

症例報告

眼窩先端症候群と同名半盲を来した82歳女性例

獨協医科大学越谷病院 眼科

馬場 賢 鈴木 利根 筑田 眞

要旨 緒言：眼窩先端症候群をきたし、さらに内頸動脈海綿静脈洞瘻に続発した静脈性梗塞と診断された1例を報告する。症例：複視、右視力低下、右眼の結膜充血と眼球突出を自覚するも原因精査を受けなかった82歳女性。3年後に脳梗塞を発症して内頸動脈海綿静脈洞瘻 carotid-cavernous sinus fistula (以下 CCF) による静脈性梗塞と指摘された症例。右側頭葉の静脈性梗塞により左眼の耳側半盲をきたした。CCF に続発した脳出血、脳梗塞、脳浮腫などいわゆる aggressive feature を呈することはまれである。結論：眼窩先端部の疾患では眼科、脳神経外科ともに連携して診断・加療をしていくことが重要である。

Key Words : 眼窩先端症候群, 頸動脈海綿静脈洞瘻, 静脈性脳梗塞

はじめに

眼窩先端症候群は動眼神経、滑車神経、外転神経のいわゆる眼球運動神経と、三叉神経の第一枝である眼神経と副交感神経、それに加え視神経が障害されたものをいう^{1,2)}。眼窩先端症候群では、眼球運動障害と視神経障害がしばしば初発症状として出現するため眼科を初診することが多い¹⁾。

今回、複視、視力低下、結膜充血、耳鳴および頭痛を自覚して近医眼科を受診し、脳神経外科受診を勧められるも放置。その後脳梗塞を発症した82歳女性例を経験した。本症例は内頸動脈海綿静脈洞瘻 carotid-cavernous sinus fistula (以下 CCF) により眼窩先端症候群をきたし、その後静脈性梗塞を続発したと診断された。CCF に脳梗塞を合併する症例 (aggressive feature) はまれであり、かつ多彩な臨床症状が認められたため、CCF の病態や眼窩先端症候群の鑑別診断について考案を加えて報告する。

症 例

患者：82歳、女性。

主訴：複視、右視力低下。

家族歴：特記すべきこと無し。

現病歴：平成21年2月2日当科初診。平成17年頃より物が二重に見えるようになり同時に右視力低下を自覚、そのうちに右眼の結膜充血と眼球突出が徐々に出現したため、近医を受診。耳鳴および頭痛を伴っており、脳神経外科の受診を勧められるも放置。平成20年11月左不全麻痺、構音障害が発症したため、脳神経外科に入院。同病院にて CCF 及び右側頭葉の静脈性梗塞と診断されたが、年齢的に加療の適応なしとされ、経過観察を行った。その後、別の脳神経外科で再度 CCF について指摘を受け、加療目的にて当院を紹介受診となった。

既往歴：高血圧。

初診時所見：視力は右0.07 (矯正不能)、左0.3 (0.5)、眼圧は右20mmHg、左17mmHgであった。眼位は40プリズムの内斜視を認め、右眼の全外眼筋麻痺を認めた (図1)。瞳孔径は右4.5mm、左3mmと瞳孔不同を認めた。前眼部は右に結膜充血、結膜浮腫を認め、左はわずかな結膜充血を認め、両眼とも中等度白内障を認めた。眼底は右に視神経萎縮を認め、左は異常を認めなかった。ゴールドマン視野検査にて右眼は視力低下のため測定不可であったが、左眼に耳側半盲を認めた (図2)。

画像所見および診断：初診時に行った頭部3D-CT検査では右内頸動脈最上部の直下に隆起性病変が認められ (図3)、MRI では右側頭葉から頭頂葉領域を中心に高信号域を認め、硬膜に沿った病変の分布で動脈支配とは異なる梗塞が認められた (図4)。MRA では両側内頸動脈の海綿静脈洞部に異常信号が生じており、当院脳神経外科にて CCF のII型である海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻と診断された (図5)。

平成24年2月6日受付、平成24年2月21日受理

別刷請求先：馬場 賢

〒343-8555 埼玉県越谷市南越谷2-1-50
獨協医科大学越谷病院 眼科



図1 正面および垂直，水平5方向の眼位写真と，左下段は左結膜充血と浮腫を示す．右下段は瞳孔の赤外線写真である．右眼は各方向とも動いていないことがわかり，瞳孔不同もよくわかる．

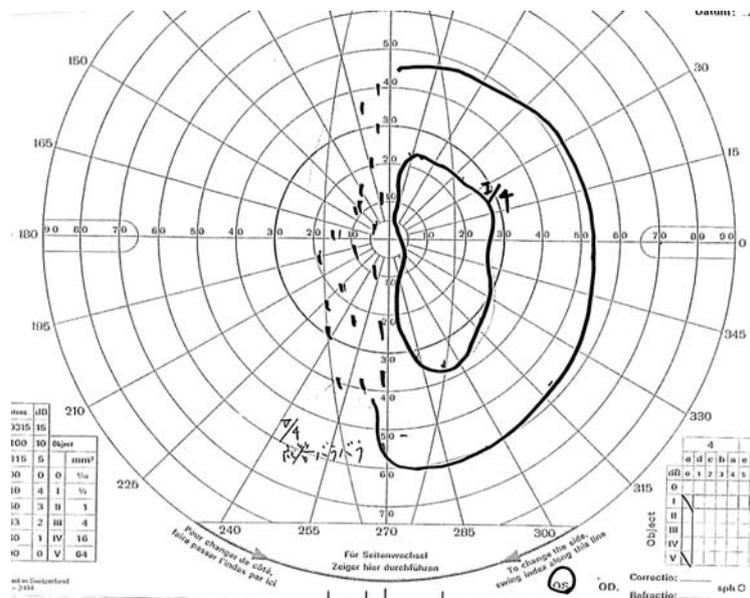


図2 初診時左眼ゴールドマン視野所見（平成21年2月2日）
右眼は測定不可．左眼は耳側半盲を認める．

治療経過：コイル塞栓術を施行した．術中所見は，まず流出静脈である右蝶形頭頂静脈洞をコイルにて塞栓した後，上錐体静脈洞を造影すると小脳の方へ流出があったため，これも塞栓した．次に拡張した右CCFを塞栓した．瘻孔は内側後方にあり，そこから海綿間静脈洞を介して左海綿静脈洞へ流出していたため，同部を塞栓したところ左への流出はなくなった．術後，結膜充血，結膜浮腫，耳鳴および頭痛は改善したが，視力は右眼0.07（矯正不能）から回復せず40プリズムの内斜視も改善せず，独歩退院となった．

考 案

眼窩先端部では，上眼窩裂を動眼神経，滑車神経，外転神経，交感神経，眼神経（三叉神経第一枝）および上眼静脈が通り，視神経管を視神経と眼動脈が通っている．上眼窩裂と海綿静脈洞は解剖学的に隣接しており，眼窩先端部付近の類縁疾患である上眼窩裂症候群，海綿静脈洞症候群および眼窩先端症候群は鑑別しにくい．上眼窩裂症候群は上眼窩裂部の病変により，臨床症状として外眼筋麻痺，内眼筋麻痺，眼瞼下垂，知覚麻痺などの神経

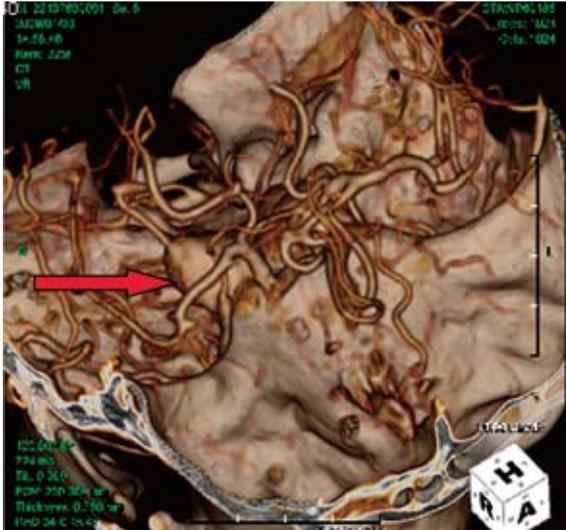


図 3 初診時の 3D-CT

右内頸動脈最上部直下に拡張した海綿静脈洞と思われる隆起性病変がみられる。

麻痺をきたし、腫瘍などでは眼球突出も出現する。海綿静脈洞症候群は海綿静脈洞に病変が存在する場合に称され、上眼窩裂症候群に加えて上顎神経（三叉神経第二枝）が障害される²⁾。このように上眼窩裂症候群と海綿静脈洞症候群は症状の違いがわずかなため、両者の鑑別が困難な場合も多く、spheno-cavernous syndrome と総称する呼称もある³⁾。眼窩先端症候群は Rochon-Duvigneaud syndrome と呼ばれ、上眼窩裂症候群に視力低下、特に中心暗点やうっ血乳頭などの視神経障害が加わった時に称される。1896 年に Rochon-Duvigneaud により蝶形骨洞症候群 sphenoidal fissure syndrome として最初に報告された。

本症例は CCF の II 型⁴⁾である海綿静脈洞部硬膜動静脈瘻が原因であり、一方 CCF I 型⁴⁾は外傷や動脈瘤破裂により内頸動脈と海綿静脈洞が瘻孔を生じる疾患である^{5,6)}。CCF の症状としては眼球突出、眼球結膜の充血および浮腫、眼瞼部での血管性雑音の 3 主徴であるが、海綿静脈洞からどの静脈もしくは静脈洞に流出するかにより症状は決定される。

海綿静脈洞には、眼窩内の血流が上下眼静脈を通じて前方から、大脳半球の血流が表在性 sylvius 静脈や蝶形頭頂静脈洞を通じて外側方から流入し、後方の上下錐体静脈洞および下方の翼突静脈叢へ流出している。眼静脈に逆流が多くなると眼球突出や眼球結膜の充血や浮腫、眼圧上昇、視神経萎縮⁷⁾がみられる。網膜中心静脈に圧がかかると網膜中心静脈閉塞症⁸⁾がみられる。上錐体静脈洞に流出すると隣接する神経の圧迫により眼球運動障害や眼瞼下垂、眼痛がみられる。表在性 sylvius 静脈や

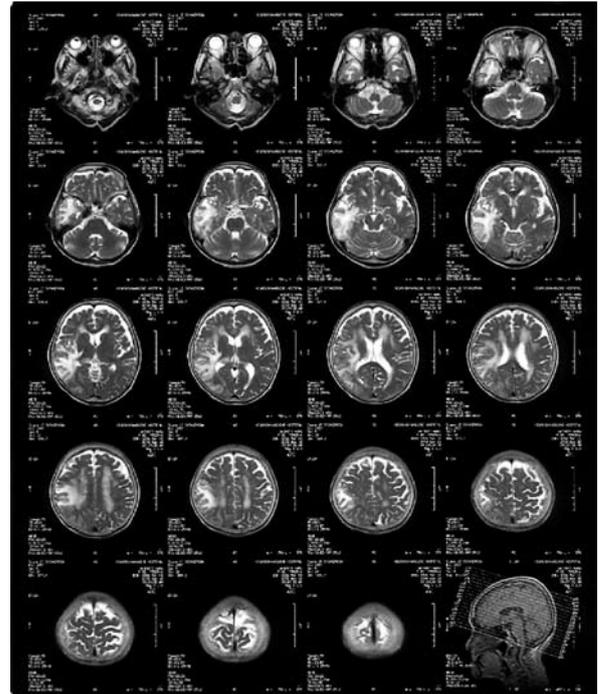


図 4 初診時 MRI (T2 強調画像) (平成 20 年 12 月 18 日前医での MRI)

右側頭葉から頭頂葉にかけて高信号域を認める。硬膜に沿った病変の分布で動脈支配と異なり静脈性梗塞と考えられる。

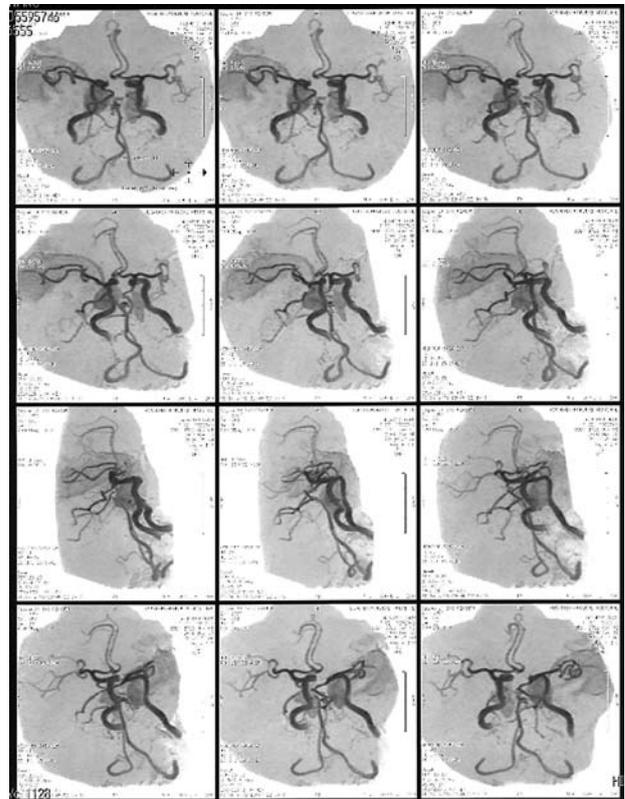


図 5 初診時 MRA (平成 20 年 12 月 18 日前医での MRA) 両側海綿静脈洞部に異常信号が生じており瘻孔の存在を示唆する所見である。

蝶形頭頂静脈洞への逆流が生じ静脈性高血圧が顕著になれば、まれに静脈性梗塞⁹⁾や脳出血を生じることもある。本症例では右眼の全眼球運動障害や結膜の充血や浮腫を認めており、拡張した海綿静脈洞および上錐体静脈洞への流出、眼静脈への逆流による所見であることが理解できる。また、視力障害や視神経萎縮は拡張した海綿静脈洞によって生じた圧迫性視神経症と考えられる。よって上眼窩裂症候群の症状と視神経障害があることから眼窩先端症候群と診断できる。上眼窩裂症候群、海綿静脈洞症候群および眼窩先端症候群は鑑別しにくい臨床所見より障害部位を同定する事で診断が可能と思われる。

本症例では、平成17年頃より眼窩先端症候群の症状があり、この当時からCCFの存在が示唆され、平成20年にCCFによる静脈性梗塞を発症している。左眼の耳側半盲は右側頭葉の静脈性梗塞によるものと考えられる。CCFに伴う眼症状の予後は比較的良好であり、自然寛解例も報告されている¹⁰⁾。今回は眼症状出現から約4年が経過しており、コイル塞栓術後も結膜充血、結膜浮腫以外の改善はなかった。

CCFに続発した脳出血、脳梗塞、脳浮腫などいわゆる aggressive feature を呈することはまれとの報告がある^{11,12)}。しかしCCFが示唆されてから3年という長い経過のため静脈性梗塞が発症と考えられた。過去の報告では、CCF発症後1ヵ月半で局所麻酔下篩骨洞内腫瘤摘出術を契機に静脈性梗塞を生じた例が報告されていたが⁹⁾、3年という長期経過の症例は報告されていない。本症例は眼窩先端症候群の症状がありながら、原因精査が行われず経過観察となり、長期経過後に脳梗塞を発症してCCFと指摘されたまれな症例である。眼窩先端症候群は眼症状が初発症状として出現することが多いが、CCFが原因の場合には脳出血、脳梗塞が初発症状であったという報告もある¹³⁾。眼窩先端部の疾患では眼科、脳神経外科ともに連携して診断・加療をしていくことが重要である。

文 献

- 1) 栗本拓治：眼窩先端症候群・上眼窩裂症候群。これならわかる神経眼科。根木 昭（編），文光堂，東京，pp 236-237, 2005.
- 2) Ettl A, Zwrtek K, Daxer A, et al : Anatomy of the Orbital Apex and Cavernous Sinus on High-Resolution Magnetic Resonance Images, ed by Marco Z, vol 44 Survey of Ophthalmology, Elsevier, Amsterdam, pp 303-323, 2000.
- 3) 大鹿哲郎（編）：眼科学。文光堂，東京，pp 843-844, 2011.
- 4) Eggenberger E : A Bruital Headache and Double Vision, ed by Peter J, vol 45 Survey of Ophthalmology, Elsevier, Amsterdam, pp 147-153, 2000.
- 5) Vinuela F, FOX AJ, Debrun GM, et al : Spontaneous carotid-cavernous fistulas : clinical, radiological, and therapeutic considerations, J Neurosurg **60** : 976-984, 1984.
- 6) Stern WE : Carotid-cavernous fistula. In handbook of clinical neurology, ed by Vinken PJ, vol 24, Clinical neuropsychology, Elsevier, Amsterdam, pp 399-435, 1976.
- 7) Debrun GM, Vinuela F, FOX AJ, et al : Indication for treatment and classification of 132 carotid-cavernous fistulas. Neurosurgery **22** : 285-289, 2002.
- 8) 今村日利, 柳原順代, 戒田真由美, 他 : 特発性頸動脈海綿静脈洞瘻の塞栓術後に網膜中心静脈閉塞症から血管新生緑内障に至った1例。眼臨 **99** : 858-860, 2005.
- 9) 大島幸子, 重藤寛史, 川尻真和, 他 : 頸動脈海綿静脈洞瘻を有し静脈性脳梗塞を生じた1例。臨床神経学 **46** : 261-265, 2006.
- 10) Hirabuki N, Fujita N, Hashimoto T, et al : Follow-up MRI in dural arteriovenous malformations involving cavernous sinus : emphasis on detection of venous thrombosis. Neuroradiology **34** : 423-427, 1992.
- 11) 桑山直也 : 脳硬膜動静脈瘻の分類と診断。Brain Nerve **60** : 887-895, 2008.
- 12) 笠間睦, 片田和広, 神野哲夫, 他 : 静脈性梗塞により発症し、離脱型バルーンにより治療した特発性頸動脈海綿静脈洞瘻の1症例。脳神経外科 **18** : 631-636, 1990.
- 13) Kuwayama N, Endo S, Kitabayashi M, et al : Surgical transvenous embolization of a cortically draining carotid-cavernous fistula via a vein of the sylvian fissure. AJNR Am J Neuroradiol **19** : 1329-1332, 1998.

A Case of a 82-years-old Woman Presented with Orbital Apex Syndrome and Hemianopia

Takashi Baba, Tone Suzuki and Makoto Chikuda

Department of Ophthalmology, Dokkyo Medical University Koshigaya Hospital

We reported a patient with orbital apex syndrome caused by CCF, followed by cerebral venous infarction. A 82-years-old woman presented with diplopia associated with visual loss, conjunctival congestion and proptosis in the right eye. She had not received thorough examinations until she had stroke caused by CCF 3 years later. She also showed temporal hemianopia in the left eye associated with right temporal lobe venous infarction. CCF rarely exhibited

cerebral disturbances called 'aggressive feature' such as cerebral hemorrhage, infarction and edema. Collaborative approach by ophthalmology and neurosurgery is important to evaluate the patients with orbital apex syndrome.

Key words : orbital apex syndrome. carotid-cavernous sinus fistula. cerebral venous infarction.