

Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome

中村記念病院 脳神経外科

春原 匡

Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital

Tadashi Sunohara

【はじめに】

若年性脳梗塞の誘因として脳血管攣縮を基盤とするReversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) が報告されている。今回我々はRCVSと考えられる症例を複数経験した。1例は冠動脈の血管攣縮による狭心症を併発するという稀な経過をたどった。文献的考察とともにこれを報告する。

【症例】

現病歴：

2004年7月頃（29歳時）より一側性黒内障と対側痙攣の発作があった。発作は両側おこるが、左の頻度が多かった。月に1-2回の頻度で、持続時間は1-3日ほど続いた。

2005年12月（30歳時）当院外来受診。MRIで右内頸動脈狭窄を指摘されるが、次回外来には狭窄所見の改善を認めている。

32歳時には発作頻度が3-4回/日に増加した。

2007年9月12日（33歳時）、右黒内障と左麻痺にて外来受診。右内頸動脈狭窄の所見を認める(Fig.1)。DWIにて右前頭葉に脳梗塞を認め入院を勧めたが、入院拒否したためデキストラン点滴、クロピドグレル処方し外来にて治療を行う。翌13日には右内頸動脈狭窄は改善した(Fig.2, 3)。

しかし、同年9月29日右片麻痺・失語となり救急搬送される。左内頸動脈狭窄とそれに伴った脳梗塞を認めため入院となる(Fig.4, 5)。

翌日のMRAでは前日に認めていた両側内頸動脈狭窄の改善を認めている(Fig.6, 7)。



MRA(07/09/12)

右内頸動脈狭窄を認める

Fig.1



Fig.2

MRA(07/09/13):前日に認めていた
右内頸動脈狭窄は頸部に一部認めるのみとなっている。



Fig.3

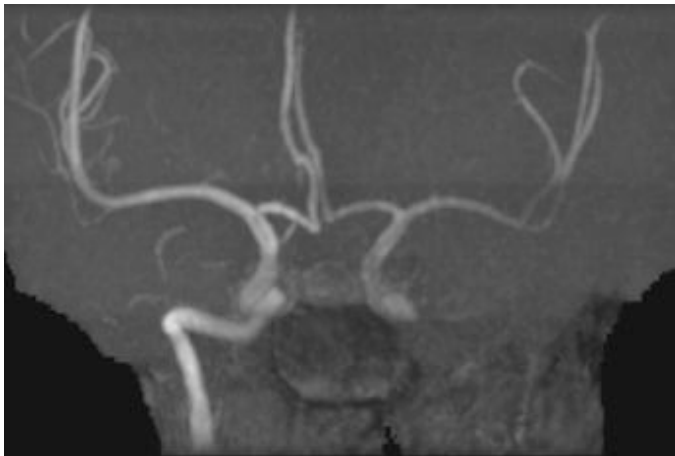


Fig.4

MRA(07/09/29): 頸部では左優位に両側
内頸動脈の狭窄を認める。



Fig.5



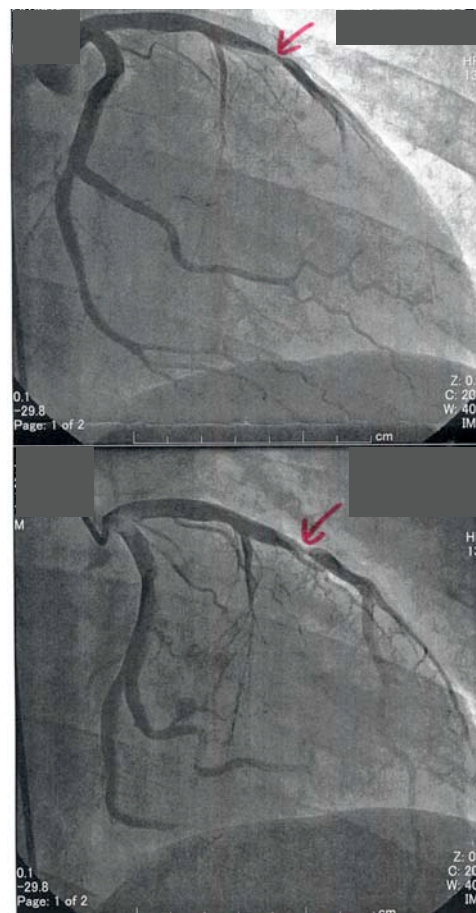
Fig.7

この際は診断に至らず硫酸クロピドグレル、シルニジピン、ジルチアゼムと硝酸イソソルビドによる治療を開始した。

その後上記処方を受け、頭痛、黒内障の発作時には救急外来にてデキストランおよびニトログリセリン点滴にて症状が改善していた。

2008年4月胸部絞扼感を主訴に救急外来受診。ただちに循環器病院に紹介し、ECG、心エコーより急性冠症候群の診断にて緊急冠動脈造影施行。左冠動脈前下降枝中間部に99%狭窄病変を認め、同部位にステント留置を行っている(Fig.8)。CKの軽度上昇を認めており急性心筋梗塞の診断を受けている。

Fig.8



【考察】

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome(RCVS) は、突然の激しい頭痛(thunderclap headache)と脳動脈の反復緩解する狭窄とそれに伴った神経学的症状を表す疾患群であり、1988年Callらにより初めて報告された。その後、Call-Fleming syndrome, Postpartum angiopathy, Thunderclap headache with reversible vasospasm, migraine angitis, drug induced cerebral arteritisなどの名前でこれら特徴を示す疾患が報告されたが、2004年にSinghal ABらによりCerebral vasoconstriction syndromeとしてこれらを総括した疾患群として扱われるようになった。

現段階では明確な診断基準はないものの、鑑別診断となるくも膜下出血や、血管炎を除外するためにCalabreseらにより提唱されている以下の基準がしばしば用いられる。

- i) CTA/MRA/DSA等の血管撮影で脳動脈に多焦点性に部分的攣縮が認められる。
- ii) 脳動脈瘤によるくも膜下出血ではない。
- iii) 髄液所見が(ほぼ)正常である。(タンパク<80mg/dl, 細胞数<10mm³, 糖正常レベル)
- iv) 急性の強い頭痛(神経症状は伴っても伴わなくてもよい)
- v) 発症から12週以内に血管撮影の異常所見が改善する

Calabreseらのreviewでは、男性より2-3倍女性に多く、20-50歳で発症する。

Franceからのreviewではあきらかな原因が指摘できない特発性が37%を占め、残り63%にはいくつかの誘因を指摘できる。

そのような誘因としては以下のものがある。

◆Pregnansy and perperium

早期産褥期、子癇、子癇前症

◆Exposure to drugs and blood products

プロモクリプチン、エルゴタミン、コカイン、アンフェタミン、エフェドリン、タクロリムス、など多数

エリスロポエチン、グロブリン製剤、濃厚赤血球輸血など

◆Miscellaneous

高カルシウム血症、ポルフィリン症、頭部外傷、頸動脈内膜剝離術、脳神経外科手術、未破裂脳動脈瘤のクリッピングやコイル塞栓術などの脳外科的手術操作、アルコールの過量摂取、ニコチンパッチ等

症候としては、特徴的な'thunderclap headache'を伴う場合と伴わない場合がある。ある報告では94%でこの特徴的な頭痛を伴っていた。40%は嘔吐を伴う。24%にphotophobiaを伴う。52%で片頭痛の既往があるため、片頭痛患者であっても疑わしい場合は画像的検索が必要である。

確立された治療方法はないものの、症状の強い症例に対してはカルシウム拮抗薬（nimodipine, verapamil etc）、ステロイド、硫酸マグネシウムが考慮される。また、薬剤を用いずに経過観察される場合もある。

脳血管障害の続発については、報告により差異があり、48%で神経学的症状を呈し、TIA：4%。脳梗塞：44%とするブラジルからのreviewや、SAH：22%、ICH：6%、TIA：16%、脳梗塞：4%というフランスからのreviewなどがあり、疾患群としてのいくつかの異なるメカニズムの疾患が混在することと、人種差がこの結果に影響しているものと考えられる。

本症例は、典型的な頭痛を伴わなかった点や冠攣縮性狭心症を伴う点が、非特異的ではあるものの現段階ではRCVSの条件を満たしている。

【結語】

RCVSは決して珍しい疾患ではないことが近年数々のreviewや報告でなされているものの、まだまだ我々にはなじみの薄い疾患である。若年性脳梗塞を診断する際に、鑑別診断として知っておくことが重要である。

【文献】

1. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, et al: Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. Ann Intern Med 146:34-44, 2007
2. Ducros A, Boussier MG: Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Pract Neurol 2009 Oct; 9(5): 256-67.
3. Valença MM, Andrade-Valença LP, Bordini CA, et al: Thunderclap headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction: view and review. J Headache Pain. 2008 Oct; 9(5): 277-88.