呈しており、診断に難渋しているケースが多い。今回われわれが経験した症例は、画像上側頭葉内に急性期の

血腫があり、その周囲を囲むように亜急性期の血腫を認めた。脳血管撮影では sylvius 静脈近位部の閉塞と、その遠位部のうっ血所見を認め、静脈血栓症の可能性を示すものと思われた。

現在、静脈血栓症の診断は、MRI の発達により静脈内の血栓をとらえることも可能となり¹⁾³⁾⁵⁾⁸⁾、亜急性期の血栓であれば T1 強調画像にて高信号域として描出されるため、発見は比較的容易である^{3) 8)}。一方急性期の診断に関しては、CT 上血栓化静脈が高吸収に描出され、“cord sign”として有名である²⁾⁹⁾¹⁶⁾。なお静脈内の血液停滞も、MRI 上 T1・T2 ともに高信号となることがあり、flow-related enhancement と呼ばれる¹⁾。本症例では、造影 MRI にてこの状態が示唆される線状陰影を sylvius 裂内に多数認めた。脳血管撮影では、限局した閉塞皮質静脈の確定は困難なことも多い。むしろ閉塞に伴う 2 次的な変化のほうが容易にとらえられ、診断の一助となることが多い¹²⁾。CT における閉塞血管周囲の脳溝に沿った出血所見や、本症例でもみられた MRI 上の周囲静脈のうっ血所見、脳血管撮影での側副血管の発達(cork screw 状)や周囲静脈の拡張などが挙げられる。

ICVT では、画像所見と同様に初発症状も多様性に富んでいる。静脈洞血栓症では頭蓋内圧亢進症状が多いのに対し³⁾¹¹⁾、皮質静脈血栓症では局所症状(特に部分性てんかん)にて発症する例がほとんどである⁶⁾。これは、局所の静脈還流障害および限局した出血に伴う症状として理解される。本症例の場合、皮質静脈血栓症に伴い右の側頭葉内部に出血を繰り返す、このための頭蓋内圧亢進症状で発症したものと思われる。

一般的な静脈血栓症の治療としてはヘパリンの使用が推奨されている。無作為化によるプラセボとの比較試験では、ヘパリン使用患者で転帰が良好であったと報告されている⁷⁾¹⁰⁾。また、Stam ら¹⁴⁾は 2 つの無作為試験の解析を行っており、有意差はなかったがヘパリンを使用することで死亡率・要介助者のリスクを低下させたと報告している。出血患者への抗凝固薬の使用に関しても、その安全性を支持する報告が多い⁷⁾¹⁰⁾。今回の症例では、術後頭蓋内圧亢進に伴う症状は速やかに軽快し、抗血小板剤の内服にて再発なく経過している。慢性期の予防に関するエビデンスは抗凝固薬に多いが、本症例では年齢・副作用などを考慮に入れ、抗血小板剤で様子を見ていく。ただ抗血小板剤の有効性に関しては、今後の検討が必要かと考えられる。

ICVT は、一般的には予後良好であり、自然寛解する症例も報告されている¹⁷⁾。しかし、頭蓋内静脈だけでなく、肺静脈などの他部位の塞栓にて再発する例も報告さ

れており⁷⁾¹³⁾、静脈血栓症の診断および原疾患の精査は、再発予防の観点から非常に重要と考えられる。

頭蓋内静脈血栓の原因疾患は多岐にわたる。Terazzi ら¹⁵⁾の頭蓋内静脈血栓症 48 人の統計では、経口避妊薬内服が 18/38 人(47%)、凝固異常症(第 V 因子変異・AT III 欠損症・protein C 欠損症・protein S 欠損症など)が 10/48 人(21%)と多く、原因のわからない特発性の患者は 8/48 人(17%)と報告されている。本症例では、病理所見にて血管壁内の炎症所見認めたが、臨床的には凝固異常症や膠原病・感染を疑わせる所見は認めず、ICVT の原疾患は不明である。しかし、静脈血栓症を初発症状としその後経過観察中に特有の症状を発症してくる例も報告されており、今後も経過観察が必要かと考えられた⁴⁾¹²⁾¹³⁾。

結 語

今回、頭蓋内出血をきたした ICVT の症例を経験した。ICVT は稀な疾患であり、診断困難なケースも多いが、まず静脈血栓症という疾患を念頭に置き、画像上の 2 次的な変化や経時的な変化を含め、詳細な検討が重要であると思われる。

文 献

- 1) 足立智英, 高木 誠, 星野晴彦, 安芸都司雄, 小野塚聡: Isolated cortical vein thrombosis の 1 例. 臨床神経 36: 1234-1239, 1996.
- 2) Ahn TB, Roh JK: A case of cortical vein thrombosis with the cord sign. *Arch Neurol* 60: 1314-1316, 2003.
- 3) Ameri A, Bousser MG: Cerebral venous thrombosis. *Neurol Clin* 10: 87-111, 1992.
- 4) Bousser MG, Barnett HJM: Cerebral venous thrombosis. *Stroke* 19: 517-537, 1992.
- 5) Chan KH, Cheung RTF, Liu WM, Mak W, HO SL: Cerebral venous thrombosis in a gentleman presenting with fever, convulsion and frontotemporal haemorrhages. *J Clin Neurosci* 12: 186-188, 2005.
- 6) Chang YJ, Huang CC, Wai YY: Isolated cortical venous thrombosis: Discrepancy between clinical feature and neuroradiologic finding. A case report. *Angiology* 46: 1133-1138, 1995.
- 7) de Bruijn SFTM, Stam J: Randomized placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low-molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis. *Stroke* 30: 484-488, 1999.
- 8) Duncan IC, Fourie PA: Imaging of cerebral isolated cortical vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol* 184: 1317-1319, 2005.
- 9) Einhäupl KM, Mausuhr F: Cerebral venous and sinus thrombosis an update. *Euro J Neurol* 1: 109-126, 1994.
- 10) Einhäupl KM, Villringer A, Meister W, Mehraein S, Garner C, Pellkofer M, Haberl RL, Pfister HW, Schmiedex P: Heparin treatment in sinus venous thrombosis. *Lancet* 338:

- 597-600, 1991.
- 11) Frey JL, Muro GJ, McDougall CG, Dean BL, Jahnke HK : Cerebral venous thrombosis. *Stroke* 30 : 489-494, 1999.
- 12) Jacobs K, Moulin T, Bogousslavsky J, Woimant F, Dehaene I, Tatu L, Besson G, Assouline E, Casselman J : The stroke syndrome of cortical vein thrombosis. *Neurology* 47 : 376-382, 1996.
- 13) 大城真也, 本村和久, 福島武雄 : 皮質静脈血栓によるくも膜下出血と延髄内側梗塞を合併した SLE の 1 例. 脳神経 55 : 791-795, 2003.
- 14) Stam J, de Bruijn S, de Veber G : Anticoagulation for cerebral sinus thrombosis. *Stroke* 34 : 1054-1055, 2003.
- 15) Terazzi E, Mittino D, Ruda R, Gerrato P, Monaco F, Sciolla R, Grasso E, Leone MA : Cerebral Venous Thrombosis Group : Cerebral venous thrombosis : A retrospective multicentre study of 48 patient. *Neurol Sci* 25 : 311-315, 2005.
- 16) Urban PP, Muller-Forell W : Clinical and neuroradiological spectrum of isolated cortical vein thrombosis. *J Neurol* 252 : 1476-1481, 2005.
- 17) 若本寛起, 宮崎宏道, 稲葉 真, 石山直巳 : 再開通した脳皮質静脈血栓症の 1 例. *No Shinkei Geka* 27 : 469-473, 1999.

要 旨

皮質静脈血栓症の 1 例

永石 雅也 田中 喜展 内田 貴範
高野 一成 木幡 一磨 好本 裕平

皮質静脈に限局する静脈血栓症は稀な疾患である。症例は 32 歳, 女性。2 週間前より徐々に増悪する頭痛を主訴に来院した。CT および MRI にて右側頭葉内に急性期の血腫と, それを囲むように亜急性期の血腫を認めた。脳血管撮影では右 sylvius 静脈の閉塞が疑われた。手術所見は右 sylvius 静脈が血栓化しており, 病理所見と併せ, 皮質静脈血栓症の確定診断となった。本疾患の画像所見・症状・治療などにつき, 文献的考察を加え報告する。

脳外誌 16 : 221-225, 2007