

可逆性後部白質脳症症候群を合併した 可逆性脳血管攣縮症候群の一例

東京慈恵会医科大学 研修医2年目

C.K.

症例：50代の女性

現病歴： 2日前、テニス後に突然ズキズキとした右頭頂部痛を自覚したが2-3分で自然軽快した。前日もテニスを行った際に頭痛を自覚し視野異常も生じたため近医を受診した。頭部CT上異常を認めず経過観察とされたが、その翌日、突然バットで殴られたような後頭部痛を訴えて来院した。頭蓋内病変精査でMRIを施行した。

既往歴・家族歴： 約10年前に妊娠中毒症、健診で高血圧指摘されていた（未治療）

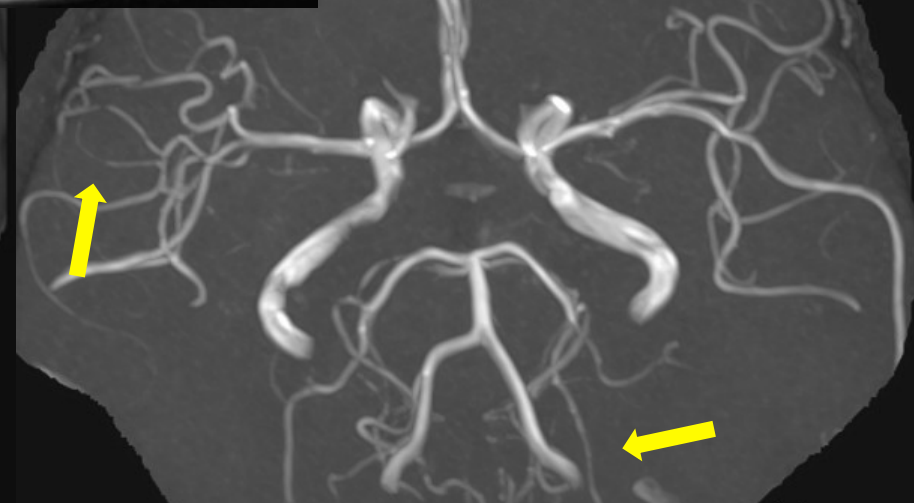
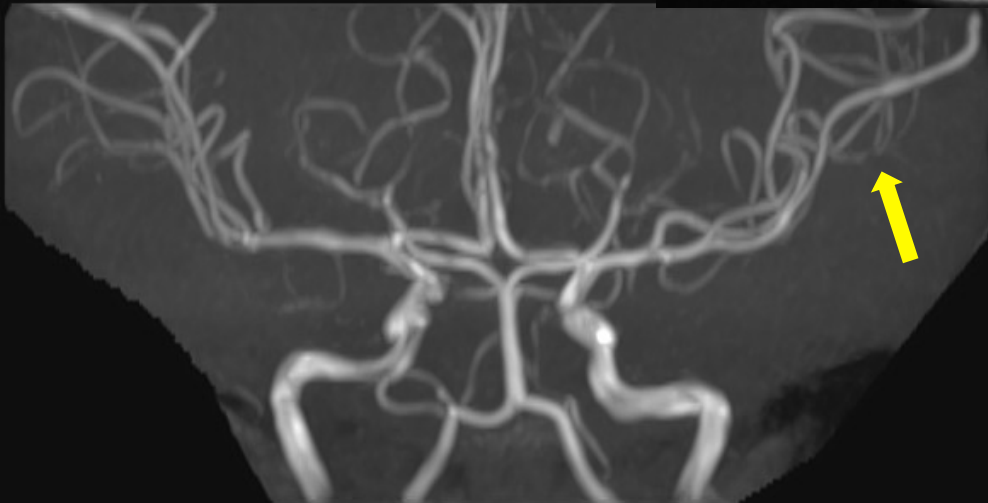
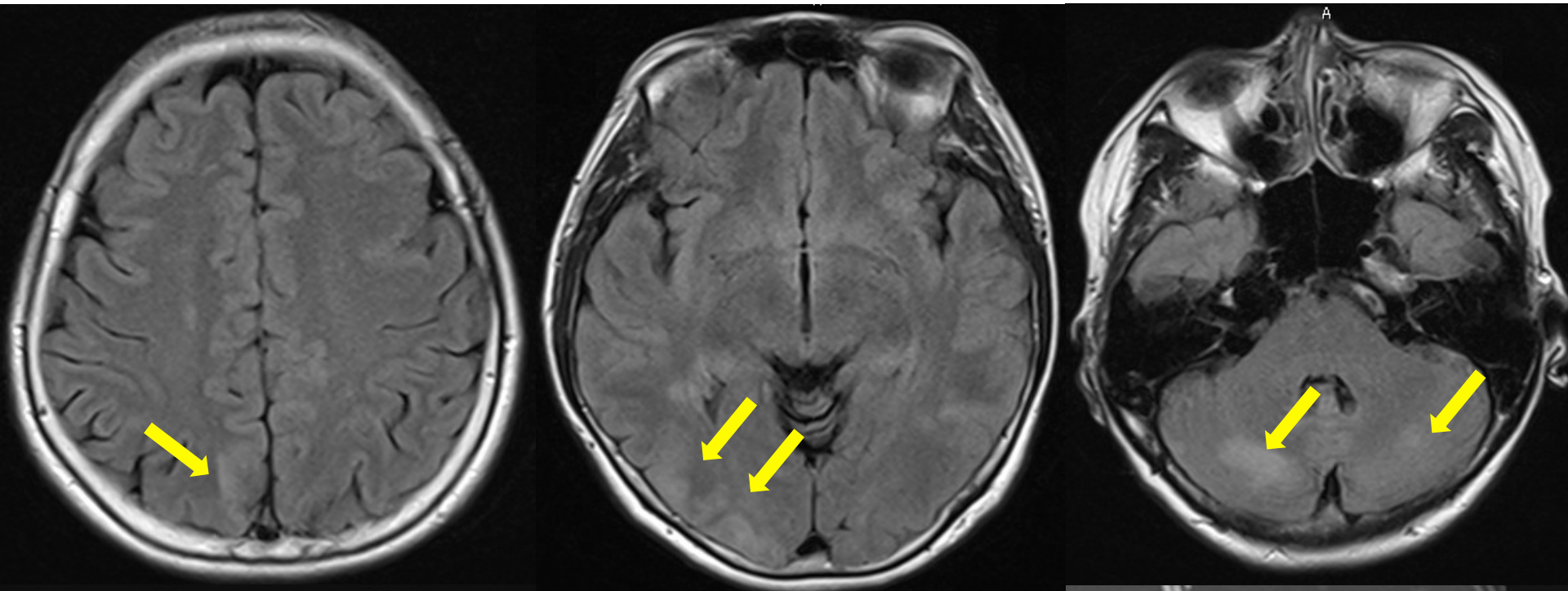
来院時身体所見： 体温 36.5°C、脈拍 62bpm/洞調律、血圧 138/76mmHg

神経学的所見： ぼんやりとした前頭部痛、閉眼時にキラキラと星空のような視界が広がる

その他神経学的異常を認めない

血液検査所見： 特記すべき異常所見なし

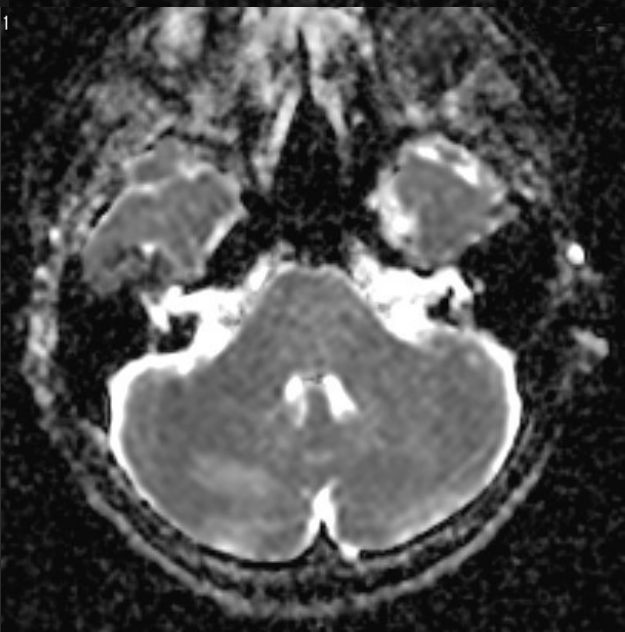
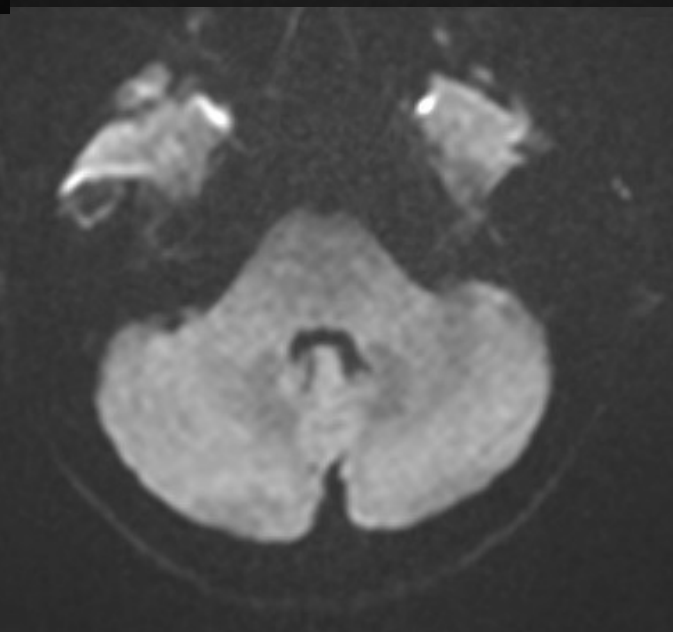
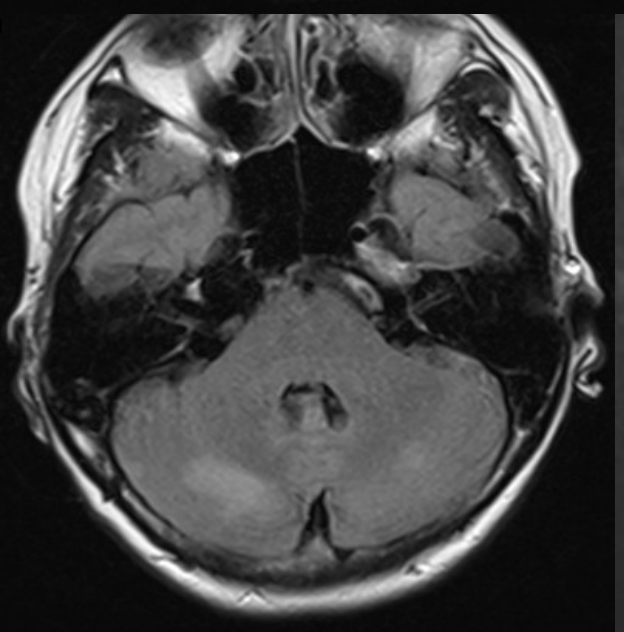
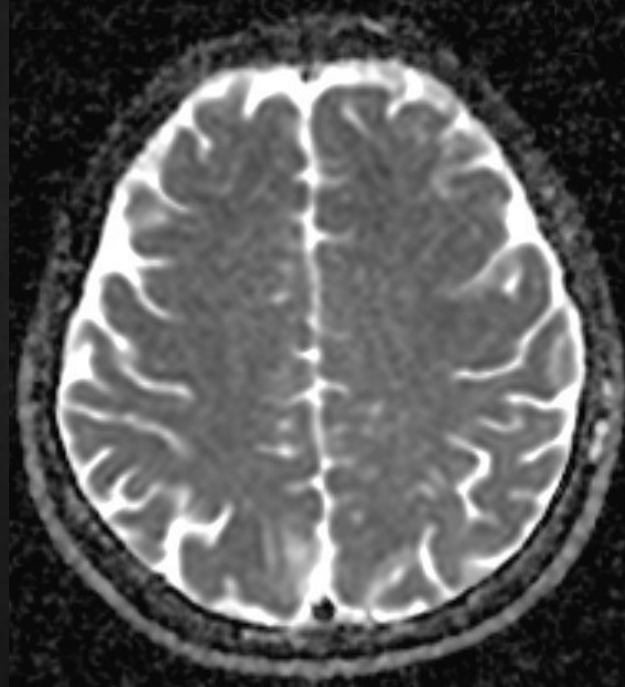
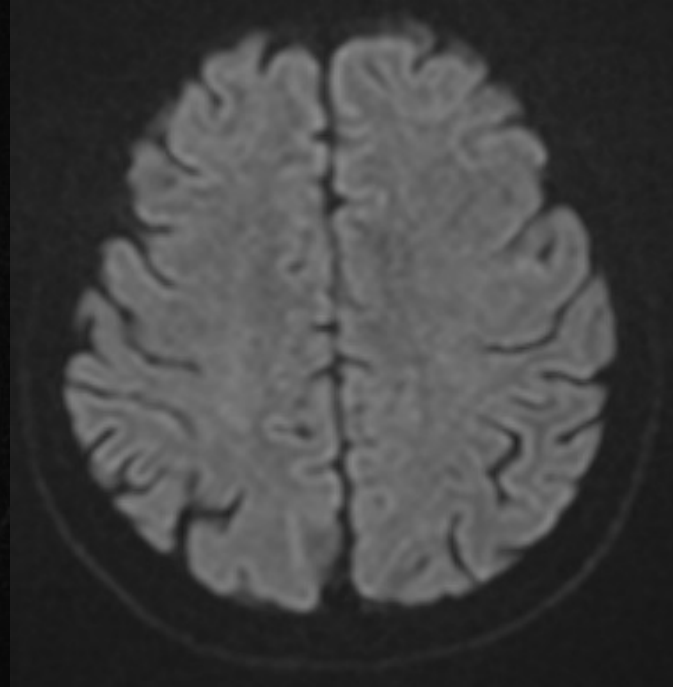
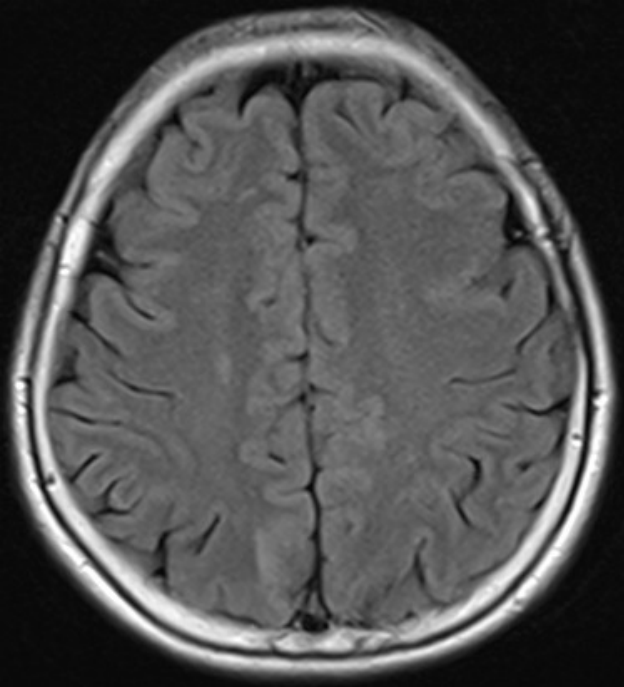
FLAIR/MRA(来院時)



FLAIR

DWI

ADC map 来院時

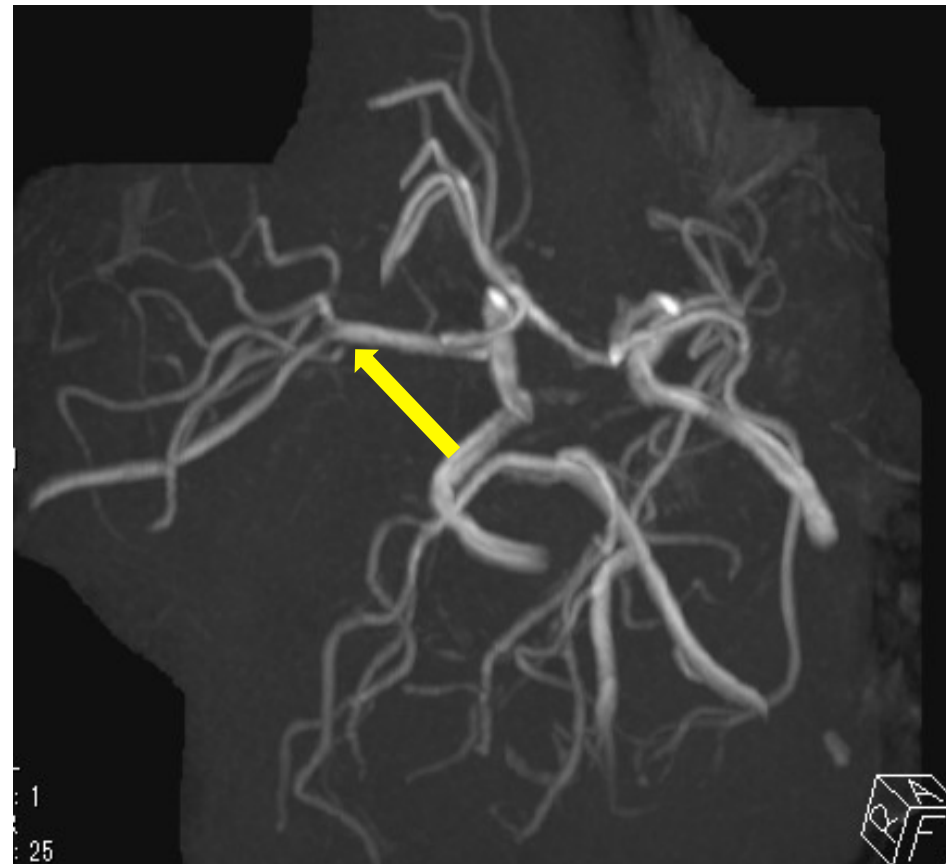
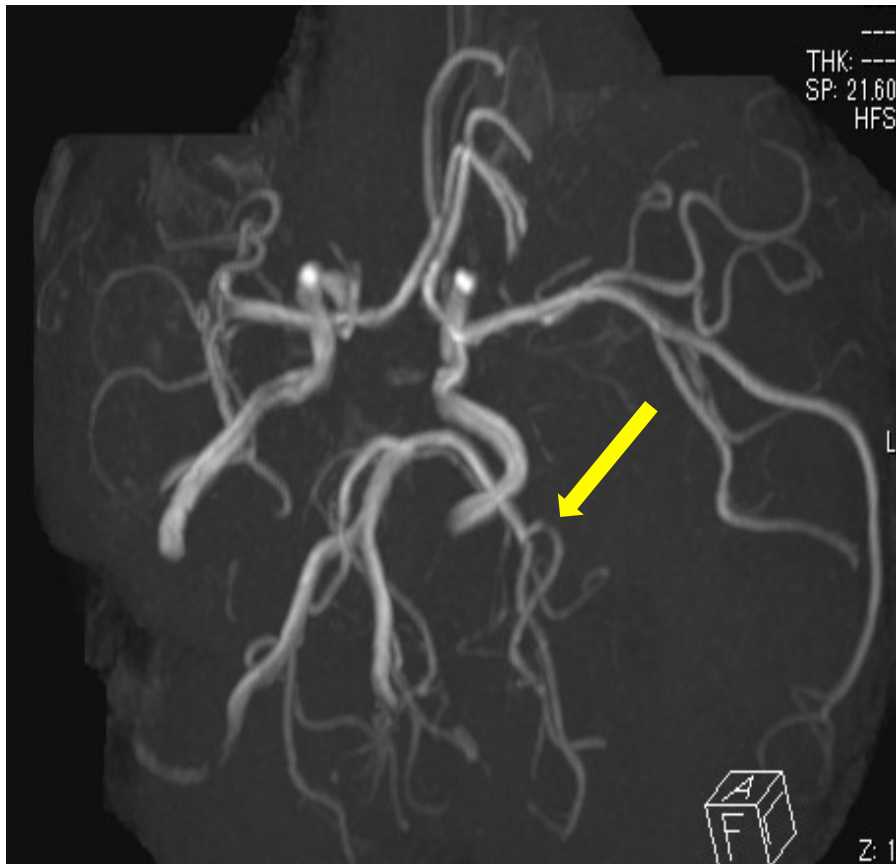


頭部MRI所見のまとめ

- 両側大脳半球皮質・白質、小脳半球にFLAIR/T2WIにおける高信号域あり
DWI/ADC mapで同部位の拡散は上昇
→血管性浮腫を示唆
- MRAで主幹脳血管の末梢に多発する軽度の口径不整
→reversible cerebral vasoconstriction syndrome(RCVS)と
posterior reversible encephalopathy syndrome(PRES)
の合併の疑い

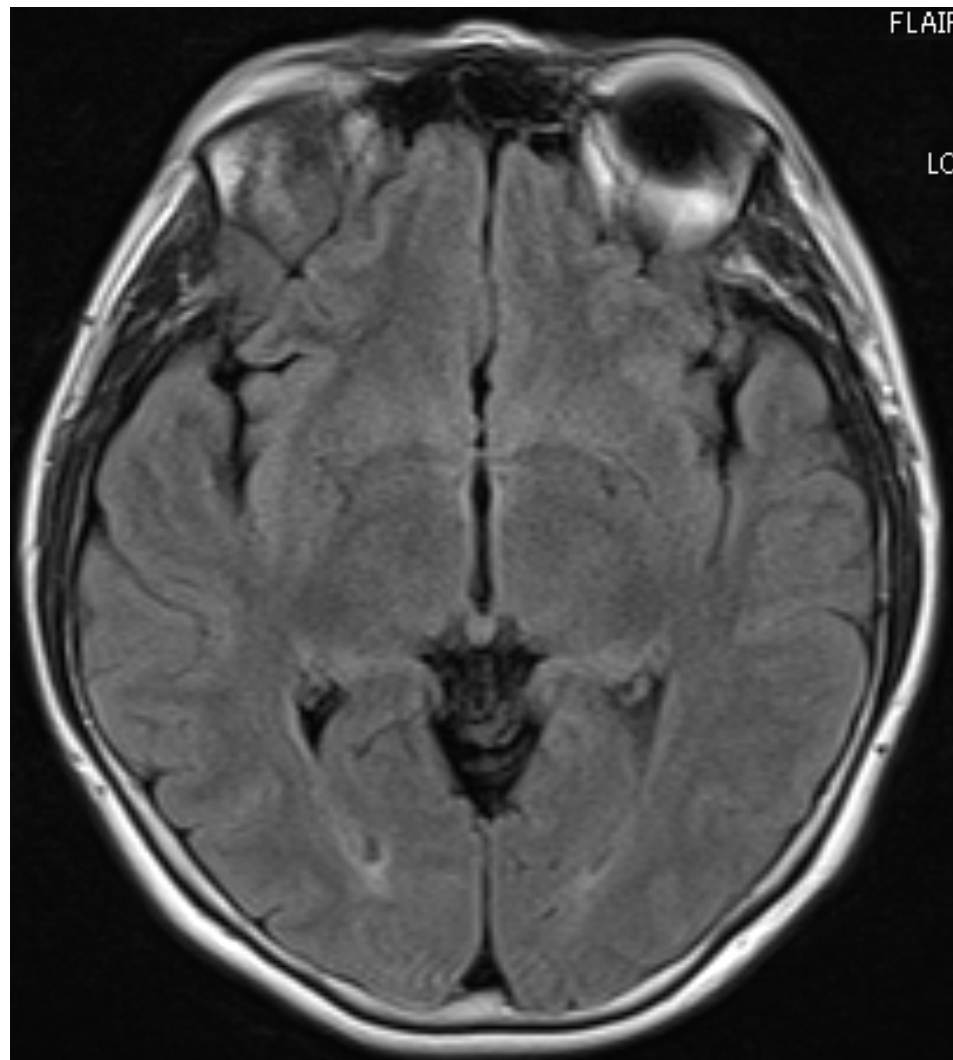
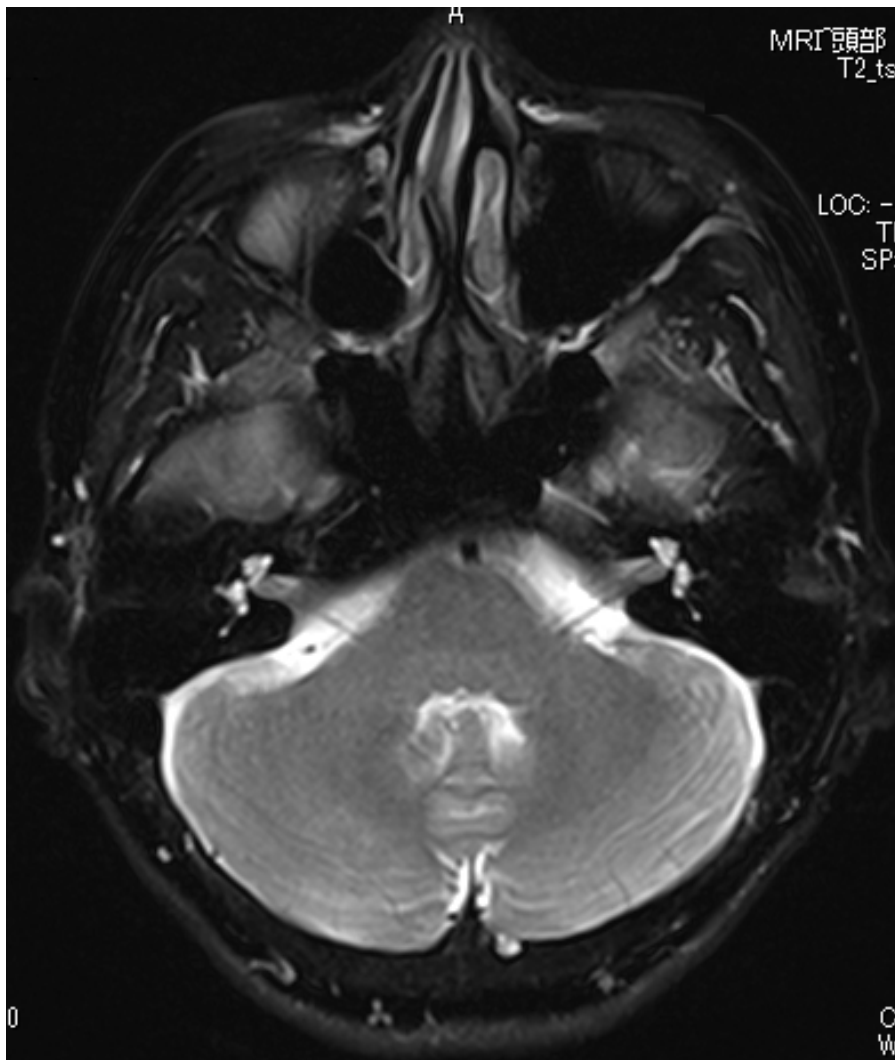
入院後経過

- 入院後RCVSを疑いベラパミル120mg/3x内服および補液を開始した。
- 入院7日目の入浴中に強い頭痛あり、ベラパミルを180mgに増量し、再度MRI施行した。



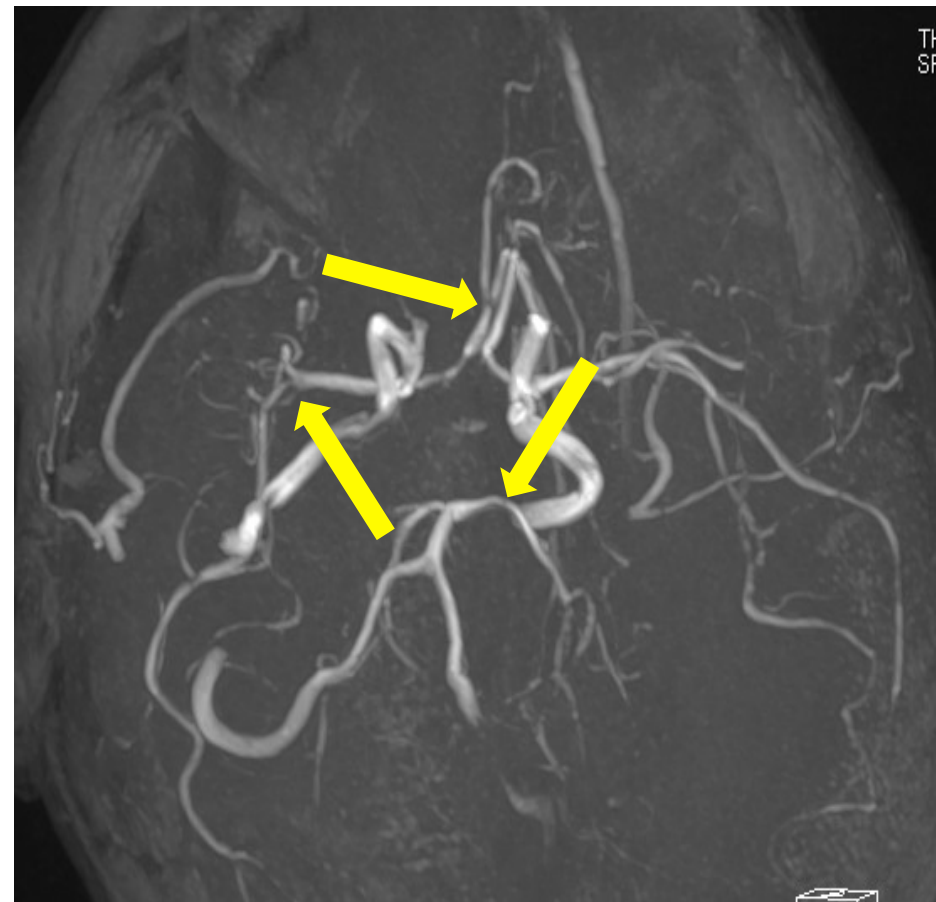
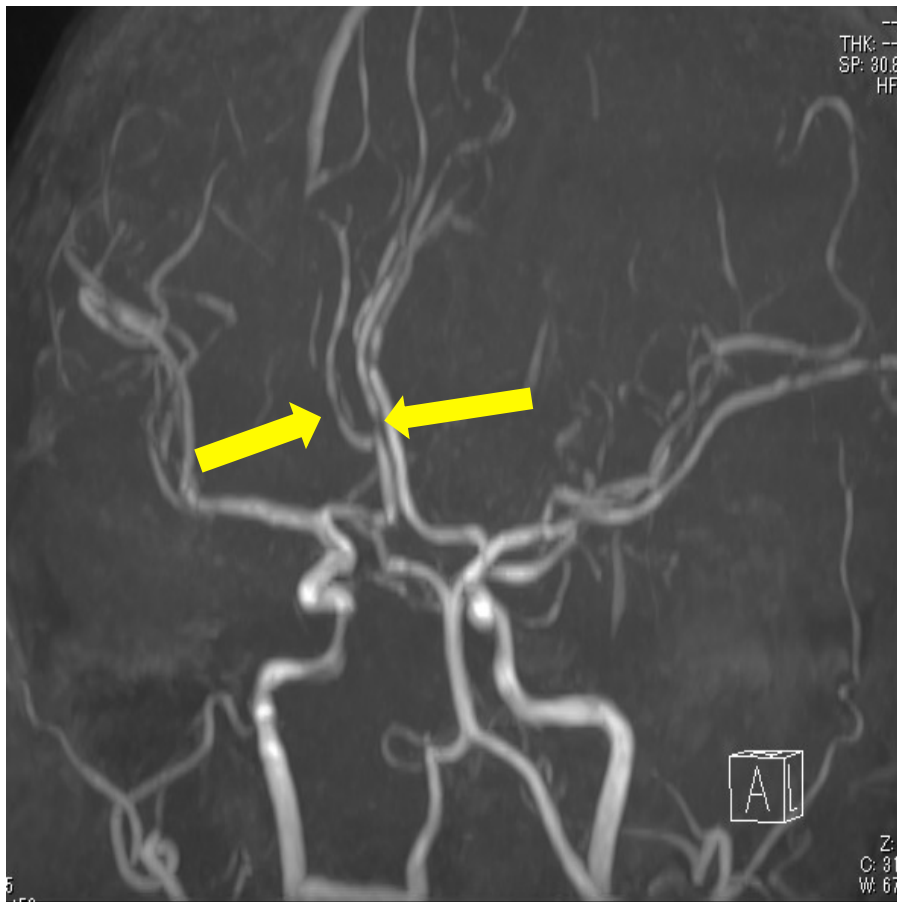
入院後経過

- 施行したMRIではPRESは改善傾向であった。



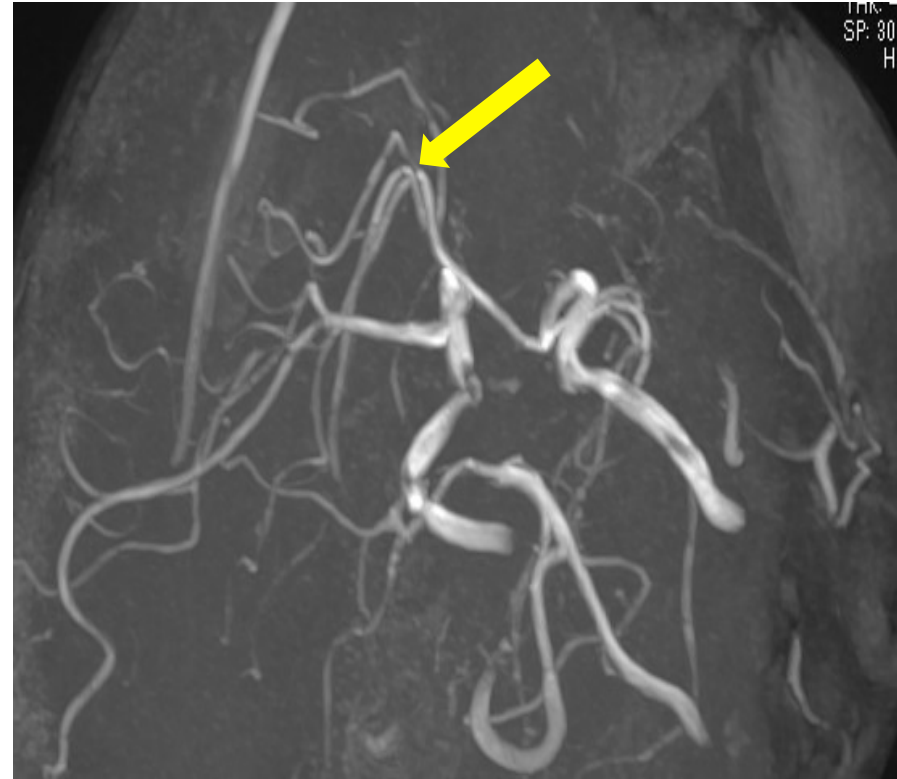
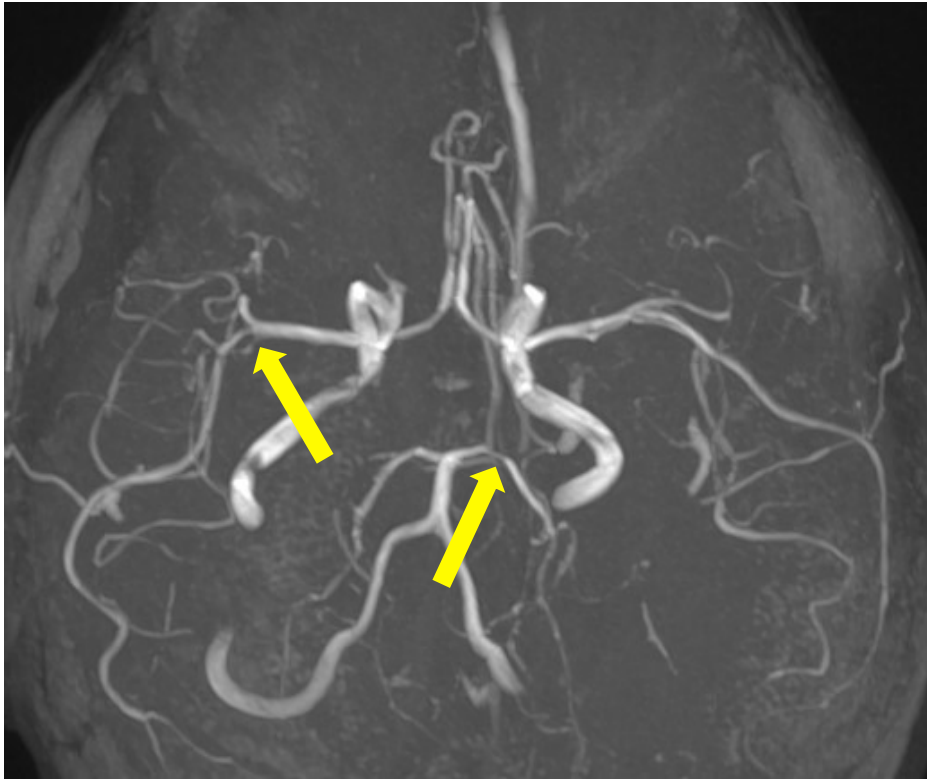
入院後経過

- 頭痛増悪の1週間後の入院13日目にフォローのMRIを施行した。
- 頭痛は入院7日以降は増悪を認めていなかった。



入院後経過

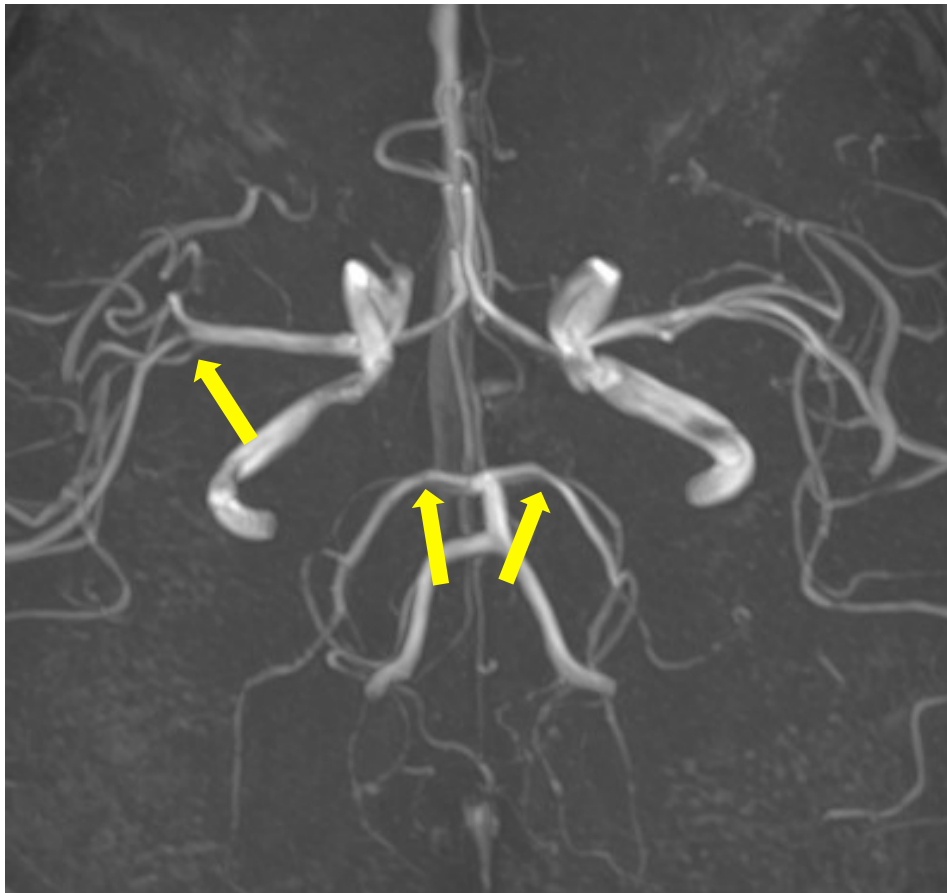
- 更に1週間後の入院20日目にMRIを施行した。
- 入院22日目の経頭蓋超音波でも著明な流速の上昇なく、退院した。



退院後経過

- 退院後は症状の増悪を認めることはなかった。
- その後のフォローのMRIで血管攣縮はほぼ消失していた。

退院1ヶ月後



退院1年後



診断

PRESを合併したRCVS

Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome(RCVS)

- RCVSとは血管自己調節能の破綻や血管内皮細胞の障害などの機序による疾患概念で、PRESやHELLP*症候群、前兆を伴う片頭痛に合併することがある¹⁾。
- 突然発症の雷鳴頭痛、MRA/CTA・脳血管撮影で多巣性・分節状の脳血管攣縮、12週間以内に所見が可逆性に消失することが強調される。
- 20-40代の女性に多く、危険因子として薬物、分娩、カテコラミン分泌腫瘍、高カルシウム血症等があるが特発性も多い。
- RCVSの10%にPRESを、20%にクモ膜下出血を合併するとされる²⁾。

1) 青木茂樹 編 よくわかる脳MRI 第3版 秀潤社 2015

2) Ducros A1, Boussier MG: Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Pract Neurol. 2009 Oct;9(5):256-67

* hemolytic anemia elevated liver enzymes low platelet count(HELLP)

考察：RCVSにおける血管攣縮の中枢側進展

- RCVSでは血管攣縮が脳主幹動脈末梢側から中枢側に進展し、症状の増悪をきたす場合があることが知られている³⁾。
- 初発の(雷鳴様)頭痛は末梢の微小血管の攣縮により生じると考えられており、検査を施行しても血管攣縮を認めないこともある。
- 血管攣縮が小血管に進展するとくも膜下出血やPRES、さらに中枢側の血管に進展すると脳梗塞を認める場合がある。
- くも膜下出血やRPLSは発症第1週目に、一過性脳虚血発作や脳梗塞は第2週目に認められることが多い。

3) Ducros A1, *et al.* The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients *Brain*. 2007 Dec;130(Pt 12):3091-101

まとめ

- PRESを合併したRCVSの一例を経験した。

RCVSの血管攣縮は末梢側から中枢側へ進展し、初発時の画像検査で捉えにくいこともあるため、くも膜下出血のない雷鳴頭痛など臨床的に疑う際には注意深い評価と経過観察が重要である。