

Pictorial Essay

頭部MRIにおける視神経・眼窩・トルコ鞍病変が 診断に有用であった特発性頭蓋内圧亢進症の1女児例

滝 元宏, 阿部祥英, 衣川直子, 佐藤弘之, 後閑武彦¹⁾, 小田切邦雄²⁾, 板橋家頭夫
昭和大学医学部 小児科, 同 放射線科¹⁾, 横浜青葉台クリニック²⁾

Usefulness of findings in optic nerve / eye socket / sella turcica in head MRI for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension in a girl patient

Motohiro Taki, Yoshifusa Abe, Naoko Kinugawa, Hiroyuki Sato
Takehiko Gokan¹⁾, Kunio Odagiri²⁾, Kazuo Itabashi

Department of Pediatrics, Radiology¹⁾, Showa University School of Medicine
Yokohama Aobadai Clinic

Abstract We here report specific magnetic resonance imaging (MRI) findings of a female patient with idiopathic intracranial hypertension (IIH). The patient's chief complaints were eye position abnormality and vomiting. She had papilloedema and high cerebrospinal fluid pressure (54cm H₂O). We considered that there might be a lesion in the caput and performed a cephalic imaging study, but found no findings to suggest an intracerebral space-occupying lesion or ventricular enlargement by computed tomography (CT). However, MRI demonstrated an empty sella. Regarding the optic nerves, there were three findings, as follows: distension of the perioptic subarachnoid space, vertical tortuosity and elongation of the orbital optic nerve, and flattening of the posterior sclera. By this MRI, we diagnosed the patient as having IIH. Currently, no MRI findings are included in the criteria for IIH diagnosis. However, evaluation of the pituitary gland and optic nerves by MRI, as well as fundoscopy, is considered to be clinically important for the diagnosis of IIH, particularly in patients without headache.

Keywords Idiopathic intracranial hypertension, Papilloedema, Empty sella, MRI

はじめに

特発性頭蓋内圧亢進症 (Idiopathic Intracranial Hypertension; IIH) は、頭蓋内に占拠性病変や脳室の拡大を認めず、また髄液組成にも異常を認めないにもかかわらず、頭蓋内圧が亢進し、頭痛、

悪心、嘔吐、視力障害などを呈する原因不明の疾患である¹⁻⁴⁾。IIHでは従来の頭部画像検査上、脳実質に明らかな異常所見を認めないため、乳頭浮腫の存在が臨床的な診断の手がかりとして重要であるが、確定診断が困難であることが多い。一般的には予後良好な疾患とされているが、診断に苦慮

原稿受付日：2008年3月18日，最終受付日：2008年6月23日

別刷請求先：〒142-8666 東京都品川区旗の台1-5-8 昭和大学病院 小児科 滝 元宏

し、治療が遅延すると重篤な視機能障害を残す例もあるので、早期に確定診断することが重要であると考えられる。我々はMRI上、診断に有用な所見の得られた4歳発症のIIH症例を経験したので報告する。

症例呈示

患者：4歳、女児。

主訴：悪心・嘔吐、眼周囲の疼痛、眼位異常、歩行障害。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成15年9月、運動会の練習で真っ直ぐ走れなかった。10月、間食摂取後、突然の嘔吐を2回認めた。4日後、ピアノの練習時に体が自然と左に傾くことに気づかれた。9日後、再び嘔吐を認め、眼位の異常(内斜位)にも気づかれた。これまでの症状は間歇的で徐々に軽快した。翌日、幼稚園にて眼位異常を指摘され、頭痛はないものの、眼周囲の疼痛を訴えたため、当院を受診した。頭部CTにて脳内占拠病変や脳室拡大はなく、血液検査にて異常がないため一時帰宅したが、翌日に再受診し、精査目的にて入院した。

入院時現症：身長107.1cm(+0.8SD)、体重17.6kg(+0.4SD)、体温36.2℃、血圧111mmHg/68mmHg、脈拍121/分、呼吸数24/分、意識清明、頭囲の拡大なし、眼瞼結膜貧血なし、眼球結膜黄染なし、頸部リンパ節触知せず、咽頭発赤なし、肺音清、心雑音なし・整、腹部平坦・軟、肝脾腫なし、髄膜刺激症状なし、眼位正常、神経学的所見上異常なし。

入院時検査所見：血液検査所見はTable 1に示す。脳波および心電図で異常所見はなかった。

眼科所見：眼底検査でうっ血乳頭が認められた(Fig.1)。眼圧は両眼ともに正常であり、視力低下はなかった。視野検査では両眼のマリオット盲点の拡大が認められた(Fig.2)。

画像所見：頭部CTでは脳内占拠病変や脳室拡大はなかった。入院翌日の頭部MRIでも脳内占拠病変および脳室拡大はなかったが、後部強膜の平坦化、empty sella、視神経周囲のくも膜下腔の拡張の3つの所見が認められた(Fig.3, 4)。頭部MRAと脊髄MRIでは、腫瘍などの閉塞性病変や静脈洞血栓症などの明らかな異常所見はなかった。

入院後経過：頭部CT所見で脳内占拠性病変や脳室拡大はないものの、臨床症状と眼底検査所見から頭蓋内圧亢進症状が存在すると判断し、グリセオール投与を開始した。その後、頭痛、悪心、嘔吐はなく、乳頭浮腫も改善を認めたので、入院8日目からグリセオールの投与量を減量した。頭部MRI・MRA、脊髄MRIにて腫瘍などの閉塞性病変や静脈洞血栓症などが除外され、入院14日目に腰椎穿刺を施行したところ、髄圧：初圧54cmH₂O、終圧27cmH₂O、色調：清、細胞数2、蛋白30mg/dL、糖55mg/dL、Cl122.6mEq/Lと頭蓋内圧亢進が認められ、IIHと確定診断した。髄圧は高値であったが、その後症状は改善を認めたため、入院17日目に軽快退院した。

考察

特発性頭蓋内圧亢進症(IIH, Pseudotumor cerebri)は既知の脳圧亢進を生じうる疾患を否定したうえで、以下の4項目を診断根拠とする頭痛症候群とされている¹⁻⁵⁾。つまり、①画像上頭蓋内占拠性病変、脳室拡大がなく、髄液圧上昇が認められる、②乳頭浮腫としばしば認められる第VI神経麻痺を除き、神経学的所見が正常である、③髄液組成が正常である、④意識レベル正常の4項目である。第VI神経麻痺の発生機序は外転神経が解剖学的にもっとも走行経路が長く、頭蓋内圧亢進により影響を受けやすいからとされ⁶⁾、本症例も同様の機序で眼位の異常が出現したと考えられた。

IIHの鑑別診断として静脈洞血栓症、肥満、Addison病、甲状腺機能低下症、甲状腺機能亢進症、副甲状腺機能低下症、ビタミンA過剰症、経口避妊薬やテトラサイクリン、ステロイドなどの薬剤による副作用、サルコイドーシスなどの様々な原因が挙げられるが⁷⁻⁹⁾、本症例においてそれらは否定的であった。本症例は乳頭浮腫を認めたが、乳頭浮腫が存在しないIIH小児例が約20%存在するとの報告もある¹⁰⁾。IIHは一般的に予後良好な疾患とされているが、乳頭浮腫が存在しない場合には診断や治療が遅れ、重篤な視機能障害を残すことがあるため、何らかの補助的診断法の確立が望まれている¹⁻³⁾。

従来、IIHの診断においてMRIは除外診断のためだけに使用されていたが、近年の撮像技術の向

Table 1 Laboratory date on admission

WBC	12,700 / μ L	BE	-1.8 mmol/L,	Na	139.9 mEq/L	C3c	124.7 mg/dL
Seg	60%	TP	7.0 g/dL	K	3.4 mEq/L	C4	15.0 mg/dL
Ly	25.6%	Alb	4.3 g/dL	Cl	108.1 mEq/L	CH50	43 U/mL
Mo	3.8%	T-Bil	0.4 mg/dL	CRP	< 0.2 mg/dL	ANA (-)	
Eo	9.5%	D-Bil	< 0.1 mg/dL	NH ₃	33 μ g/dL	EBV-IgM	< \times 10
Ba	1.1%	BUN	10.7 mg/dL	BS	110 mg/dL	EBV-IgG	\times 40
RBC	521 \times 10 ³ / μ L	Cr	0.3 mg/dL			EBV-EBNA	\times 10
Hb	13.5 g/dL	UA	2.9 mg/dL	PT > 100%		cortisol	9.8 μ g/dL
Ht	41.2%	Ca	9.3 mg/dL	APTT	32.4 s	(normal : 14.9 \pm 7.2 μ g/dL)	
PLT	35.5 \times 10 ³ / μ L	P	4.7 mg/dL	Fibrinogen	225 mg/dL	aldosterone	9.8 ng/dL
		AST	22 IU/L	(normal : 200 ~ 400 mg/dL)		(normal : 11.4 \pm 6.5 ng/dL)	
pH	7.428	ALT	9 IU/L			ACTH	17 pg/mL
PCO ₂	33.7 mmHg	LDH	234 IU/L			(normal : 18.6 \pm 8.6 pg/dL)	
PO ₂	61.8 mmHg	CK	61 IU/L				
HCO ₃	22.9 mmol/L	AMY	43 IU/L				

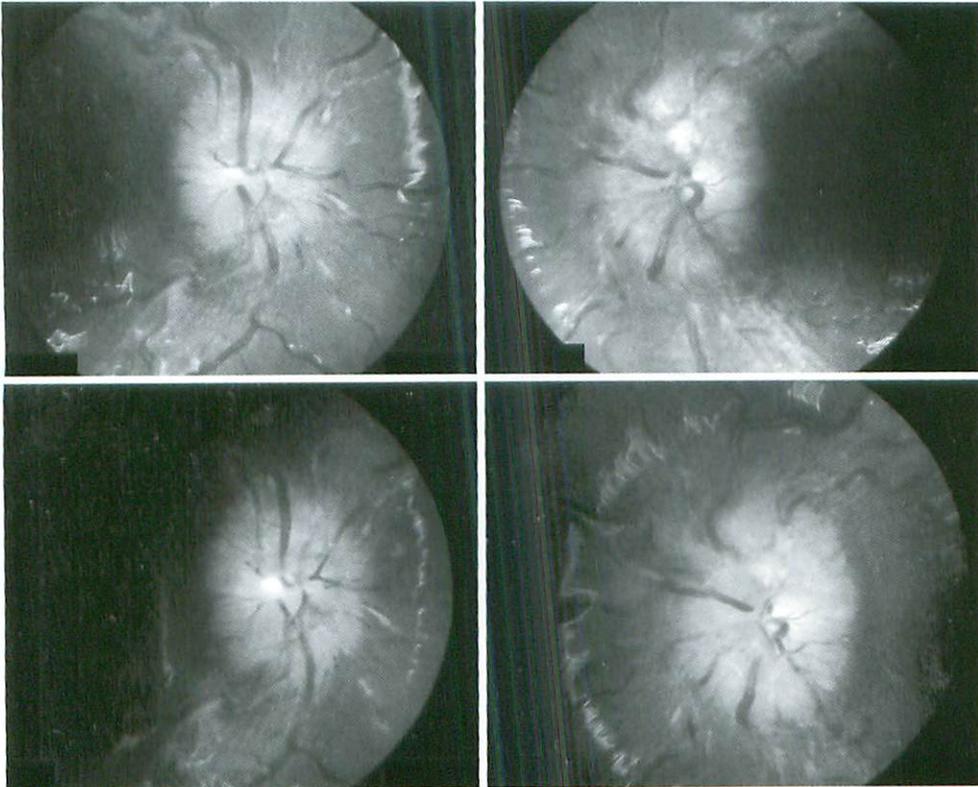


Fig.1 Fundoscopy

Upper image (before treatment) : The binocular nipple is enlarged, and the opticiliary shunt vessel and corpora amylacea are white, showing that the papilloedema is in the chronic stage. Lower image (after treatment) : The papilloedema shows improvement.

上に伴い、本疾患を示唆する所見として以下のことが報告されるようになった。①後部強膜の平坦化、②空鞘 (empty sella)、③視神経周囲のくも膜下腔の拡張、④視神経篩板前部の増強、⑤眼窩内

視神経の垂直蛇行、⑥視神経篩板前部の眼内突出などである (Table 2)¹⁰⁾。前述の所見を呈する機序としては大脳から続くくも膜が眼球近傍で折れ返るため、髄液圧の上昇が視神経周囲のくも膜腔の

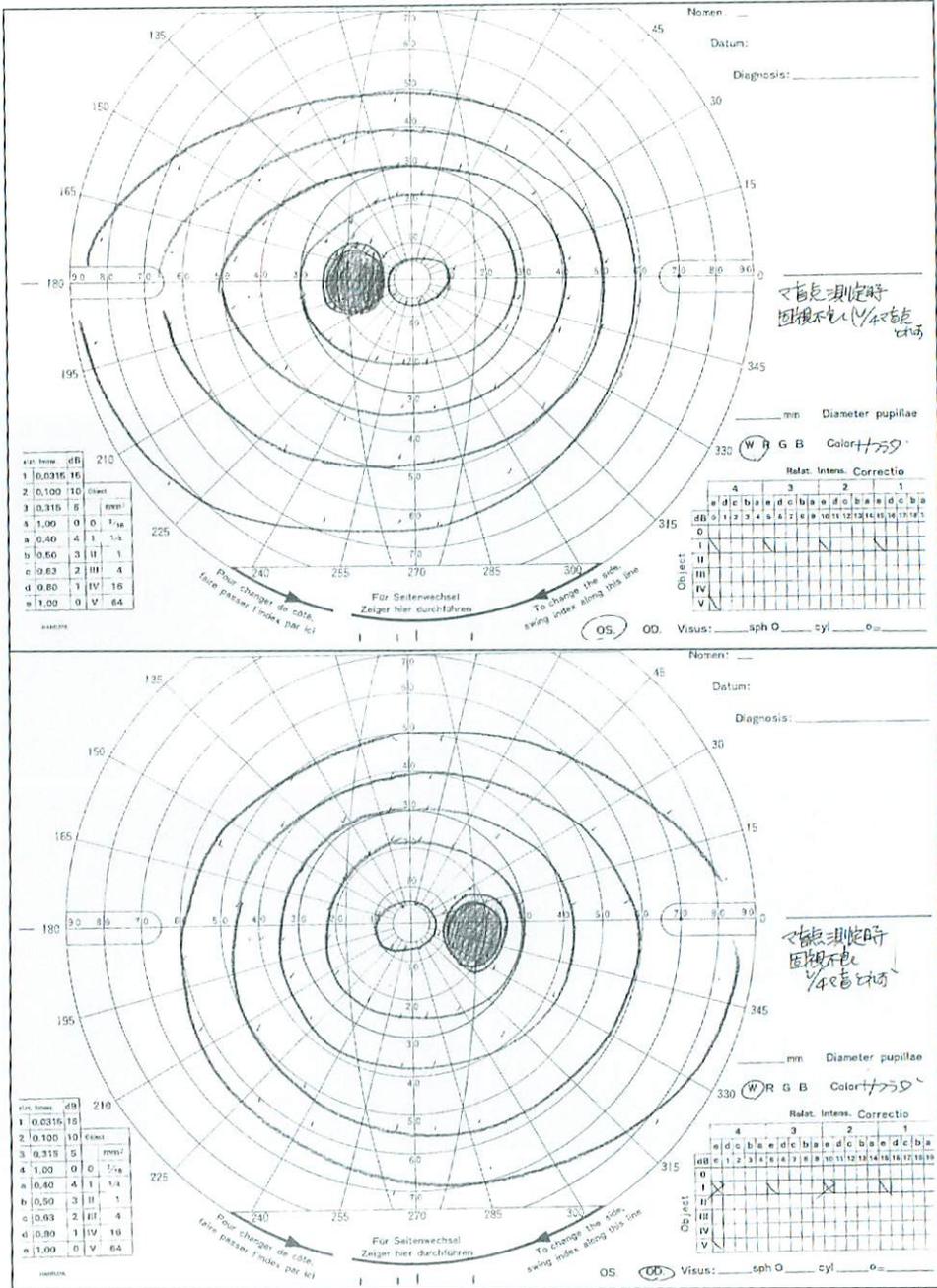


Fig.2 Goldmann field
There is expansion of the Mariotte blind spot with binoculus, but no visual field defect.



Fig.3 T1 weighted MR image
Empty sella (arrow), in which a subarachnoid cavity progresses to the pituitary fossa, is seen.

拡張、眼球後部の平坦化を生じ、静脈還流障害から乳頭浮腫を引き起こすと言われている^{1, 2, 5, 10, 11)}。また長期にわたる高圧下での髄液拍動は鞍隔膜の欠損部から下垂体を圧排し、empty sellaを呈するとされている^{1, 2, 12, 13)}。

Brodskyらによると、これらの所見は健常人の場合で5%に認められるがIIHでは30~80%と頻度が高く、また、IIHの50%で確認された④の視神経篩板前部の増強は正常では認められないとしている¹⁰⁾。

成人IIH 20例でのMRIによる検討では、眼球後部の平坦化を80%、empty sellaを70%、視神経周囲脳脊髄液腔の拡大を45%、眼窩内視神経の垂直性曲折を40%に認めている¹⁰⁾。我々の症例においてもMRIにて①後部強膜の平坦化、②empty sella、③視神経周囲のくも膜下腔の拡張が認められた。

意識が清明な児において、頭蓋内圧亢進症状が認められれば、頭部CT・MRI検査で脳室拡大が認められなくとも、頭部MRI検査で視神経・眼窩内・トルコ鞍に異常が認められることがあり、IIHの可能性を考慮に入れた画像診断が重要である。

現在、IIHの診断基準にMRI所見は含まれない

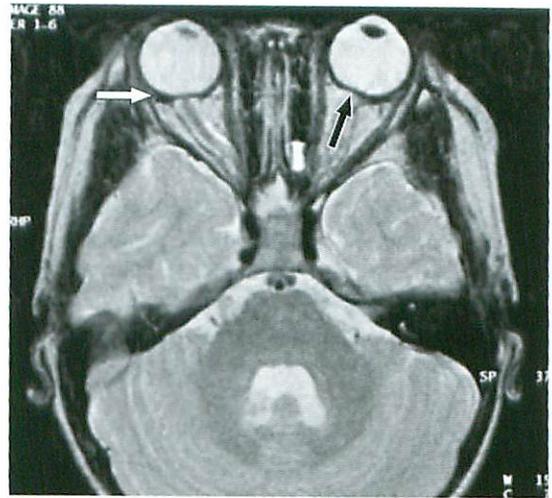


Fig.4 T2 weighted MR image
MRI demonstrates distension of the perioptic subarachnoid space (white arrow) and flattening of the posterior sclera (black arrow).

Table 2 Neuroimaging signs of MR Imaging¹⁰⁾

1. flattening of the posterior sclera	80%
2. empty sella	70%
3. distension of the perioptic subarachnoid space	45%
4. enhancement of the prelaminar optic nerve	50%
5. vertical tortuosity of the orbital optic nerve	40%
6. intraocular protrusion of the prelaminar optic nerve	30%

(n = 20)

が、眼底検査に加え、MRIで視神経・眼窩内・トルコ鞍を評価し、特にempty sellaの有無を確認することがIIHの診断において重要と考えられた。

なお、この報告の要旨は2004年の第40回日本小児放射線学会学術集会で発表した。

●文献

- 1) 鈴木弘子, 高梨潤一, 永沢佳純, 他: 小児特発性頭蓋内圧亢進症の臨床および画像的検討. 脳と発達 2001; 33: 319-322.
- 2) 鈴木弘子, 高梨潤一: 特発性頭蓋内圧亢進症の臨床. 小児科 2002; 43: 353-356.
- 3) 松下浩子, 藤原克彦, 坂本 泉: 特発性頭蓋内圧亢進症. 小児科 2001; 42: 825-831.

- 4) Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M : The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol 1988 ; 45 : 875-877.
 - 5) Soler D, Cox T, Bullock P, et al : Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. Arch Dis Child 1998 ; 78 : 89-94.
 - 6) Radhakrishnan K, Thacker AK, Bohlaga NH, et al : Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension : a prospective and case control study. J Neurol Sci 1993 ; 116 : 18-28.
 - 7) Acheson JF : Idiopathic intracranial hypertension and visual function. Br Med Bull 2006 ; 79-80 : 233-244.
 - 8) Matthews YY : Drug used in childhood idiopathic or benign intracranial hypertension. Arch Dis Child Educ Prac Ed 2008 ; 93 : 19-25.
 - 9) Fishman RA : Brain edema and disorders of intracranial pressure. In Merritt's textbook of neurology. 8th ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1989, p266.
 - 10) Brodsky MC, Vaphiades M : Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology 1998 ; 105 : 1686-1693.
 - 11) Jinkins JR, Athale S, Xiong L, et al : MR of the optic papilla protrusion in patients with high intracranial pressure. AJNR 1996 ; 17 : 665-668.
 - 12) Zagardo MT, Cali WS, Kelman SE, et al : Reversible empty sella in idiopathic intracranial hypertension. AJNR 1996 ; 17 : 1953-1956.
 - 13) George AE : Idiopathic intracranial hypertension : pathogenesis and the role of MR imaging. Radiology 1989 ; 170 : 21-22.
-