

Cerebral Proliferative Angiopathy

和歌山労災病院 脳神経外科 寺田友昭

Cerebral proliferative angiopathy (CPA)の概念はlasjauniasらによって提唱され、その血管構築上の特徴は、一般的な脳動静脈奇形とは異なり、脳実質が病変内に介在し、広範な範囲で細いAVシャントが形成されている点である。また、外頸動脈からもシャント血流への関与が頻繁に認められる。若年者に多く発見され、報告例の67%は女性であり、発症様式としては痙攣、重度の頭痛、一過性脳虚血発作などの卒中様症状が多く、その精査の過程で発見されることが多い。出血することは、まれではあるが、報告されている。脳動静脈奇形(AVM)との鑑別、特に以前より報告されているdiffuse AVMとの鑑別が問題となるが、病変の大きさに比してシャント量は少なく、flow-related aneurysmが認められない、などの差異がある。瀰漫性の血管新生が見られ小さな径の多数の動脈が静脈との間でシャントを形成しているのが、血管撮影上の特徴である。広範なAVシャントの周囲には、低還流状態の組織が存在すると考えられ、これが脳虚血発作の原因になると考えられる。

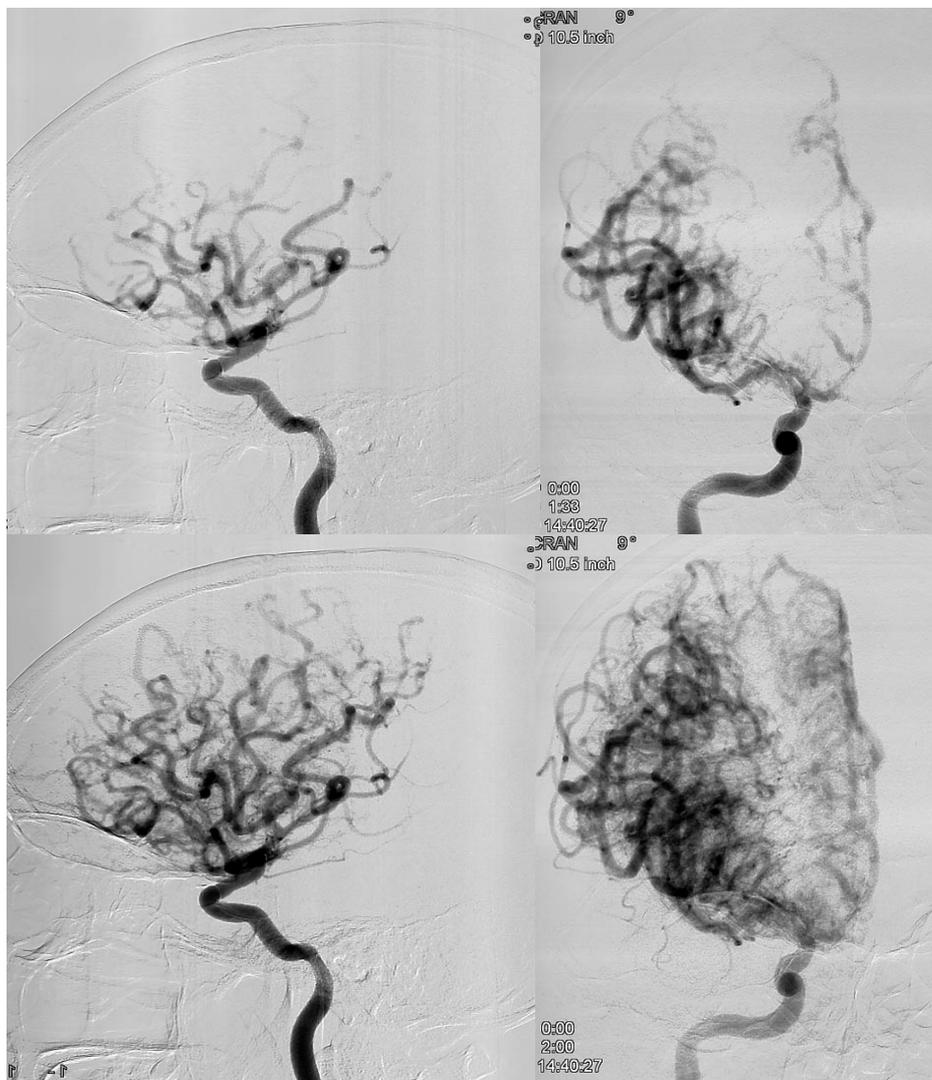


Fig.1 右内頸動脈撮影、正面、側面像、動脈相

今回提示する症例は、28歳男性。頭痛と一過性の左手の脱力発作の精査のためMRIで異常を発見され、当科紹介となった。MRIでは、右前頭葉、側頭葉、頭頂葉に広範なflow voidの領域を認め、その間に脳実質組織の存在を認めた。脳血管撮影では、右前大脳動脈、中大脳動脈の異常な拡張と、細い無数の動静脈シャントの存在、後大脳動脈領域からはleptomeningeal anastomosis を介した中大脳動脈領域への血流の供給、posterior pericallosal arteryから前大脳動脈への血流の供給、右中硬膜動脈からも頭蓋内に血流供給が認められた。左大脳半球、椎骨脳底動脈領域は正常な還流パターンを示していた。2年の経過観察期間で、まれにTIA様の発作は出現するものの、日常の社会生活には支障は生じていない。

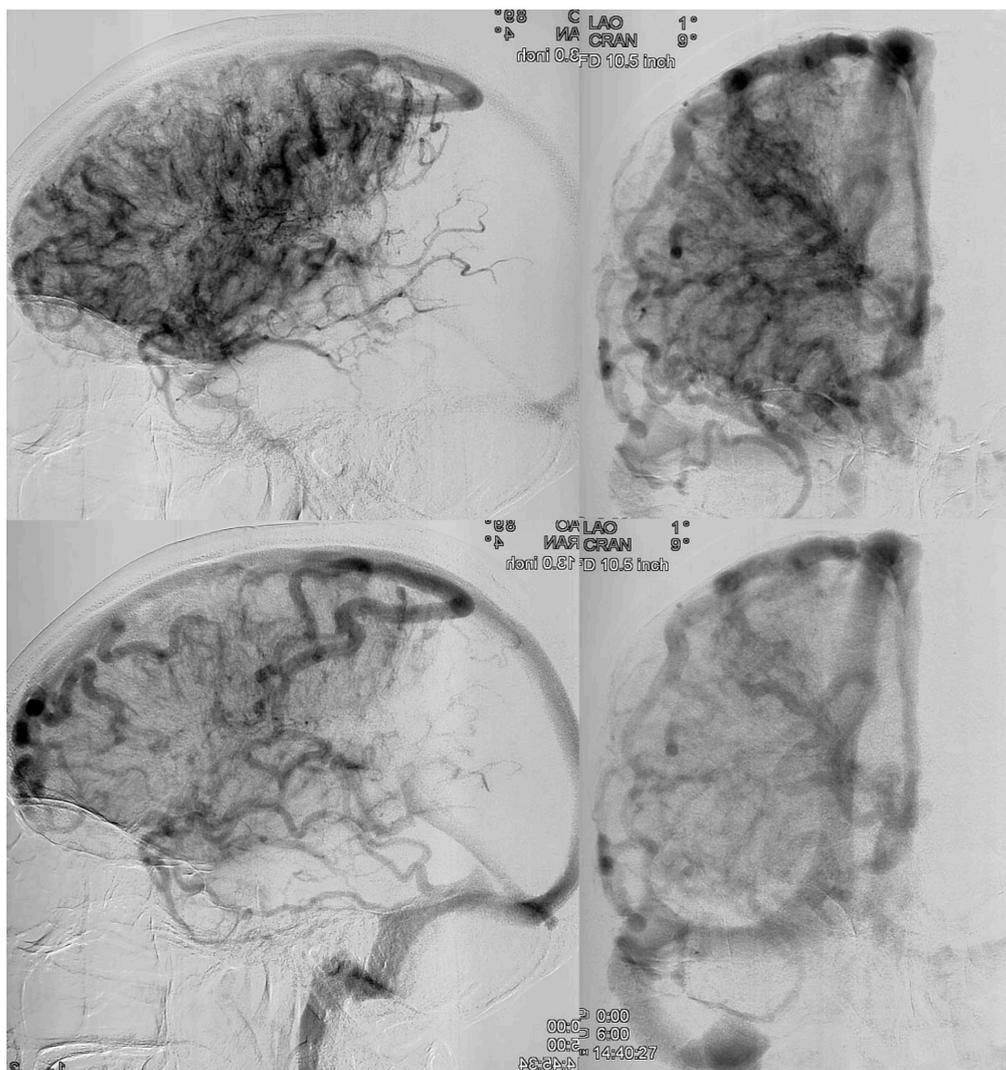


Fig. 2 右内頸動脈撮影、正面、側面像、静脈相
前大脳動脈、中大脳動脈の拡張と、細い無数の動静脈シャントを認める。