

健診にて偶然発見された頭痛をともなわない 特発性頭蓋内圧亢進症の1例

佐久嶋 研 辻 幸子 新野 正明 矢部 一郎 佐々木秀直

要旨：症例は47歳女性である。健診にてうっ血乳頭を指摘され、眼科よりの紹介で当科を受診した。神経学的診察では、両側うっ血乳頭をみとめるのみであり、頭痛をふくめ自覚的臨床症状もみとめなかった。髄液検査にて髄液圧440mmH₂Oと著明な上昇をみとめるも、髄液組成、血液検査、画像検査にて頭蓋内圧亢進を呈する明らかな他疾患をみとめず、特発性頭蓋内圧亢進症と診断した。Acetazolamideによる加療をおこない、髄液圧の改善傾向をみとめ、現時点までに視力低下や視野異常をみとめていない。特発性頭蓋内圧亢進症には頭痛をともなわない症例があることと、本症による失明の危険性から考慮し、神経学的診察における眼底検査の重要性を改めて強調したい。
(臨床神経, 48 : 430—432, 2008)

Key words：特発性頭蓋内圧亢進症, 頭痛, うっ血乳頭

はじめに

特発性頭蓋内圧亢進症 (idiopathic intracranial hypertension : 以下 IIIH) は1893年にQuinckeが脳腫瘍をみとめない頭蓋内圧亢進症を記載したことに始まり、偽性脳腫瘍とも呼ばれる疾患である¹⁾。頭蓋内圧亢進にともなう頭痛、視力障害などの自覚症状をみとめ、うっ血乳頭と髄液圧の亢進を呈する疾患で、以前は予後の良い疾患と考えられ良性頭蓋内圧亢進症と呼称されていたが、近年は永続的な視力障害を呈する症例が少なからず存在し、早期発見・治療が望ましい疾患であると認識され、良性の冠をとり特発性頭蓋内圧亢進症と呼称されている。

今回われわれは、健診にて偶然にうっ血乳頭を発見されたことが診断の契機となった頭痛をともなわない特発性頭蓋内圧亢進症の1例を経験したので報告する。

症 例

症例：47歳、女性。

主訴：うっ血乳頭（健診で指摘）。

既往歴：特記事項なし、薬物の服用歴なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2006年夏、地域の健診で眼底異常を指摘された。この時点で頭痛・視力障害等の明らかな自覚症状はみとめていない。1カ月後に当院眼科を受診しうっ血乳頭を再度指摘され、当科に紹介の上、精査目的に入院した。

一般身体所見：身長148cm、体重76.5kg、Body Mass In-

dex (BMI) 34.9、血圧169/105mmHg、脈拍68/min、体温36.5℃。

全身状態良好、頭頸部・胸部・腹部・四肢に異常なし。

神経学的所見：意識は清明、高次脳機能に異常をみとめず。脳神経系では左優位に両側うっ血乳頭をみとめるも (Fig. 1)、矯正視力 (右：1.2、左：1.2) であり、視野検査で左優位にマリオット盲点の拡大をみとめる以外に、明らかな視野欠損みとめない。運動系では腱反射、協調運動ふくめ異常なし。感覚系は四肢・体幹のいずれにも異常なく、明らかな自律神経障害もみとめなかった。

入院時検査所見：血液検査、生化学、電解質、凝固能、各種自己抗体、内分泌関連検査、ビタミンA値に異常をみとめず。神経放射線検査ではMagnetic Resonance Image (MRI) にてトルコ鞍の拡大と視神経周囲のくも膜下腔の拡大をみとめたが (Fig. 2)、Magnetic Resonance Venography (MRV) では明らかな静脈洞血栓をみとめず。入院時の髄液検査は初圧440mmH₂O、終圧245mmH₂O、12ml採取、細胞数1/μl、蛋白22mg/dl、糖63mg/dl、IgG-index 0.49、細胞診陰性であった。

入院後経過：各種検査結果より、頭蓋内圧亢進を呈する他疾患が否定的であったためIIIHと診断した。入院第17病日よりacetazolamide 250mg/dayを開始、入院第22病日に500mg/dayに増量した。入院第24病日の髄液検査では、髄液圧350mmH₂Oと改善、矯正視力についても右：1.0、左：1.2と明らかな増悪をみとめず、新たな視野障害も出現しなかったため、acetazolamide 500mg/day継続にて退院となった。現在、外来にて経過観察中であるが、視力低下や視野障害の出現はなく、髄液圧330mmH₂Oまで改善をみとめている。

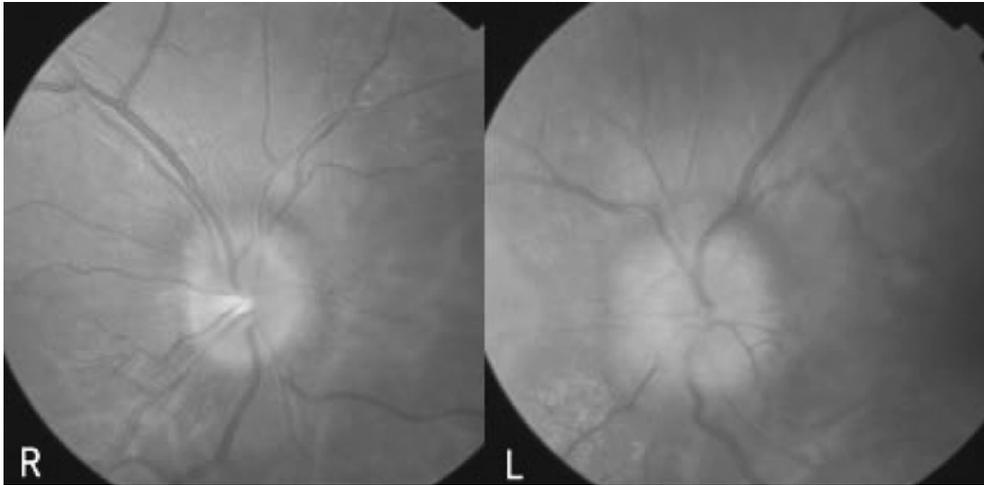


Fig. 1 Bilateral papilledema predominant in the left.

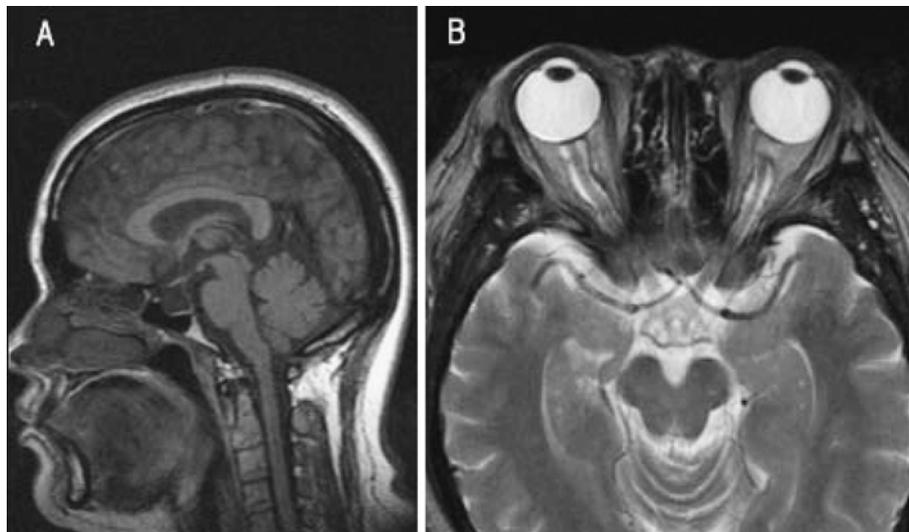


Fig. 2 (A) T1-weighted MR image (1.5T, TR/TE 350/10.0) shows empty sella. (B) T2-weighted MR image (1.5T, TR/TE 4,540/96.0) shows widening of the optic nerve sheath and optic nerve tortuosity.

考 察

IIHの診断基準には、国際頭痛分類第2版²⁾とFriedmanらの基準³⁾がある。これらによるとIIHは、頭蓋内圧亢進およびうっ血乳頭にとまなう症状以外に明らかな症状をみとめず、髄液検査にて髄液圧亢進をみとめるも髄液組成は正常であり、他の頭蓋内圧亢進を呈する疾患を除外することによって診断される。

画像検査では、MRIで視神経周囲腔のくも膜下腔拡大、トルコ鞍拡大、眼球背側強膜の平坦化、視神経の彎曲などをみとめることがあり、診断の参考となる⁴⁾。治療はacetazolamideで改善がみられるばあいが多く、視力低下が出現した時は脳室-腹腔シャント・腰椎-腹腔シャントや視神経鞘開放術などの外科的加療をおこなう。

本症例では、血液検査、髄液検査、画像検査で頭蓋内圧亢進をきたす他疾患をみとめず、BMIが34.9と高度肥満であることから、肥満を誘因としたIIHと考えられた。

IIHは妊娠可能な年齢の肥満女性に好発するとされ、本症例はその特徴に合致する。IIHと肥満の因果関係は未だ明らかではないものの、脂肪組織から分泌されるレプチンの関与や脂肪組織と性ホルモンとの関連が示唆されている¹⁾。また本症例でみとめられる高血圧もIIHの14~32%に合併するとされるが、IIHの病態に直接関連したものか、肥満にとまなう高頻度のみみられているだけなのかはよくわかっていない¹⁾。

IIHの症状では、頭痛の頻度が高くとま高く75~95%、次いで視力障害が65~68%でみられ、嘔気、嘔吐、耳鳴、眩暈などの症状を呈するとされる¹⁾。しかしながら、一部に頭痛をとまなわないIIHも国内外で報告され^{5)~7)}、Skauらの総説ではIIHでの頭痛の出現率は75%~95%と報告している⁸⁾。国内

の症例では、1例は目の震み⁵⁾で、もう1例は全身痙攣をとまなう心房粗動・多発脳梗塞・閉塞性動脈硬化症の患者においての全身検索で偶然発見されている⁶⁾。頭痛をとまなわない病態機序についてはよくわかっていないが、Simoneらは患者本人および血縁が生来頭痛を患ったことがないという背景を基に、遺伝的な神経血管性頭痛への耐容性による可能性を示唆している⁷⁾。

また本例ではうっ血乳頭の程度に左右差をみとめた。その原因はよくわかっていないが、過去にも左右差をみとめる例は多く報告されており、時に一側のみにもみとめられることもあるので注意を要する¹⁾⁸⁾。

IIHは欧米に比べ、本邦ではまれな疾患であるとされてきたが^{9)~10)}、生活習慣の欧米化にともない肥満が増加するにつれ、IIHの有病率増加が懸念される。また、4~31%の割合で永続的な視力障害や失明が生じる疾患であり、早期発見・早期治療が望ましい¹⁾。本例においても、今後定期的な眼科検査をおこない、慎重に経過観察をおこなう必要がある。頭痛、眩暈、耳鳴等の非特異的の症状の原因としてIIHがありえることや、頭痛をふくめ明らかな症状をみとめないIIH症例が存在することを日常診療の中で常に念頭におき、唯一の異常所見であるうっ血乳頭を確認できる眼底検査が、神経学的診察において重要であることを改めて強調したい。

文 献

- 1) Ball AK, Clarke CE: Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol* 2006; 5: 433—442
- 2) The International Classification of Headache Disorders, 2

- nd edition. *Cephalalgia* 2004; 24(Suppl. 1): 9—160
- 3) Friedman DI, Jacobson DM, et al: Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492—1495
- 4) Agid R, Farb RI, Willinsky RA, et al: Idiopathic intracranial hypertension: the validity of cross-sectional neuroimaging signs. *Neuroradiology* 2006; 48: 521—527
- 5) 富田 齊, 金上貞夫, 松原正男: うっ血乳頭が唯一の所見であった特発性頭蓋内圧亢進症(偽脳腫瘍)の1例. *臨床眼科* 2006; 60: 357—361
- 6) 二階堂潤, 保倉 透, 平本裕盛ら: 臨床症状を欠いたため診断に苦慮したうっ血乳頭の1例. *臨床眼科* 2005; 59: 1883—1888
- 7) Simone R, Marano E, Bilo L, et al: Idiopathic intracranial hypertension without headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 1020—1021
- 8) Skau M, Brennum J, Gjerris F, et al: What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalalgia* 2006; 26: 384—399
- 9) Yabe I, Moriwaka F, Notoya A, et al: Incidence of idiopathic intracranial hypertension in Hokkaido, the northern most island of Japan. *J Neurol* 2000; 247: 474—475
- 10) 向野和雄, 石川 哲: 我国における特発性偽脳腫瘍 pseudotumor cerebriの頻度—アンケート調査による中間報告—. *神経眼科* 1994; 11: 52—54

Abstract

Idiopathic intracranial hypertension without headache detected during a routine health check

Ken Sakushima, M.D., Sachiko Tsuji, M.D., Ph.D., Masaaki Niino, M.D., Ph.D.,

Ichiro Yabe, M.D., Ph.D. and Hidenao Sasaki, M.D., Ph.D.

Department of Neurology, Hokkaido University Graduate School of Medicine

A 47-year-old woman was admitted to our hospital with an optic disc edema detected during a routine health check. On admission, she exhibited bilateral optic disc edema without headache and no visual disturbance. Her cerebrospinal pressure was 440mmH₂O, but we detected no abnormalities in the CSF, blood tests, brain MRI or MRV. Therefore, she was diagnosed with idiopathic intracranial hypertension (IIH). Treatment with acetazolamide reduced the cerebrospinal pressure. We suggest that examination of the optic fundi is sufficient to diagnose both IIH without headache and IIH with atypical symptoms.

(*Clin Neurol*, 48: 430—432, 2008)

Key words: idiopathic intracranial hypertension, headache, optic disc edema