

腰椎腹腔シャント術後に視機能の改善がみられた偽脳腫瘍の 1 例

笠松 容子, 関 圭介, 小林 義治

帝京大学医学部眼科学教室

要 約

背 景：偽脳腫瘍は、予後良好な疾患とされているが高度の視力低下を残すことがある。本症での網膜障害について詳細に検討した報告はない。

症 例：初診時から高度の視力障害と広範な網膜浮腫を伴った 26 歳女性の偽脳腫瘍の 1 例を経験した。進行性の視機能障害があり、保存的療法が無効なため腰椎腹腔シャント術を行い、術後に片眼の視力と視野が改善した。

所 見：術後に網膜浮腫は消失したが、網膜色素上皮萎縮による過蛍光があり、多局所網膜電図で中心部一次核応答密度が低下し、鼻側の振幅の低下と頂点潜時の延

長を示した。

結 論：視機能障害の要因に、視神経障害の他に長期間の高度な網膜浮腫による網膜障害も影響している可能性がある。視力障害が診断および治療方針決定の指標となった。本疾患では重篤な視機能障害を残すことがあり、眼科医による注意深い経過観察が必要である。(日眼会誌 108 : 375—383, 2004)

キーワード：偽脳腫瘍, うっ血乳頭, 網膜浮腫, 視力障害, 腰椎腹腔シャント術

A Case of Pseudotumor Cerebri with Improvement of Vision after Lumboperitoneal Shunt

Yoko Kasamatsu, Keisuke Seki and Yoshiharu Kobayashi

Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine

Abstract

Background : Patients with pseudotumor cerebri, also called benign intracranial hypertension, generally have a favorable prognosis. However, this disorder can cause permanent, severe visual loss. To our knowledge, no reports have described in detail retinal damage resulting from pseudotumor cerebri.

Case : We report the case of a 26-year-old woman who presented with serious bilateral visual impairment, severe papilledema, and retinal edema in a wide area. She was diagnosed with pseudotumor cerebri. Because of her progressive visual loss and failed medical control, she underwent a lumboperitoneal shunt. After the operation, her visual acuity and visual field improved in her left eye and the retinal edema resolved, but residual pigment epithelial damage was observed. In the first-order component of multifocal electroretinogram, the ampli-

tudes were reduced, and peak implicit times were prolonged in the nasal retina.

Conclusion : Retinal damage caused by severe and long-standing retinal edema may contribute to the pathological mechanisms for visual loss as well as optic nerve damage. The course of visual function in our case was important for diagnosis and therapeutic decisions. Because a poor visual outcome may result from pseudotumor cerebri, an ophthalmologist should closely monitor visual loss and visual function.

Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc 108 : 375—383, 2004)

Key words : Pseudotumor cerebri, Papilledema, Retinal edema, Visual loss, Lumboperitoneal shunt

I 緒 言

偽脳腫瘍 (pseudotumor cerebri) は良性頭蓋内圧亢進

症や特発性頭蓋内圧亢進症とも呼ばれ、頭蓋内占拠性病変や脳室拡大などの異常がなく、髄液の性状にも異常がないにもかかわらず頭蓋内圧亢進を生じる¹⁾²⁾。視機能

別冊請求先：173-8605 東京都板橋区加賀 2-11-1 帝京大学医学部眼科学教室 笠松 容子
(平成 15 年 7 月 7 日受付, 平成 16 年 1 月 6 日改訂受理)

Reprint requests to : Yoko Kasamatsu, M. D. Department of Ophthalmology, Teikyo University School of Medicine, 2-11-1 Kaga, Itabashi-ku, Tokyo 173-8605, Japan

(Received July 7, 2003 and accepted in revised form January 6, 2004)

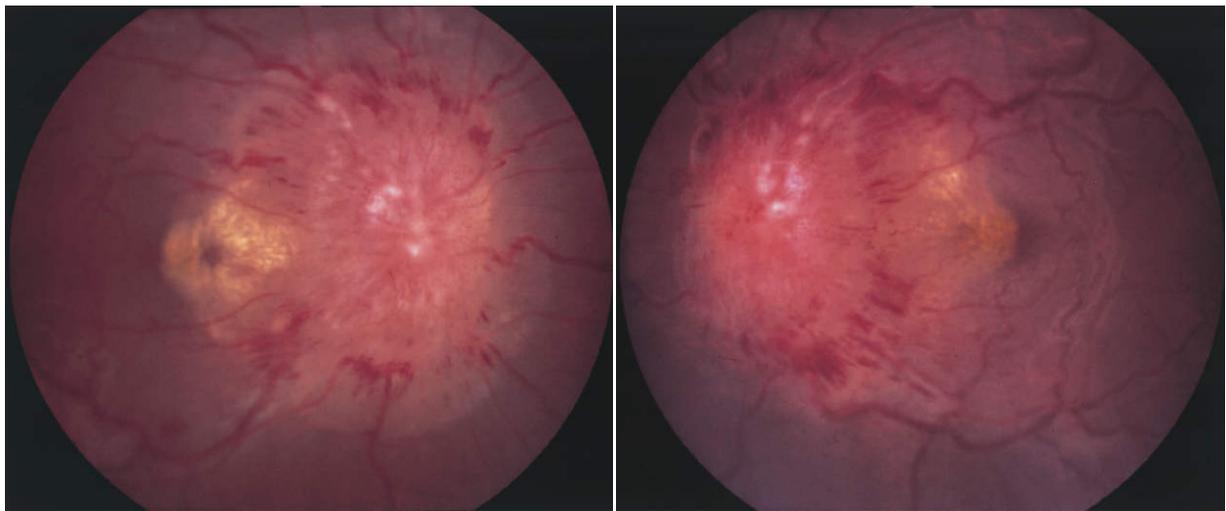


図 1 初診時眼底所見。

両眼視神経乳頭の著しい腫脹と線状の網膜出血，軟性白斑と網膜静脈の拡張と蛇行がみられる。視神経と黄斑部を含む広範な網膜浮腫があり，黄斑部には硬性白斑がみられる。

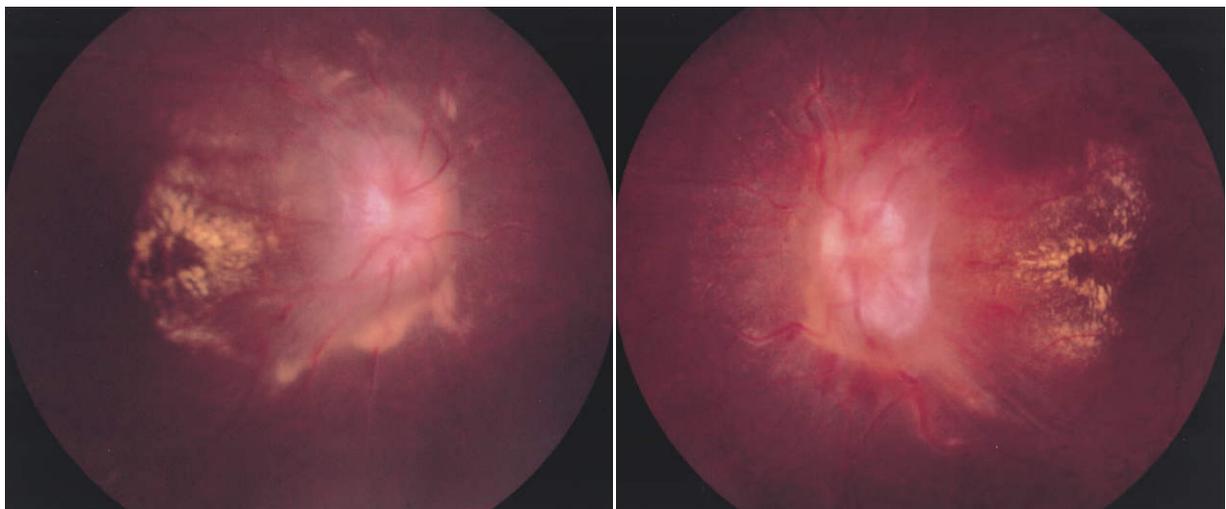


図 4 利尿剤内服後の眼底所見。

視神経乳頭の境界はやや鮮明となり，網膜静脈の拡張，網膜浮腫ともに軽減している。

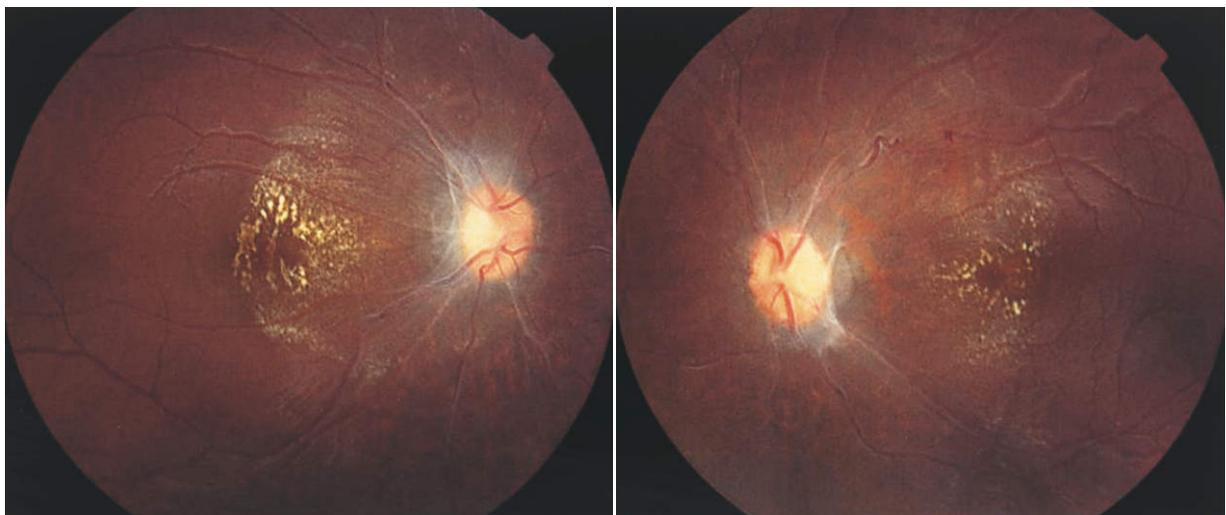


図 6 眼底所見，術後 2 か月。

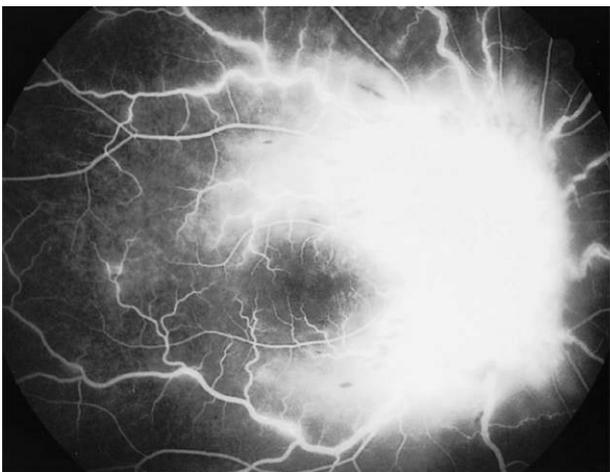
網膜浮腫は消失し，視神経乳頭は境界鮮明となったが蒼白である。

A

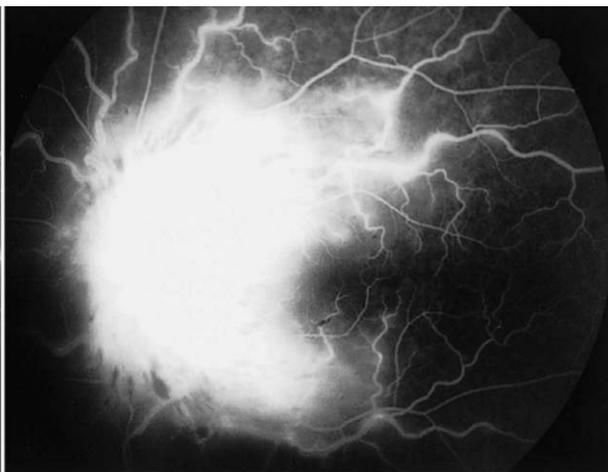


20 秒

B



8 分 20 秒



9 分 56 秒

図 2 蛍光眼底造影写真, 初診時。

A: 乳頭面上に毛細血管拡張, 微小血管瘤様所見が数多くみられる。右眼 20 秒。

B: 乳頭周囲の網膜表層の毛細血管からの蛍光漏出が著しい。網膜静脈にも部分的に透過性亢進がある。右眼(左)8分20秒。左眼(右)9分56秒。

障害を来すことも少なくない³⁾が, 本邦での発症は稀であり⁴⁾, 高度の視力不良例についての報告は少ない^{5)~7)}。また, 本症では種々の網膜の局所変化を起こすことが知られているが^{8)~12)}, 網膜障害について詳細に検討した報告は検索した限りではない。今回, 我々は初診時から高度な視力低下と眼底変化を伴い保存的療法で経過観察中, 視力低下が増強したため脳神経外科で腰椎腹腔シャント(lumboperitoneal shunt: 以下, LP シャント)術を行い, 術後に視機能が改善した 1 例を経験した。長期の網膜浮腫の消失後に, 多局所網膜電図(以下, mERG)の検討を行い若干の知見を得たので報告する。

II 症 例

患 者: 26 歳, 女性。

主 訴: 頭痛と霧視。

現病歴: 2001 年 7 月ころから周期的な頭痛があった。10 月初めからは, 眼前がちかちかしたり真っ白になる感じが出現し, 次第に増強した。近医内科では理学的所

見, 血液検査, 頭部コンピュータ断層撮影(CT)に異常がなかった。近医眼科では両眼うっ血乳頭を指摘され, 10 月 19 日当院脳神経外科を紹介され受診し, 精査目的で入院となった。その後, 11 月 1 日当科受診となる。

既往歴: 1 歳時に髄膜炎。16 歳ころから時々頭痛があり, 鎮痛剤を内服していた。鎮痛剤以外に薬剤内服の既往はない。右耳の原因不明の難聴で某大学病院に通院中である。

家族歴: 特記すべきことはない。

初診時所見: 視力は右眼 0.05 (0.08 × -2.25 D ⊙ cyl -1.5 D 80°), 左眼 0.1 (0.2 × -1.5 D)。瞳孔は正円, 対光反応迅速であったが, 右眼 Marcus Gunn 瞳孔陽性。眼位, 眼球運動, 前眼部, 中間透光体に異常はなかった。

眼底所見は, 両眼とも視神経乳頭の著しい腫脹があり, 線状の網膜出血と軟性白斑を伴い, 網膜静脈の拡張と蛇行がみられた。また, 視神経と黄斑部を含む広範な網膜浮腫があり, 黄斑部には硬性白斑がみられた(図

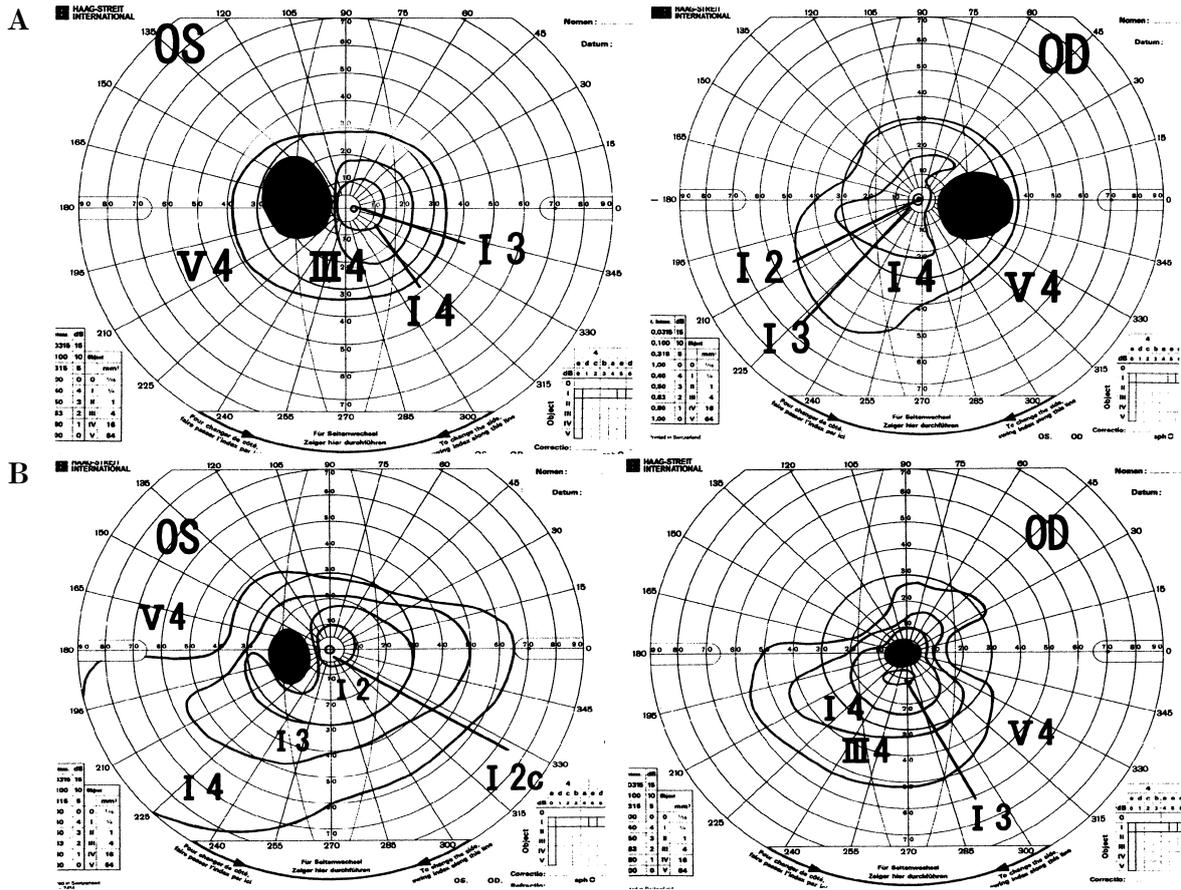


図 3 Goldmann 視野.

A : 初診時、両眼のマリオット盲点の拡大と求心性視野狭窄。
B : 術後 10 日、右眼は中心暗点が出現、左眼は下方視野が拡大した。

1). フルオレセイン蛍光眼底造影検査(FA)では、初期像で視神経乳頭面上の毛細血管の拡張と毛細血管瘤があり、後期には視神経乳頭周囲の著しい過蛍光を示した(図 2 A, B).

その他の検査所見：中心フリッカ(CFF)値は、右眼が測定不能、左眼が 19 Hz、Goldmann 視野検査では両眼の Mariotte 盲点の拡大と求心性視野狭窄がみられた(図 3 A)。磁気共鳴画像(MRI)で脳室の拡大や占拠性病変はなかったが、視神経周囲のくも膜下腔の拡張と視神経の蛇行がみられた。

全身所見：身長 158 cm、体重 54 kg、RBC 393×10⁴、Hb 13.1 g/dl、Ht 38.3%、WBC 8,900、BSR 8 mm/hr、CRP 0.05 mg/dl、その他の血液検査および尿検査異常なし。胸部 X 線写真に異常なし。

経過：脳神経外科では静脈洞血栓症を疑い、脳血管撮影を施行したが異常なかった。脳槽造影で造影翌日の CT に造影剤のくも膜下腔への貯留がないことから髄液吸収障害はなく、水頭症も否定され経過観察となった。11月26日ころから視力は急激に低下し、右眼 0.03(矯正不能)、左眼 0.02(矯正不能)となった。脳神経外科では画像上異常がないことから診断に窮していたが、種々の眼科検査から頭蓋内圧亢進が疑われることを連絡し、

12月1日腰椎穿刺が行われた。その結果、髄液性状に異常なく髄液圧 370 mmH₂O で、本症と診断された。イソソルビド内服を開始するとともに、頻回の腰椎穿刺を行った。その後の髄液圧は 150 mmH₂O 以下に保たれ頭痛も改善したため内服を中止し、12月20日の視力は、右眼 0.1(矯正不能)、左眼 0.06(0.1×-2.0 D)で、うっ血乳頭や網膜浮腫も改善傾向を示した。イソソルビド内服中止後 8 日目から頭痛と視力低下が再発し、髄液圧 280 mmH₂O と再上昇したため内服を再開した。その後、頭痛、眼底所見は改善した(図 4)が、髄液圧は 190 mmH₂O から 320 mmH₂O と変動し、2002 年 1 月 26 日、視力は右眼 0.01(矯正不能)、左眼 0.1(矯正不能)と再び低下し、CFF 値は右眼が測定不能、左眼が 19 Hz となった。

視機能低下が一段と進行したため、脳神経外科に手術適応であることを再度連絡し、1月29日髄液圧を 100 mmH₂O に設定した MEDOS 可変バルブを埋設する LP シェント術が施行された。術後 10 日目の視力は右眼 0.02(矯正不能)、左眼 0.1(0.6×-1.0 D)と、左眼で大幅に改善した。CFF 値は、右眼が測定不能、左眼が 21 Hz、Goldmann 視野検査では右眼に中心暗点が出現したものの、両眼特に左眼で周辺視野が拡大した(図 3

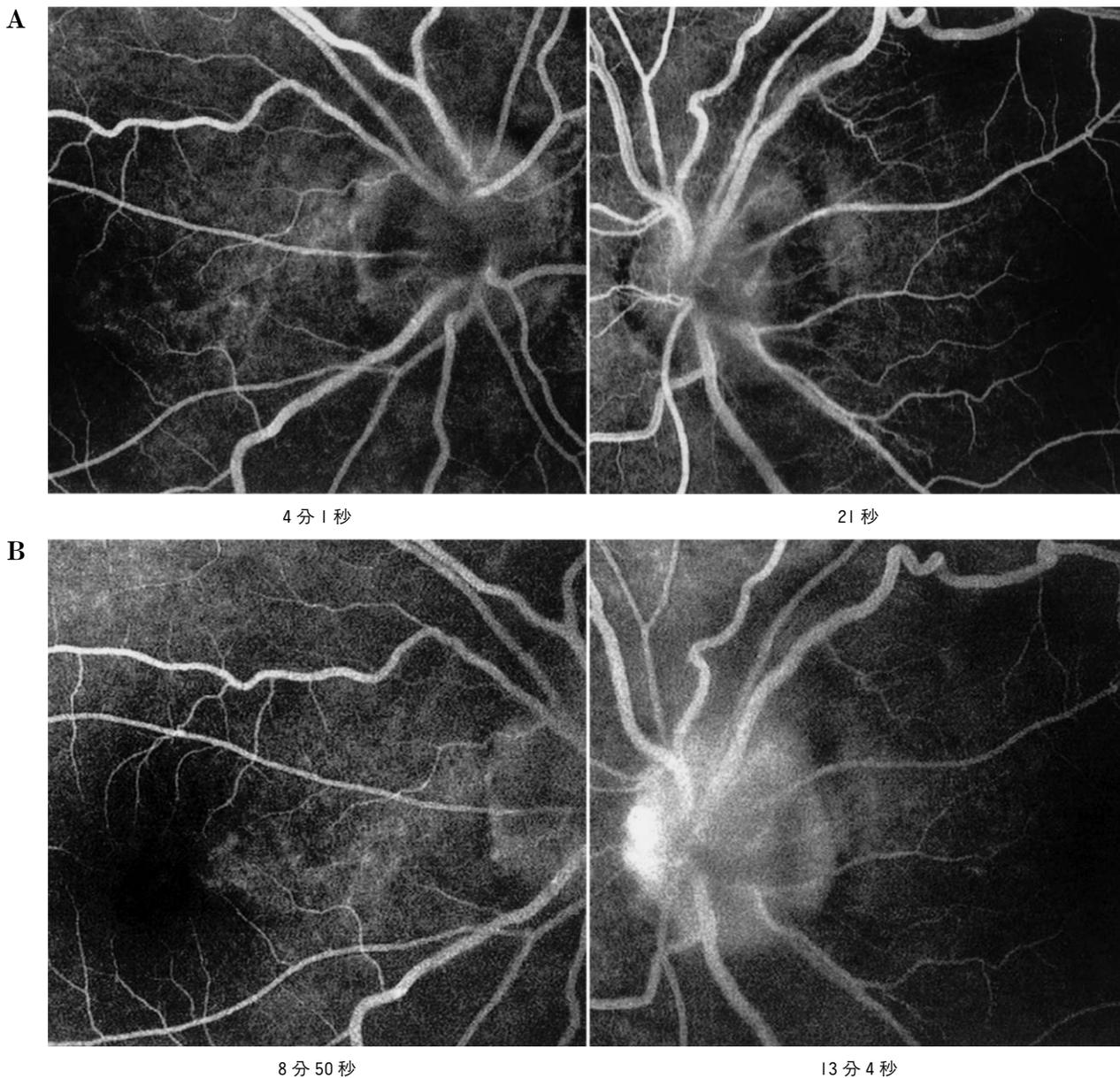


図 5 蛍光眼底造影写真，術後 42 日。

A：両眼の視神経乳頭と黄斑部の間に網膜色素上皮の障害による過蛍光がある。右眼(左)4分1秒，左眼(右)21秒。
 B：視神経乳頭からの蛍光漏出はほぼ消失し，静脈血管への蛍光漏出はない。右眼(左)8分50秒，左眼(右)13分4秒。

B)。眼底は，視神経乳頭は境界鮮明となったが，面上にグリア組織の増殖がみられ，色調の蒼白化もみられた。FA では後期像での視神経乳頭の過蛍光は軽減したが，両眼とも視神経—黄斑間に色素上皮萎縮による過蛍光がみられた(図 5 A, B)。2月25日からプレドニゾロン 15 mg 内服を開始した。

2か月後には右眼 0.02(矯正不能)，左眼 0.2(0.7×-1.0)，CFF 値は右眼が測定不能，左眼が 28 Hz で，Goldmann 視野検査では周辺視野がさらに拡大し，いずれも術直後よりさらに改善した。網膜浮腫は消失した(図 6)。固視指標としてモニター画面の四隅から中心を通る対角線を用いて，61 個の六角形エレメントによる刺激を加えて行った mERG 一次核応答では，両眼ともに著

しく応答密度が低下し，耳側と鼻側で比較すると鼻側で振幅の低下と頂点潜時の延長がみられた(図 7 A, B)。プレドニゾロン内服は漸減，術後 4 か月で中止した。視力・眼底に大きな変化はなかった。治療の経過を図 8 に示す。

III 考 按

偽脳腫瘍あるいは良性頭蓋内圧亢進症は，一般に良好な経過をたどり自然治癒も多い疾患である¹³⁾。米国では 10 万人当たり 0.9 人に発症し²⁾，男女比 1:8 で女性に多く，特に肥満女性に多く，20% 以上の肥満女性で 10 万人当たり 19 人にもなる²⁾が，本邦ではきわめて稀である⁴⁾。視覚症状としては，視力低下のない例も含めて

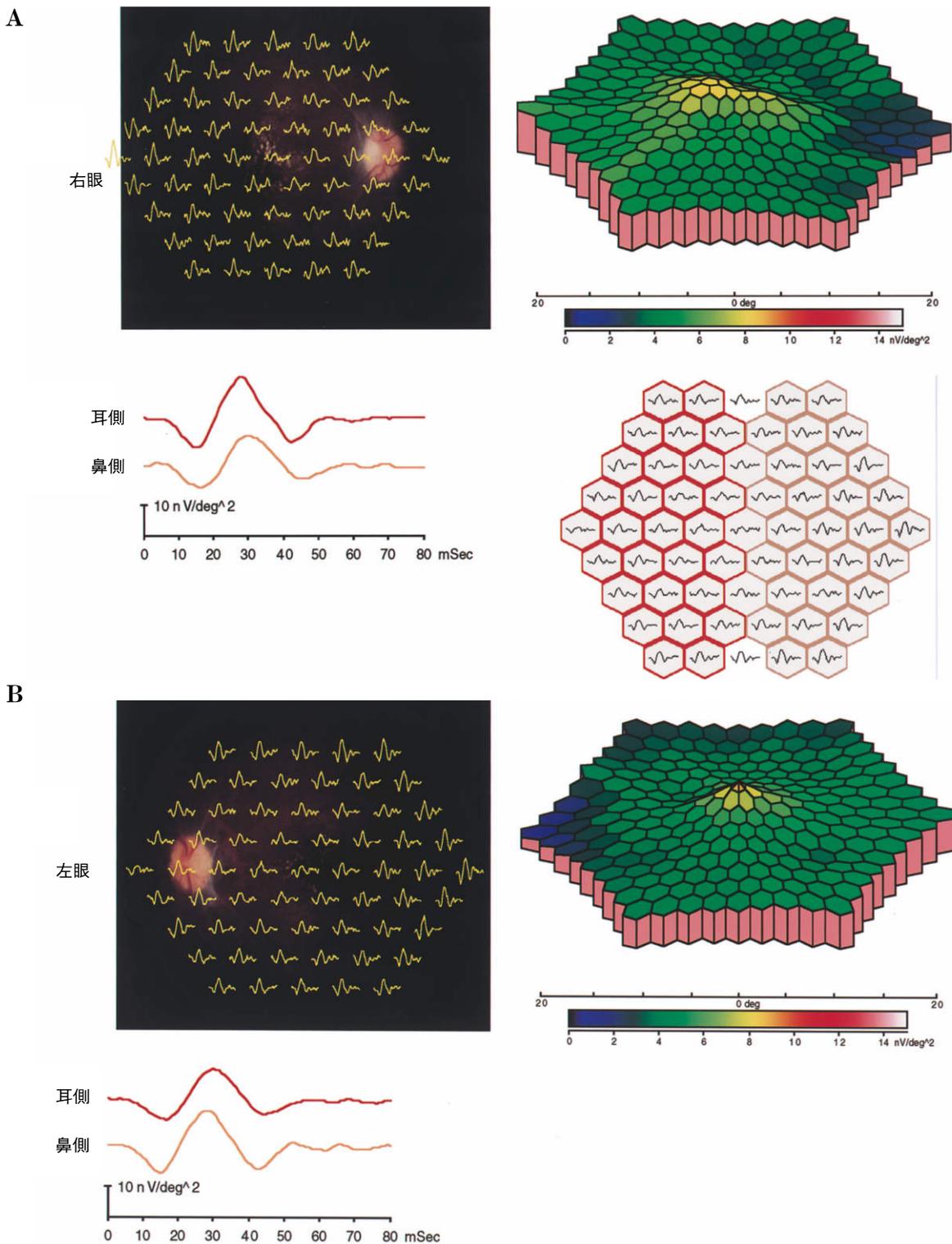


図 7 多局所網膜電図，術後 2 か月。

一次核成分で両眼とも中心部応答密度が低下していた。耳側，鼻側で比較すると，鼻側で潜時の延長と振幅の低下がみられた。A：右眼 B：左眼

視野障害が 96%，一過性暗黒感と表現される数秒間真っ暗になる症状が 72% にみられる¹⁴⁾。視力低下は 12~49% に起こり³⁾⁸⁾¹⁴⁾，本症例のように 0.1 以下の高度な視力障害は 6~12%³⁾⁸⁾¹⁴⁾といわれるように，全身的な予後に比べ視力に関しては必ずしも良好ではない³⁾ことから，近年では特発性頭蓋内圧亢進症と呼ばれること

も多い¹⁴⁾。本症は髄液の産生と吸収のバランスに障害があり，脳静脈灌流障害，脳血管の拡張と脳血流量の増加，脳浮腫などが複雑に関連しているとされ¹⁵⁾，原因は，内分泌および代謝の異常，静脈洞血栓症，薬剤および中毒性物質，血液・免疫異常など¹⁵⁾の他，不明が約半数を占める¹⁾。また，中耳疾患特に中耳炎や乳様突起炎

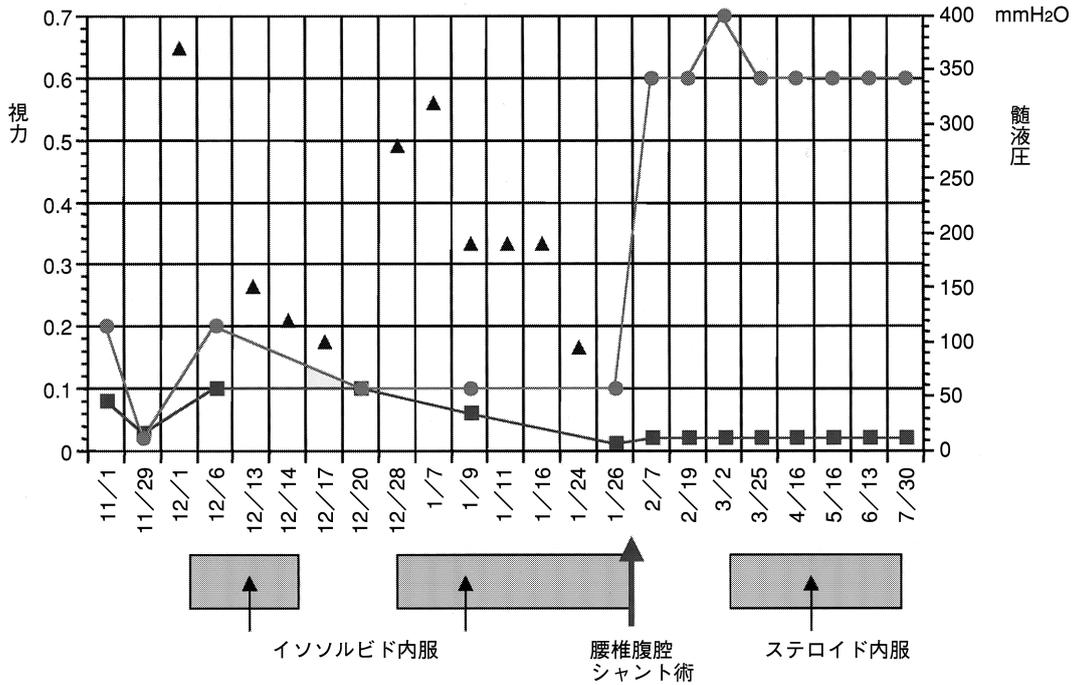


図 8 視力と髄液圧の経過。
 腰椎腹腔シャント術後から左眼視力が急激に改善した。
 ■：右眼視力 ●：左眼視力 ▲：髄液圧

は静脈洞血栓を併発し、静脈灌流の閉塞性病変により頭蓋内圧亢進を惹き起こすとみられる¹¹⁶⁾。

本症例では、肥満はなく血液検査上も異常はなかった。原因不明の難聴があり通院中であるが、脳血管撮影で静脈洞血栓症はなかった。幼少期の髄膜炎の既往が関係して、髄液の産生と吸収のバランスが崩れている可能性もあるが、入院中に行った脳槽造影では翌日に造影剤の残留がなく、髄液吸収障害はみられなかった。本症例のうっ血乳頭は両眼にみられたが、所見は右眼の方がやや高度であった。初診時すでに両眼ともに視力低下が高度で、術後左眼は相当に回復したものの、右眼は視神経萎縮が進行し、最終視力は両眼で著しい差が生じた。他の症例報告をみても、視力や視野の左右差は少なくない³⁾⁷⁾⁹⁾¹⁷⁾。うっ血乳頭発症の左右差は、視神経管内の視神経周囲に存在する線維性の網状組織もしくは篩状板の構造の違いにより髄液圧の視神経への影響が異なることによるとの解釈¹⁸⁾があり、関係するさまざまな因子が挙げられている¹⁸⁾。幼少時の髄膜炎の既往により視神経周囲組織に何らかの変化を来し、眼底所見や視力経過の左右差に影響した可能性はある。

うっ血乳頭では視力低下は少ないが、減圧されずに視神経萎縮となるまでの期間は発症後 6 か月から 1 年とされ、いったん視力が低下し始めると急激である¹⁹⁾。本症での視機能障害は髄液圧との相関はなく、うっ血乳頭の程度と視神経萎縮に相関があり⁸⁾、主に視神経軸索輸送のうっ滞³⁾¹⁴⁾¹⁷⁾²⁰⁾と虚血³⁾⁸⁾¹⁴⁾¹⁷⁾の他、網膜の障害が合成されたもの⁹⁾¹⁴⁾¹⁷⁾とされている。

眼底変化は、著明な静脈うっ滞を伴う広範な網膜浮腫を呈していた。髄液圧上昇によって視神経の組織圧が高くなり、篩状板後部の軸索輸送が障害されて視神経の腫脹が起こり、この部位での小静脈閉塞がさらに中心静脈閉塞¹⁷⁾へと進み、静脈の拡張、漏出を示す。静脈の灌流障害から動脈の灌流圧が低下し、最終的には視神経周囲や脈絡膜血管の閉塞が起こり、さらに視神経の虚血を悪化させる¹⁷⁾と考えられている。反対に、視機能の回復は前述の視神経乳頭の軸索輸送のうっ滞¹⁴⁾や虚血¹⁷⁾の解除の他、静脈圧が軽減して黄斑浮腫などが改善したこと⁹⁾¹⁷⁾で説明されている。本症例の術前の FA 早期像では静脈は著しく拡張、蛇行し、一部の静脈壁から蛍光漏出があり、後期像では視神経乳頭周囲のみならずアーケード領域に及ぶ広範囲の組織染色を示したが、術後には静脈の拡張は消失し静脈壁からの蛍光漏出もみられない。これらの所見から、LP シャント術後に静脈のうっ滞が消失し、網膜浮腫が改善したことが本症例の左眼術後の視機能改善に貢献していると考えられる。

また、黄斑部の病変は 3.2~16.7% に起こるとされ¹⁰⁾、網膜の局所変化も視力低下の原因になる可能性がある⁹⁾。網膜出血や黄斑浮腫、星状斑などは神経線維を著明には障害せず⁸⁾¹²⁾、永久的な視力低下の原因となることは少ないといわれる。一方、長期の黄斑浮腫では網膜色素上皮の変化を来し、高度の視力低下を残すこともある¹¹⁾¹²⁾。

本症例の mERG では、一次核成分において両眼とも応答密度が低下し、さらに、中心窩鼻側の視野で振幅・

頂点潜時が延長した。mERG の一次核応答は、網膜疾患で病変の部位に一致して振幅の低下や頂点潜時の延長²¹⁾を示し、網膜症の明らかでない糖尿病患者においても頂点潜時の延長や振幅の低下を呈するため、subclinical な網膜局所の機能障害を検索できる²²⁾。したがって、視神経乳頭を中心とした高度な網膜浮腫に対応した鼻側部位で網膜の障害が強く起きている可能性が推定される。術後に著明な視力と視野の改善を示した左眼で著しく応答密度が低下していた。右眼では中心暗点があり視力不良であるが、左眼と同様の所見であった。本症例では、初診時から両眼に高度の網膜浮腫と星状斑、網膜神経線維層の出血がみられ、術後に網膜浮腫が改善した跡には乳頭-黄斑部間の網膜色素上皮の萎縮を残した。網膜色素上皮障害、mERG の応答密度の低下から、視機能障害の主な原因とされている視神経乳頭の軸索輸送のうっ滞や虚血の他に、黄斑部およびその周囲の長期の浮腫による網膜機能障害も存在する可能性があると考えられる。

手術で頭蓋内圧亢進が解消された後に起こる視力消失については、長期のうっ血乳頭により術前すでに形態、生理学的に萎縮性変化が起きており、脳圧低下のために網膜中心動脈の灌流圧が急激に変化することによる可能性が推定されている²³⁾。

最近の画像診断の進歩により、髄液圧測定が行われにくくなっている⁵⁾。本症では、画像上の異常がないため診断が遅れ、視神経炎としてステロイド治療が続けられ死亡に至った例も報告⁶⁾されている。本症例においても脳神経外科での画像診断では確定に至らず、頭蓋内圧亢進を確認するための髄液検査を眼科側から勧めた結果、初めての内科受診から約2か月後に本症と診断された。治療は、副腎皮質ステロイド薬や利尿薬、炭酸脱水酵素阻害薬の内服、腰椎穿刺の反復、LP シェント術や視神経鞘減圧術などが有効である。保存的治療が無効な場合に手術治療を行うのが原則²⁴⁾であるが、どの段階で視力や視野が不可逆性になるかが不明である²⁴⁾。本症例では、まず保存的治療として利尿薬内服と腰椎穿刺の反復を行い、その後も視力低下が進行したことから手術適応と判断しLP シェント術を施行し、術後に片眼の視機能の著明な改善がみられた。今回、眼科所見から頭蓋内圧亢進が疑われて診断に至り、視力障害が治療方針決定の指標となった。観血的治療の適応についても、眼科医による頻繁な視機能評価が必須と考える。

文 献

- 1) **Johnston I, Paterson A** : Benign intracranial hypertension. I. Diagnosis and prognosis. *Brain* 97 : 289—300, 1974.
- 2) **Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M** : The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in

- Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 45 : 875—877, 1988.
- 3) **Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, et al** : Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol* 39 : 461—474, 1982.
- 4) **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—。 *神眼* 11 : 52—54, 1994.
- 5) **鹿島佳代子, 安田尚美, 百瀬隆行, 石引美貴, 中田先一, 末房喜代子** : 視力予後不良であった仮性脳腫瘍の1例。 *臨眼* 47 : 1197—1199, 1993.
- 6) **高橋弘毅, 深川和己, 鈴木参郎助, 小口芳久** : 良性頭蓋内圧亢進症により著しい視力低下をきたした一症例。 *神眼* 11 : 430—434, 1994.
- 7) **勝田 聡, 大塚賢二, 大谷地裕明, 五十嵐保男, 中川 喬** : 脳偽腫瘍2症例の治療経過。 *臨眼* 48 : 1945—1949, 1994.
- 8) **Orcutt JC, Page NGR, Sanders MD** : Factors affecting visual loss in benign intracranial hypertension. *Ophthalmology* 91 : 1303—1312, 1984.
- 9) **Baker RS, Carter D, Hendrick EB, Buncic JR** : Visual loss in pseudotumor cerebri of childhood. A follow-up study. *Arch Ophthalmol* 103 : 1681—1686, 1985.
- 10) **Mitchell DJ, Steahly LP** : Pseudotumor cerebri and macular disease. *Retina* 9 : 115—117, 1989.
- 11) **Talks SJ, Mossa F, Elston JS** : The contribution of macular changes to visual loss in benign intracranial hypertension. *Eye* 12 : 806—808, 1998.
- 12) **Ghuri RR, Lee AG** : Optic disc edema with a macular star. *Surv Ophthalmol* 43 : 270—274, 1998.
- 13) **Sørensen PS, Krogsaa B, Gjerris F** : Clinical course and prognosis of pseudotumor cerebri. A prospective study of 24 patients. *Acta Neurol Scand* 77 : 164—172, 1988.
- 14) **Wall M, George D** : Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 114 : 155—180, 1991.
- 15) **Mathew NT, Meyer JS, Ott EO** : Increased cerebral blood volume in benign intracranial hypertension. *Neurology* 25 : 646—649, 1975.
- 16) **Lessell S** : Pediatric pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension). *Surv Ophthalmol* 37 : 155—166, 1992.
- 17) **Gutgold-Glen H, Kattah JC, Chavis RM** : Reversible visual loss in pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol* 102 : 403—406, 1984.
- 18) **千種浩司, 中野 匡, 敷島敬悟, 北原健二** : 片眼性のうっ血乳頭を呈した特発性頭蓋内圧亢進症の1例。 *神眼* 16 : 311—316, 1999.
- 19) **中尾雄三, 大橋裕一, 堀 正治** : うっ血乳頭による二次性視神経萎縮。 *眼臨* 72 : 522—526, 1978.
- 20) **Hayreh SS** : Optic disc edema in raised intra-

- cranial pressure. V. Pathogenesis. Arch Ophthalmol 95 : 1553—1565, 1977.
- 21) **Hasegawa S, Ohshima A, Hayakawa Y, Takagi M, Abe H** : Multifocal electroretinograms in patients with branch retinal artery occlusion. Invest Ophthalmol Vis Sci 42 : 298—304, 2001.
- 22) **Fortune B, Schneck ME, Adams AJ** : Multifocal electroretinogram delays reveal local retinal dysfunction in early diabetic retinopathy. Invest Ophthalmol Vis Sci 40 : 2638—2651, 1999.
- 23) **Obenchain TG, Crandall PH, Hepler RS** : Blindness following relief of increased intracranial pressure. A sequel to severe papilledema. Bull Los Angeles Neurol Soc 35 : 147—152, 1970.
- 24) **Keltner JL, Miller NR, Gittinger JW, Burde RM** : Pseudotumor cerebri. Surv Ophthalmol 23 : 315—322, 1979.
-