

Case 32-2008 — A 18-Year-Old Man with Blurred Vision, Dysarthria, and Ataxia
(New England Journal of Medicine 2012 Oct 11;367(15):1450-60)

■鑑別診断

青年における急性の構音・運動障害と意識レベル低下

- ・ **感染性**：脳膿瘍、脳幹脳炎、その他脳炎（狂犬病、マイコプラズマ肺炎、リステリア、ダニ媒介性疾患（ライム病、ロッキー山紅斑熱）、感染性髄膜炎など）
- ・ **自己免疫疾患**：急性散在性脳脊髄炎(ADEM)、ギランバレー症候群、SLE
- ・ **代謝疾患**：MELAS 症候群、ダニ麻痺症、低酸素脳症、糖尿病ケトアシドーシス、肝不全、腎不全
- ・ **血管疾患**：脳出血、脳梗塞、片頭痛、中枢神経限局性血管炎、可逆性脳血管攣縮症候群
- ・ **外傷性**：テント下出血、びまん性脳浮腫
- ・ **その他**：テント下腫瘍、各種発作、薬物中毒

鑑別診断のうち緊急対応を要するものは脳梗塞、脳出血、圧迫性頭蓋内病変、びまん性脳浮腫など。動脈瘤破裂や脳動静脈奇形による脳出血は激しい頭痛を伴い、また CT で大脳内やくも膜下出血所見を認めるが、このような所見は認めていないため否定的。外傷性による障害は病歴と身体所見から除外された。

テント下腫瘍の患者は運動失調、視力障害、頭痛、嘔吐をきたし得るが、今回のような急速な経過をきたすためには、腫瘍が非常に増大し水頭症や脳幹圧迫をきたすか、腫瘍から出血が起きるような場合でなければならない。どちらも画像所見からは否定的。

脳膿瘍も水頭症や脳ヘルニアをきたし得る。発熱や白血球増加を認めないだけでは除外には不十分で、CT で占拠性病変の有無を確認しなければならない。

■若年成人における脳虚血発作

若年層では慢性疾患的な病変(アテローム性動脈硬化や脂肪硝子変性)から脳卒中に進行することは稀で、脳動脈解離などの動脈疾患の頻度が高い。しかし、高血圧・糖尿病・喫煙・高脂血症などの血管リスク因子が若年層においても脳卒中の頻度を増加させる報告もある。

一般的に、頭部前側の頭痛や Hornel 症候群からは頸動脈解離を、繰り返す一過性の神経症状からは脳血管塞栓を、皮膚と目の異常所見からは Favry 病や感染性心内膜炎などを背景疾患として考えることができる。また原因精査のために、頭部 CT・MRI・血管造影、頸動脈エコー、経頭蓋ドップラー、心エコー、ホルター心電図、尿・凝固・血清・CSF、血培、その他微生物学的検査、遺伝学的検査の施行を考慮する。今回の症例では既往歴や診察所見、検査所見からは診断を絞ることが困難だったが、早い経過と脳底動脈中部閉塞所見から、塞栓性の原因の存在が示唆された。また、若年成人の脳卒中の原因の最も多いものは卵円孔閉存症である。

Table 1. Differential Diagnosis of Acute-Onset Dysarthria and Ataxia Followed by Extensor Posturing in a Young Man.

Infectious

Cerebellar abscess

Brain-stem encephalitis (enterovirus, varicella virus, herpes simplex virus, cytomegalovirus, Epstein-Barr virus, human herpesvirus, arbovirus, influenza virus)

Rabies encephalitis

Mycoplasma pneumoniae encephalitis

Listeria monocytogenes encephalitis

Tickborne encephalitis (Lyme disease and Rocky Mountain spotted fever)

Infectious meningitis

Postinfectious and autoimmune

Acute demyelinating encephalomyelitis

Guillain-Barré syndrome

Lupus-associated involvement of the central nervous system

Toxic and metabolic

Abused drugs (flunitrazepam, γ -hydroxybutyric acid, volatile solvents, and gases)

Mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis, and strokelike episodes (known as MELAS)

Tick paralysis

Other (e.g., hypoxic ischemic encephalopathy, diabetic ketoacidosis, hypoglycemia, electrolyte disturbances, hepatic failure, or renal failure)

Vascular

Hemorrhagic stroke

Subarachnoid hemorrhage due to ruptured brain aneurysm

Intracerebral hemorrhage due to arteriovenous malformation

Ischemic stroke

Due to systemic hypoperfusion or acute hypoxic event

Due to embolic or thrombotic event

Migraine headache (basilar or acute confusional)

Central nervous system vasculitis

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome

Traumatic

Posterior fossa hemorrhage

Diffuse cerebral edema

Seizures

Posterior fossa tumor

Table 2. Selected Causes and Risk Factors for Ischemic Stroke in Young Adults and Adolescents.**Causes (frequency)***

Large-vessel atherosclerosis (2–11%)

Small-vessel disease (7–14%)

Cardiac embolism (20–47%)

Other determined cause (20–34%)

Multiple causes (2–3%)

Risk factors**Arterial**

Cerebral-artery dissection

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome

Moyamoya disease

Sickle cell disease

Transient cerebral arteriopathy of childhood

Premature atherosclerosis or lipohyalinosis

Radiation-induced arteriopathy

Migraine-induced stroke

Illicit-drug use (e.g., cocaine, amphetamines, or 3,4-methylenedioxymethamphetamine ["ecstasy"])

Infectious arteriopathy (associated with varicella infection, tuberculosis, fungal or bacterial meningitis, syphilis, or the human immunodeficiency virus infection)

Inflammatory arteriopathy (e.g., Takayasu's arteritis, giant-cell arteritis, primary angiitis of the central nervous system, polyarteritis nodosa, Behçet's disease, Churg–Strauss syndrome, Köhlmeier–Degos disease, or cerebral amyloid angiopathy)

Genetic or inherited arteriopathy (e.g., Fabry's disease, fibromuscular dysplasia, dolichoectasia, Susac's syndrome, cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy [known as CADASIL], 3' repair exonuclease 1 [known as TREX1] mutation disorders, mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes [known as MELAS], hyperhomocysteinemia, neurofibromatosis type 1)

Cardiac

Patent foramen ovale

Congenital heart disease

Infectious and nonbacterial thrombotic endocarditis

Rheumatic valvular heart disease

Cardiac surgery or catheter intervention

Arrhythmia (e.g., atrial fibrillation or sick sinus syndrome)

Cardiac tumors (e.g., atrial myxoma or papillary fibroelastoma)

Recent myocardial infarction

Dilated cardiomyopathy

Hematologic

Heparin-induced thrombocytopenia

Hypercoagulable state due to deficiencies in protein S, protein C, or antithrombin-3 or mutations in factor V Leiden or prothrombin G20210A

Acquired hypercoagulable state (e.g., cancer, pregnancy, oral contraceptive use, exposure to such hormonal treatments as anabolic steroids and erythropoietin, nephrotic syndrome, or antiphospholipid antibody syndrome)

Primary hematologic disorders (polycythemia vera, essential thrombocythemia, paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, thrombotic thrombocytopenic purpura, leukemia, lymphoma, or multiple myeloma)

■治療方針・臨床経過

経過の速度、病歴、身体所見、外来受診時に撮影された CT 上の所見の少なさと MRI 所見から、脳血栓や脳塞栓が最も疑わしいと考えられ、改めて頭部単純 CT が施行された。

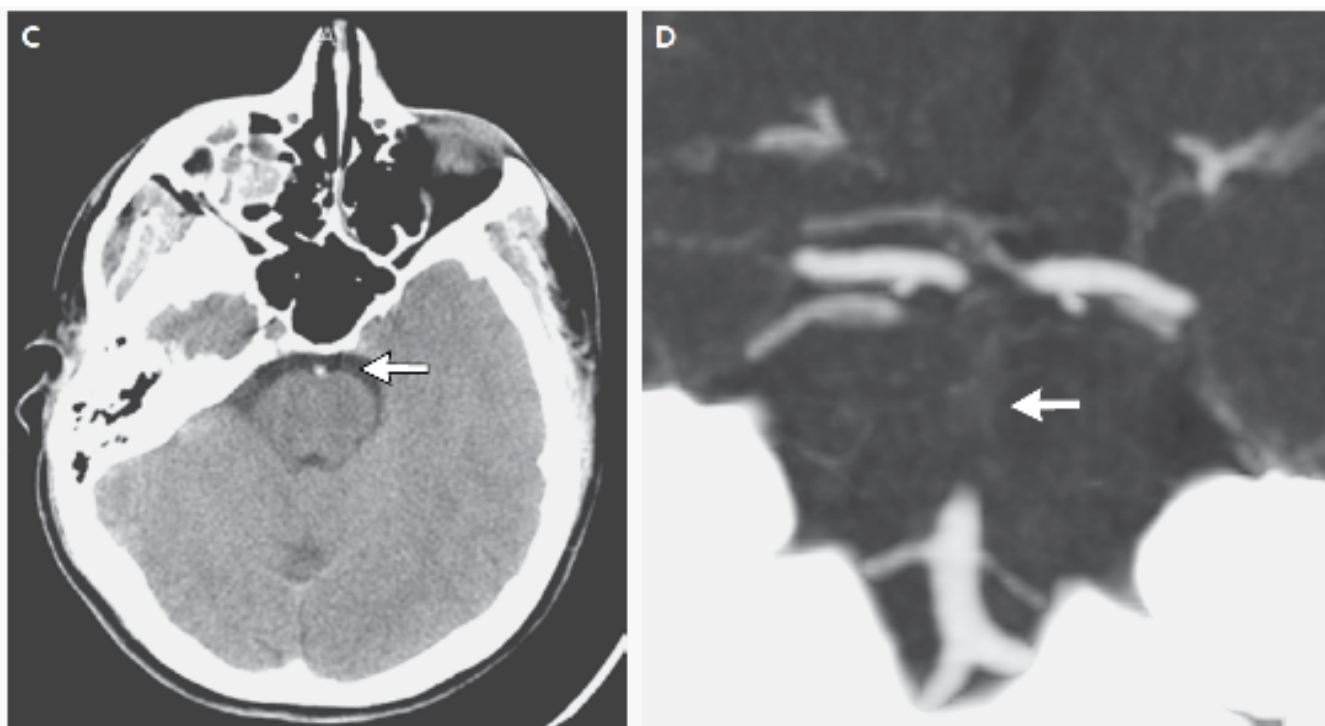


Figure 1. Imaging Studies on Admission.

Images from MRI scans of the brain obtained from the other hospital show early ischemic changes involving the basis pontis bilaterally (Panel A, arrow; diffusion-weighted sequence) and a hyperintense basilar-artery sign (Panel B, arrow; fluid-attenuated inversion recovery sequence). Head CT and CT angiography (CTA) performed on arrival at this hospital reveal a hyperdense basilar-artery sign (Panel C, arrow; head CT without the administration of contrast material) and an occlusive thrombus extending from the midportion to the distal portion of the basilar artery (Panel D, arrow; CTA).

図 C では脳底動脈の高信号が認められる。この所見の感度は 61~71%、特異度は 71~98%、正診率は 66~94% である。確定診断のため頭頸部造影 CT が施行され、脳底動脈中部の閉塞所見が認められた (図 D)。

脳底動脈梗塞は脳卒中症例の 6~10% を占める。患者数が決して多くないため、血管内治療と血栓溶解薬を比較したエビデンスは乏しい。また臨床的にも血栓の大きさや位置、側副血行路の存在などの要素によって、アウトカムは多岐にわたると考えられている。

完全閉塞例でも側副血行路 (後交通動脈など) の存在により症状が重篤とならないこともある一方、四肢麻痺や閉じ込め症候群 (今回の症例)、昏睡状態に陥り再灌流のタイミングを逸した場合と予後は非常に悪い (回復率は約 2%)。そのためこの患者は経血管的再灌流を行われることとなった。

■術中・術後経過

造影にて近位椎骨動脈乖離を除外したのち、脳血管造影にて前下小脳動脈分岐部の直上での閉塞と、微小な前下一上小脳動脈側副路の存在を確認した。更にマイクロカテーテルを右後大脳動脈まで進め、Merci リトリバーを用いて血栓を回収した。右後大脳動脈の閉塞がなお認められたため Penumbra system を用いて閉塞を解除し、血管造影にて完全な再開通を確認した。

術後患者は ICU に入室し、精査の結果卵円孔閉鎖症が判明した。術後 9 日で神経所見正常で退院し、1 年後卵円孔閉鎖術を施行された。

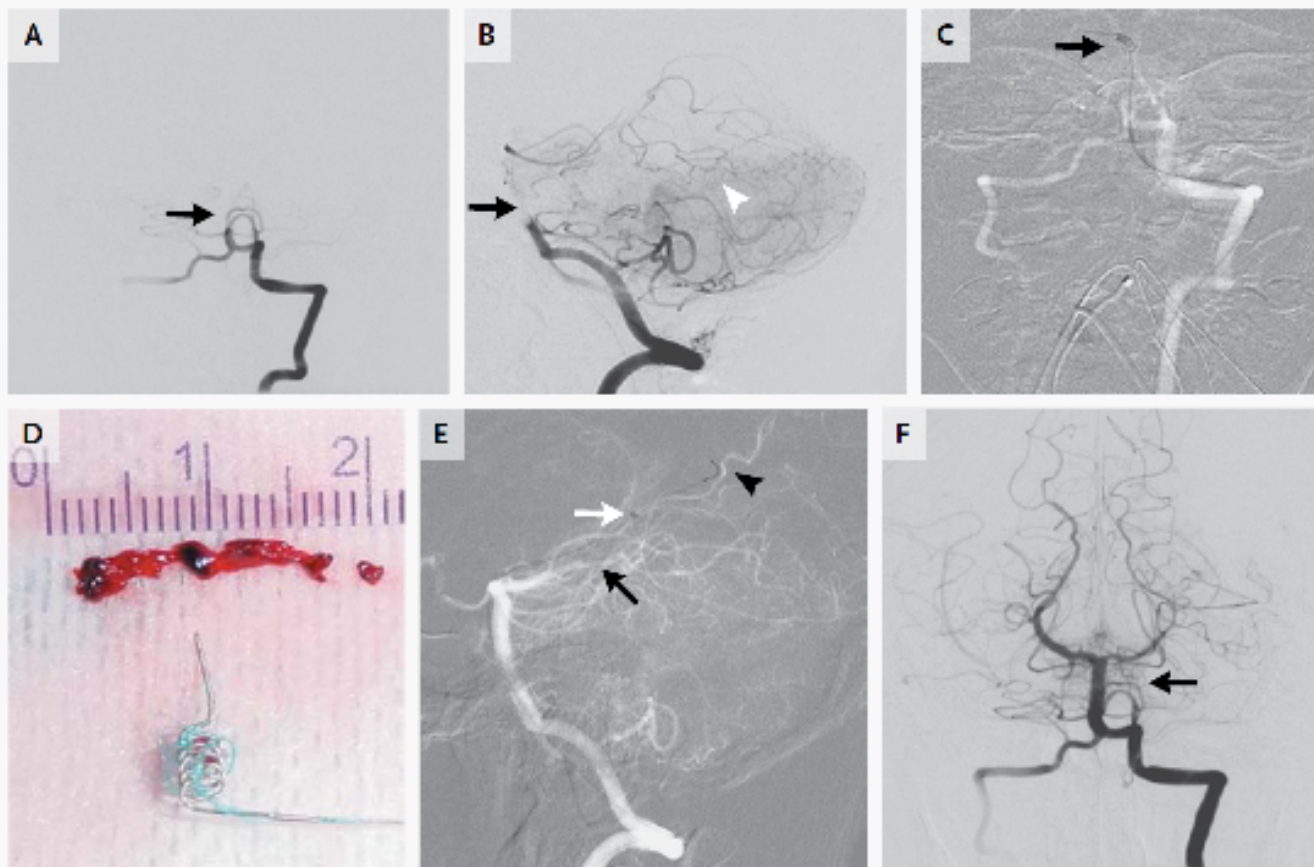


Figure 2. Cerebral Angiography and the Retrieved Thrombus.

Pretreatment angiograms show complete occlusion of the basilar artery just above the origin of the anterior inferior cerebellar artery (Panels A and B, arrows), with a small amount of collateral flow from the area near the anterior inferior cerebellar artery to the territory of the superior cerebral artery (Panel B, arrowhead). An angiogram (Panel C) shows the Merci retriever (arrow) that was deployed distally to the thrombus. The retrieved thrombus (Panel D) is shown together with the Merci retriever. An angiogram obtained after the thromboaspiration procedure (Panel E) shows complete recanalization of the basilar artery and residual occlusion of the right posterior cerebral artery (black arrow), as well as a reperfusion microcatheter (white arrow) and separator (arrowhead) that were used during the procedure. An angiogram obtained after the devices were removed (Panel F) shows complete reperfusion of the basilar artery (arrow) and all posterior circulation vessels, with no residual thrombus.

■振り返り

閉じ込め症候群に陥っており、処置の速度が予後を左右する症例であった。

- ・患者をヘリ搬送とした初診病院の判断
 - ・患者の到着までに神経内科・脳卒中チームの手配と、緊急CTの準備を完了したこと
- の2点が患者の予後に大きく貢献したと考えられる。

■最終診断

卵円孔開存症による右→左シャントに起因した奇異性脳底動脈塞栓症