

## 症例報告

## 左上大静脈遺残を介したと考えられる奇異性脳塞栓症の1例

近藤 啓太<sup>1)</sup> 野田 公一<sup>2)</sup> 越智 一秀<sup>1)2)</sup>  
野村 栄一<sup>1)3)</sup> 大槻 俊輔<sup>1)</sup> 松本 昌泰<sup>1)</sup>

要旨：症例は36歳の男性である。32歳時に橋梗塞を発症し、その時点で両側視床内側の陳旧性梗塞を指摘された。36歳時に意識障害、四肢麻痺を呈し、脳底動脈閉塞による小脳、橋を中心とした脳幹に多発性梗塞を再発した。胸部造影CTで左上大静脈遺残（persistent left superior vena cava；PLSVC）をみとめ、右上大静脈（right superior vena cava；RSVC）、PLSVC、その他縦隔内の静脈の著明な拡張と静脈血栓がみとめられた。PLSVCは左心房へ還流しており、本例は縦隔内の静脈血栓によるPLSVCを介した奇異性脳塞栓症と診断し、抗凝固療法をおこなった。過去にPLSVCを介した奇異性脳塞栓症の報告は無く、文献的考察を加えて報告する。

（臨床神経，48：492—496，2008）

Key words：若年発症，脳梗塞，奇異性脳塞栓症，左上大静脈遺残

## はじめに

若年性脳梗塞の診療において、原因不明といわれていたものの中に、経食道心エコーなど診断技術の向上により、卵円孔開存や肺動静脈瘻を介した奇異性脳塞栓症と診断されるものが増えてきた<sup>1)</sup>。しかし、それらの精査をおこなっても、原因不明の症例があるのも現状である。

この度われわれは、原因不明の脳梗塞と診断されフォローされていた若年性脳梗塞患者の再発例を経験した。左上大静脈遺残（persistent left superior vena cava；PLSVC）を合併しており、精査の結果、PLSVCを介した奇異性脳塞栓症と診断した。過去に同様の報告はなく、非常に貴重な症例と考えられたので、文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

患者：36歳，男性。

主訴：意識障害，四肢麻痺。

既往歴：32歳，網膜錐体ジストロフィーのうたがいがい。

現病歴：32歳時，車の運転中に突然左半身の脱力と構音障害が出現した。近医脳神経外科を救急受診し，頭部MRIで橋上部右側に梗塞巣を指摘された。またこの時点で両側視床内側に陳旧性脳梗塞を指摘された。脳血管撮影では脳底動脈から後大脳動脈分枝部の軽度の狭窄を指摘されたが，動脈解離は否定的であった。凝固系の異常も指摘されなかった。胸部レントゲン写真で明らかな異常は指摘されず，経食道心エコー

での右左シャントの検索もおこなわれたが，明らかな異常はみとめられなかった。原因不明の脳梗塞と診断され，アスピリン100mg/日を処方された。軽度の構音障害を残したが，独歩で退院し，職場に復帰した。

36歳時，午前3時頃ベッドの中でうめき声を上げているところを妻に発見された。問いかけに対して開眼はするが，四肢の動きはみとめられず，救急車で当院を受診し，緊急入院した。

入院時現症：血圧126/78mmHg，脈拍64/分，整。意識はJapan coma scale (JCS) II-10，瞳孔5mm，左右差無く正円同大，対光反射迅速。挺舌は右偏位。四肢の動きは緩慢ながら保たれていた。両側Babinski徴候陽性。感覚障害，小脳失調の評価は不能であった。

検査所見：血沈，血算には異常は無く，凝固系はPT 66.1%，APTT 24.9秒，フィブリノーゲン459mg/dl，D-ダイマー4.0μg/ml（正常0.72μg/ml以下）。プロテインC，プロテインS，アンチトロンビンIIIは正常範囲内であり，ループス抗凝固因子，抗カルジオリピン抗体は陰性であり，その他の血液生化学検査にも異常をみとめなかった。血液ガス分析は正常範囲内であった。髄液細胞数，蛋白に異常は無く，髄液乳酸ピルビン酸比も正常範囲内であった。心電図は正常範囲内であったが，胸部レントゲン写真（Fig. 1）では上縦隔陰影，心陰影の拡大がみとめられた。

入院翌日の頭部MRI FLAIR画像で左小脳半球，橋下部右側，橋上部左側が淡く高信号を示し（Fig. 2），橋上部右内側部，両側視床下部から視床内側に陳旧性梗塞と思われる高信号域がみとめられた。MR angiography (MRA)では脳底動脈が閉

<sup>1)</sup> 広島大学病院脳神経内科〔〒734-8551 広島市南区霞1—2—3〕

<sup>2)</sup> 独立行政法人国立病院機構東広島医療センター神経内科〔〒739-0041 東広島市西条町寺家513〕

<sup>3)</sup> 翠清会梶川病院神経内科〔〒730-0046 広島市中区昭和町8—20〕

（受付日：2007年12月14日）

塞していた。胸部造影CT (Fig. 3) では拡張した右上大静脈, PLSVC をみとめた。その他大動脈周囲や気管支周囲などの縦隔内静脈も拡張し、主気管支左側の静脈内に低信号病変をみとめ、静脈血栓と考えられた (Fig. 3-a)。PLSVC の詳細な走行は同定困難であった。腹部造影CT では両側腎皮質に楔状の陰影欠損が多発しており、陳旧性の腎梗塞と考えられた。骨盤内および下肢の静脈に拡張はなく、静脈血栓もみとめられ

なかった。ホルター心電図, 7日間以上のモニター心電図でも心房細動はみとめられなかった。経胸壁心エコーでは左心房内血栓はみとめず、弁膜症の所見もみとめられなかった。心内シャントもみとめられなかった。右上大静脈, PLSVC の拡張



Fig. 1 Chest radiograph shows an abnormal shadow in the superior mediastinum.

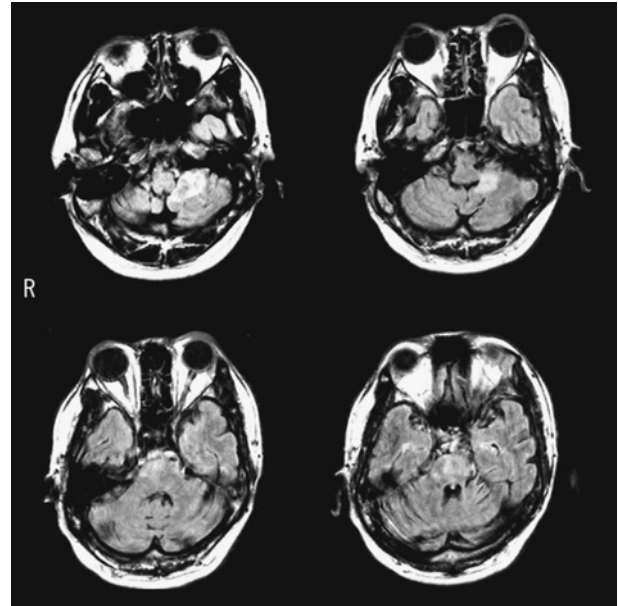


Fig. 2 Axial fluid attenuation inversion recovery (FLAIR) images show high signals in the left cerebellum and pons.

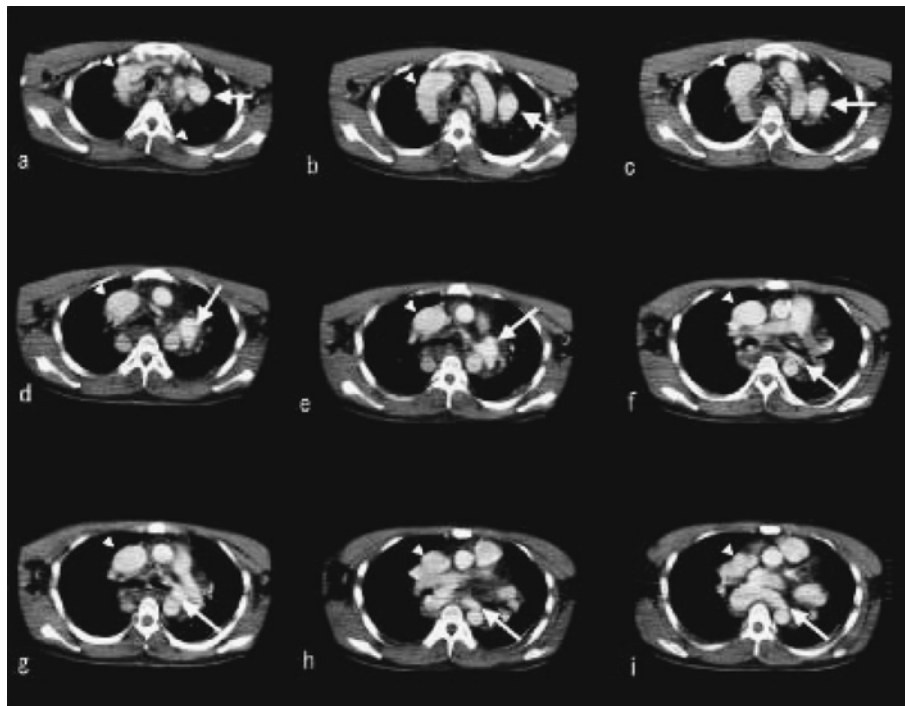


Fig. 3 Contrasted chest CT reveals a persistent left superior vena cava (PLSVC) (arrow). The right superior vena cava (arrow head) and PLSVC are dilated.

の原因となりうる閉塞性の病変もみとめず、肺動脈圧も正常範囲内であった。経食道心エコーは、今回の入院では患者の体力的な負担を考慮し、施行しなかった。

経過：脳幹梗塞に対してエダラボン投与を開始した。第3病日頃より誤嚥性肺炎を合併し、全身状態の悪化をみとめた。第7病日頃より四肢麻痺ではあるが開眼し、うなずきなどでのコミュニケーションが可能となり、全身状態が落ち着いたため、胸部血管系の精査を開始した。

胸部静脈造影 (Fig. 4) では、左正中皮静脈から注入した造影剤は左腕頭静脈から2本に分枝し、①左腕頭静脈→左无名静脈→右上大静脈→右心房と、②左腕頭静脈→PLSVCが造影された。しかし、PLSVCの還流部位は同定できなかった。PLSVCへの造影剤の流入は非常に遅く、血流の鬱滞が示唆された。この時は明らかな静脈内の血栓は指摘できなかった。

PLSVCの還流部位の同定のため、左正中皮静脈より造影剤を注入し、PLSVCが造影されるタイミングでマルチスライスCTを撮像した (Fig. 5)。PLSVCは尾側になるに連れて急激



Fig. 3-a There is a low-density area in a vein at the left of trachea (arrow head).

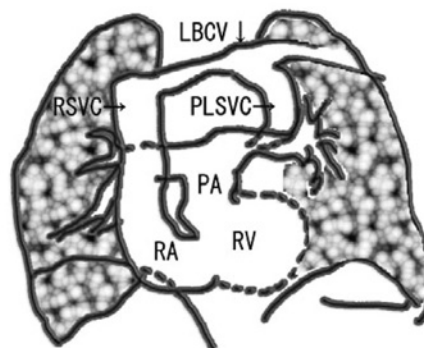
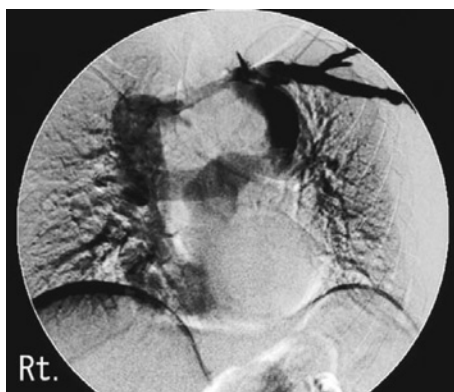


Fig. 4 Venous angiography of the chest.

Venous angiography shows double superior vena cava. Persistent left superior vena cava is dilated, and the flow of PLSVC is retained. It is unclear to where the PLSVC connects. (LBCV; left brachiocephalic vein, PLSVC; persistent left superior vena cava, PA; pulmonary artery, RA; right atrium, RSVC; right superior vena cava, RV; right ventricle.)

に細くなり、下行大動脈の前方を右側へ走行し、左心房へ繋がっているのが確認された。このことからPLSVCが肺循環を介さず、左心房へ直接還流する短絡路の存在が証明できた。

本例は縦隔内静脈の静脈血栓がPLSVCから左心房へ還流し、血栓が体循環へ直接流入することで、脳底動脈閉塞、多発腎梗塞をひきおこしたものと考えた。脳梗塞の予防法に関しては、PLSVCの外科的結紮術も検討したが、患者はベッド上全介助の状態であり、侵襲的な治療を家族が希望されなかったことと、血液ガス分析上酸素化も良好であったことから、結紮術はおこなわず、ワーファリンによる抗凝固療法を選択した。抗凝固療法開始以降、3年間の追跡では奇異性脳塞栓症の再発はみとめられていない。

## 考 察

PLSVCの頻度は一般剖検例において0.4%程度であり、先天性心疾患の患者では2~4%に合併すると報告されている<sup>2)3)</sup>。発生学的には、胎生期の左前主静脈が何らかの原因で閉塞しなかったばあいには生ずるとされており、通常の走行は、左総頸静脈と左鎖骨下静脈が合流し、左上大静脈となり、大動脈弓、左肺門部の前方を下行し、心膜を貫通、冠静脈洞を介して右心房に開口することがもっとも多い<sup>2)3)</sup>。本例のように左心房に直接還流する例は、PLSVC全体の中でも1~4%ときわめて少ない<sup>2)3)</sup>。PLSVCの大多数は臨床的に無症状であり、左鎖骨下静脈からの心臓ペースメーカー、もしくは中心静脈カテーテル挿入時に偶然発見されたという報告が多い。本例のように左心房還流例で中枢神経合併症をきたした報告としては歯科治療後に脳膿瘍を合併した症例があるが、脳塞栓症を合併したという報告はわれわれの検索したかぎりでは無かった。

われわれは本例をPLSVCを介した奇異性脳塞栓症と診断したが、矢坂らの提唱する卵円孔開存を介した奇異性脳塞栓

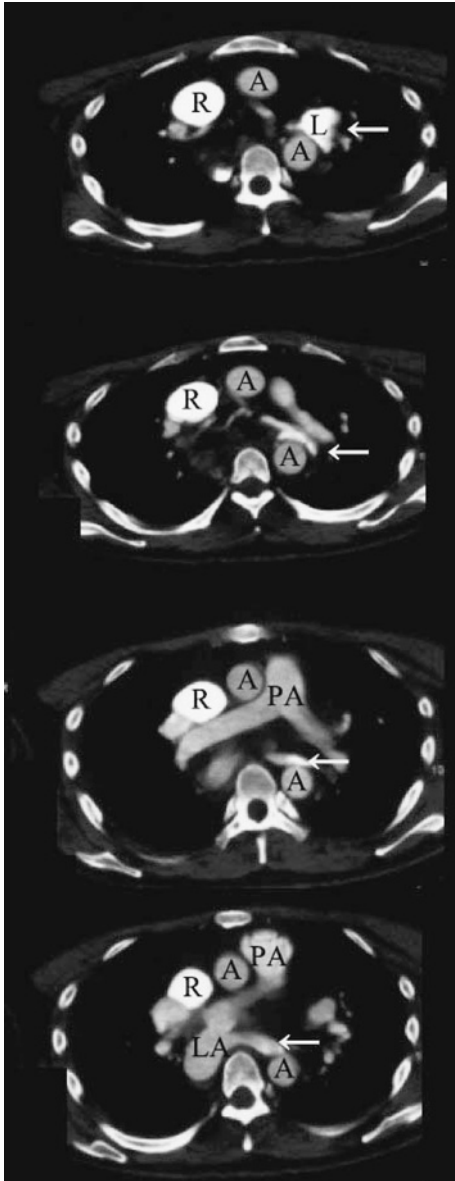


Fig. 5 Multislice enhanced CT of the chest, contrast material injected via the left cubital vein, shows the PLSVC (arrow) at the left of the descending aorta, and the PLSVC crosses the aorto-pulmonary window to the left atrium. (A; aorta, L; persistent left superior vena cava, LA; left atrium, PA; pulmonary artery, R; right superior vena cava)

症の診断基準<sup>6)</sup>と対応させると、本例の特徴として、①造影CTにてPLSVCから左心房への短絡路が証明されている、②縦隔内に静脈血栓が確認されている、③両側視床内側梗塞(“top of basilar syndrome”)を呈しており、塞栓性機序が考えられる、④その他の塞栓源となりうる基礎疾患がみとめられないこと、などが挙げられた。過去に報告のない奇異性脳塞栓症の機序であるが、上記特徴から、PLSVCを介した奇異性脳塞栓症と診断することに矛盾は無いと考えた。

卵円孔開存や肺動静脈瘻などを介した奇異性脳塞栓症は、下肢静脈血栓を塞栓源とすることが多い<sup>1)</sup>。しかし、PLSVCを介した奇異性脳塞栓症は下肢静脈血栓では解剖学上おこりえず、頭頸部、上肢など上大静脈に還流する静脈内に血栓ができなければ発生しない。本例では上大静脈などの縦隔内の静脈拡張と血流鬱滞が血栓形成の原因と考えられる。静脈拡張は4年前の胸部レントゲン写真上では指摘されておらず、retrospectiveにみてもPLSVCをうたがわせる所見は明らかでなかった。静脈拡張の原因は不明であるが、4年間に進行性に拡大しており、縦隔内に閉塞起点となりうる悪性腫瘍などもみとめられなかったことから、血流鬱滞をベースとした可逆性の血栓性閉塞によるものの可能性を考えた。

本例は若年性の再発性脳梗塞の症例であり、最終的にはPLSVCを介した奇異性脳塞栓症と診断したが、初回発症時から診断まで4年を要した。過去に経食道心エコーなど塞栓源精査も十分におこなわれていたにもかかわらず、脳梗塞の再発を予防することができなかった。塞栓源不明の若年性脳塞栓症を診療する際、経食道心エコー検査や下肢静脈エコーなどで塞栓源精査をおこなっても異常がなく、血液検査でD-ダイマーの軽度上昇がみとめられるのみというばあいには、本例のようにPLSVCを介した奇異性脳塞栓症という希少な病態を有している可能性もあることを念頭に置き、胸部造影CTなどによる精査をおこなうことが重要と考えた。本例は、現時点での若年性脳梗塞の原因精査のgolden standardといわれる手法でも見逃される可能性のある“ピットフォール”の病態であり、貴重な症例と考えたため、ここに報告した。

本論文の要旨は第6回中国四国脳卒中研究会(2004年9月18日、岡山)で発表した。

#### 文 献

- 1) 松岡秀樹：奇異性脳塞栓症。臨床神経学 2005；45：849—851
- 2) Campbell M, Deuchar DC: The left-sided superior vena cava. Br Heart J 1954; 16: 423—427
- 3) 星野俊一, 岩谷文夫：左上大静脈遺残症。日本臨床別冊領域別症候群シリーズ No.13 循環器症候群：その他の循環器疾患を含めてII, 日本臨床社, 大阪, 1996, pp 327—329
- 4) Pahwa R, Kumar A: Persistent left superior vena cava: an intensivist's experience and review of the literature. South Med J 2003; 96: 528—529
- 5) De Geest B, Vandommele J, Herregods MC, et al: Isolated left sided superior vena cava draining into the left atrium associated with recurring intracerebral abscesses. A case report. Acta Cardiol 1994; 49: 175—182
- 6) Yasaka M, Otsubo R, Oe H, et al: Is stroke a paradoxical embolism in patients with patent foramen ovale? Intern Med 2005; 44: 434—438

**Abstract****Recurrent embolic strokes associated with persistent left superior vena cava draining into the left atrium**

Keita Kondo, M.D.<sup>1)</sup>, Kouichi Noda, M.D.<sup>2)</sup>, Kazuhide Ochi, M.D.<sup>1)2)</sup>,  
Eiichi Nomura, M.D.<sup>1)3)</sup>, Toshiho Ohtsuki, M.D.<sup>1)</sup> and Masayasu Matsumoto, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Clinical Neuroscience and Therapeutics, Hiroshima University

<sup>2)</sup>Department of Neurology, National Hospital Organization Higashi-Hiroshima Medical Center

<sup>3)</sup>Department of Neurology, Suiseikai Kajikawa Hospital

We report a 36-year-old man who admitted due to brain infarctions of the pons and cerebellum. He had a history of brain infarction 4 years ago. Chest radiograph and enhanced CT showed an abnormal shadow in the superior mediastinum. Chest enhanced CT showed dilated right and persistent left superior vena cava (PLSVC), and venous thrombus was detected in the thorax. The PLSVC connected directly to the left atrium. Abdominal CT showed surface irregularity of the bilateral kidney, suggesting that renal infarctions had occurred. There was no risk factor of systemic embolism except for PLSVC thrombosis. We thought that retention of blood flow caused the formation of thrombus in the PLSVC, and the thrombus flowed into directly the systemic circulation through the left atrium and caused multiple embolisms.

(Clin Neurol, 48: 492—496, 2008)

**Key words:** juvenile-onset, cerebral infarction, paradoxical embolism, persistent left superior vena cava (PLSVC)

---