

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) の1例

大場 郁子, 丹治 宏明, 清水 洋

はじめに

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) の症例を経験したので報告する。

症 例

【症例】 47歳・女性

【主訴】 けいれん発作

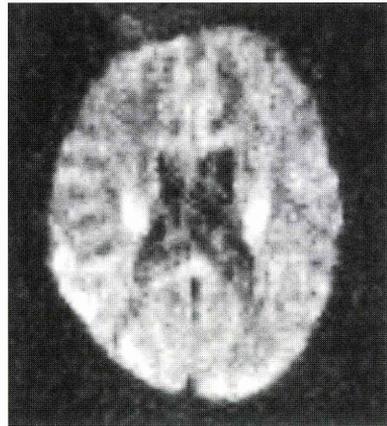
【既往歴】 21歳 妊娠中毒症

【現病歴】 平成15年8月2日より発熱・全身倦怠感が出現したため、8月5日に当院内科外来を受診。血液検査上高度の小球性貧血(Hb 2.2 g/dl, MCV 57.8, MCH 15.9, MCHC 27.5)が認められたため、精査加療目的で8月6日当院内科に入院した。

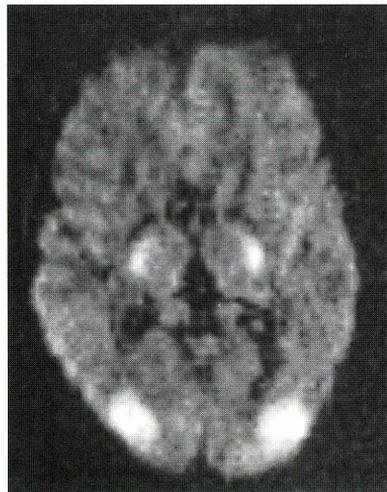
心不全を伴う高度の鉄欠乏性貧血と判断し、輸血・経口鉄剤投与を開始した。8月15日にはHbの上昇(Hb 7.0 g/dl)を確認、自覚症状も改善した。

貧血の原因検索のため、8月15日上部消化管内視鏡検査を施行した。特記すべき異常所見は認めなかったが、検査施行中突然の後頭部痛が出現した。検査終了後も症状は持続し、血圧上昇(収縮期血圧 180 mmHg)に加えて嘔吐した。

検査の1時間後には眼瞼のけいれんに始まり、右上肢から全身に広がる強直間代性けいれん発作が認められ、約1-2分間持続した。ジアゼパムの静注を施行したが、その後も発作の再発を繰り返したため同日当科へ転科した。

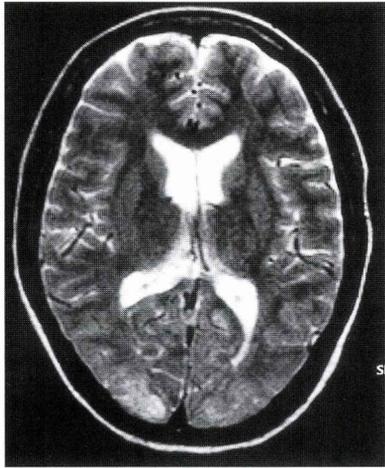


a

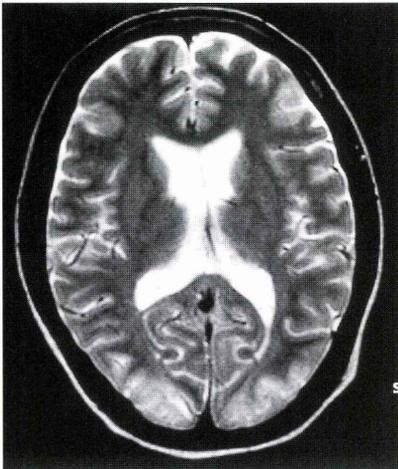


b

図1. 8月15日頭部MRI (T2強調画像・拡散強調画像): いずれにおいても両側後頭葉の皮質皮質下に高信号域を認める。



a



b

図2. a. 8月20日頭部MRI (T2強調画像・拡散強調画像): 両側後頭葉の高信号域はより明瞭化しかつ範囲は拡大。

【当科入院時現症】 血圧 90/40 mmHg, 体温 37.5°C, 脈拍 74/min であり, 意識レベルは JCS 2 桁(大きな呼びかけで開眼する程度)であった。対光反射は正常。その他, 上下肢の明らかな麻痺及び腱反射の異常や病的反射等の異常所見は認められなかった。

【当科入院時検査所見】 WBC 5500/ μ l, RBC 271 万/ μ l, Hb 6.9 g/dl, Ht 22.0% (MCV 81.1, MCH 25.4, MCHC 31.4), Plt 21.4 万/ μ l, CRP 0.3 mg/dl, 血糖 138 mg/dl, CK 94 IU, その他電解質

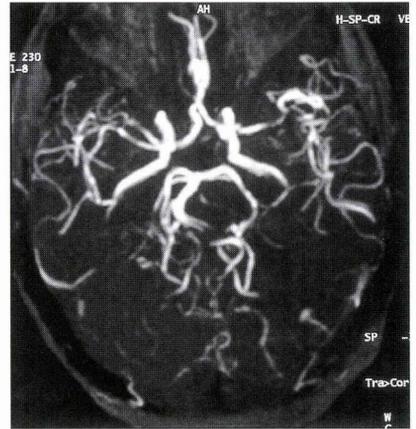
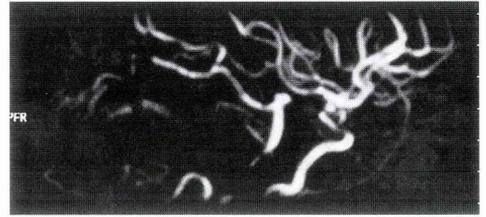


図3. 8月20日MRA: 後大脳動脈の主幹部に狭窄や閉塞は見られない。

及び肝・腎機能の異常, アンモニア値の異常など原因となるような異常所見は認められなかった。

発症直後の頭部MRI (図1a, 2a) 上は T2 強調画像・拡散強調画像それぞれにおいて両側後頭葉の皮質・皮質下に高信号域を認めた。脳波検査(図5a)上, 左右後頭葉を中心としたてんかん波の持続を認めた。

【入院後経過】 頭痛は自制内ではあったがその後も続いた。痙攣発作の出現は認められなかった。画像所見上, 両側大脳後頭葉を中心とした浮腫性変化を認め, これに対してグリセオール点滴投与を開始した。

発症当日夕よりフェニトインの点滴投与 (500 mg/day)を開始, 以後けいれん発作は認められなかった。その後意識回復とともに両側の視力低下が明らかとなった。第2病日には両側の視力障害はやや改善を認めたが, 依然光覚弁程度であり, 後頭葉の障害に伴う皮質盲と考えられた。8/18 脳波所見 (図5b) 上, てんかん波の持続を認め, ゾニサミド, クロナゼパムの内服を開始した。

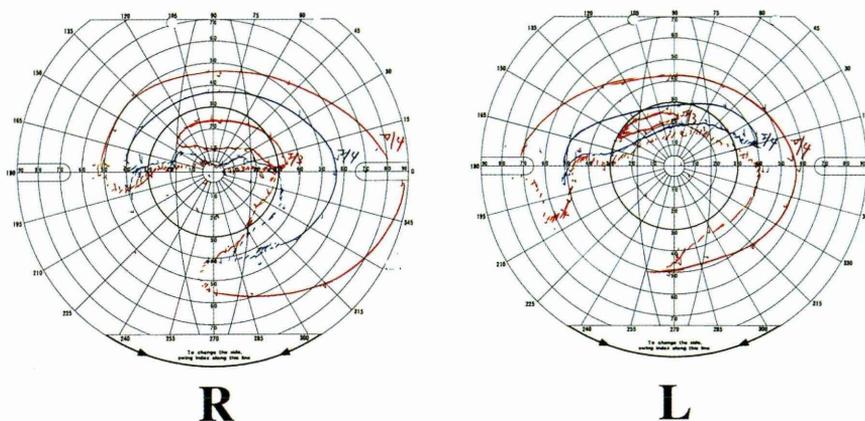


図 4a. 8月19日視野検査：右下1/4の同名半盲を認める。

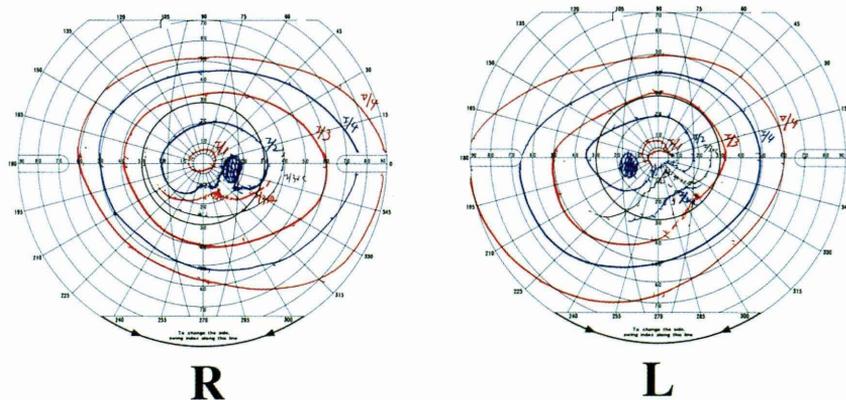


図 4b. 8月20日視野検査：視野欠損の回復が認められる。

8月19日の ^{99m}Tc -ECDの静脈投与後の脳血流SPECT(図6a)では、両側後頭葉に集積増加が認められた。8月20日の頭部MRI(図1b, 2b)では、T2強調画像・拡散強調画像において両側後頭葉の高信号域はより明瞭となり、高信号領域の拡大が認められた。尚、MRA(図3)では後大脳動脈の主幹部に有意な狭窄や閉塞は認められなかった。

視力は8月19日(8/19の視野検査：図4a)は両眼0.02であったが8月25日には右0.4左0.2(8/29の視野検査：図4b)、9/17には両眼0.5と視野・色覚とも徐々に回復した。

9月2日の頭部MRI(図7)では、両側後頭葉の高信号域は拡散強調画像で不明瞭となり、T2強

調画像では範囲の縮小が認められた。9月9日の脳血流SPECT(図6b)では8月19日に見られた両側後頭葉への集積増加は見られなくなった。

考 察

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS)は(1)臨床症候的に頭痛・意識障害・痙攣・様々な視覚異常を呈し(表2)、(2)画像診断学上はMRI・CTにて後頭葉-頭頂葉領域を中心に浮腫性と思われる病変を認め、(3)臨床経過として原因となっている状態の是正によりこれらの臨床・画像的異常が可逆的に消失する、という特徴を示す病態に対して用いられて提唱された概念である。画像上の病変が大脳半球

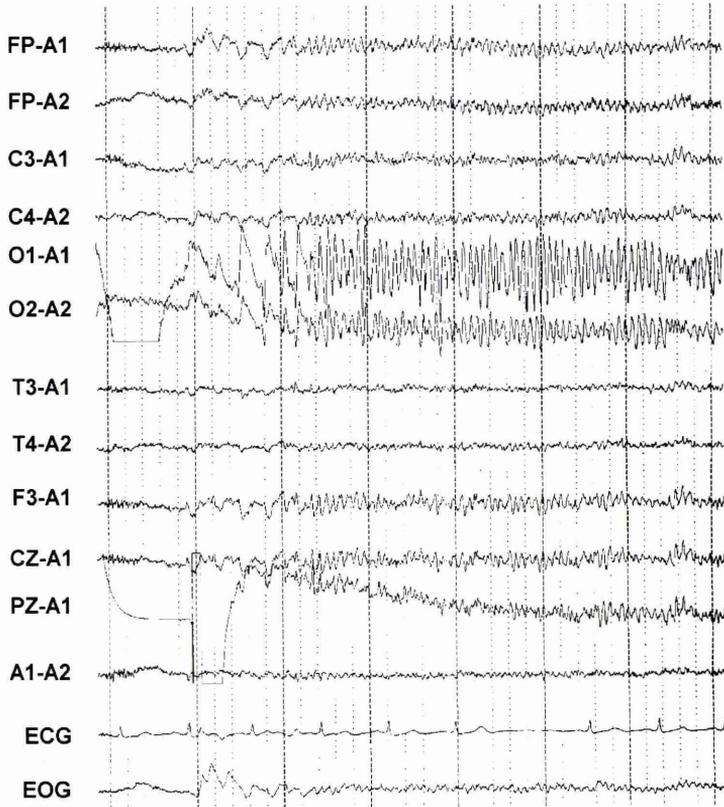


図 5a. 8月15日脳波検査：両側後頭葉に左右独立しててんかん波認める。

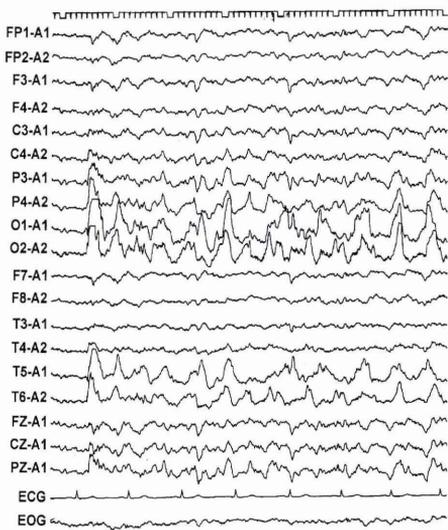


図 5b. 8月18日脳波検査：てんかん波の持続を認める。

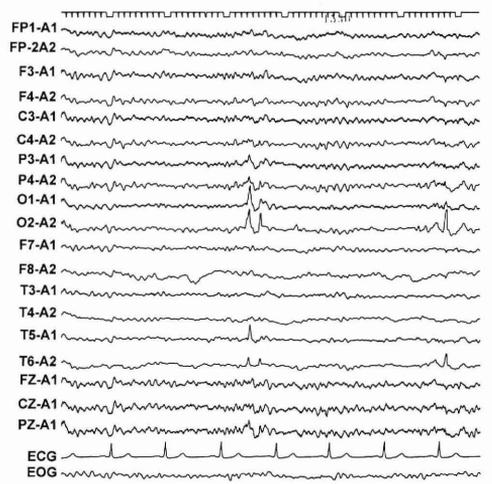


図 5c. 8月25日脳波検査：てんかん波を認めるが間欠的である。

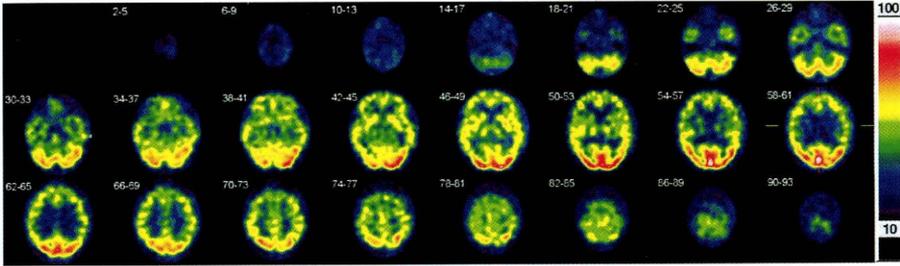


図 6a. 8月19日 SPECT: 両側後頭葉への集積が増加している。両側後頭葉の動脈の自動調節能の障害による血流増加と推測される。

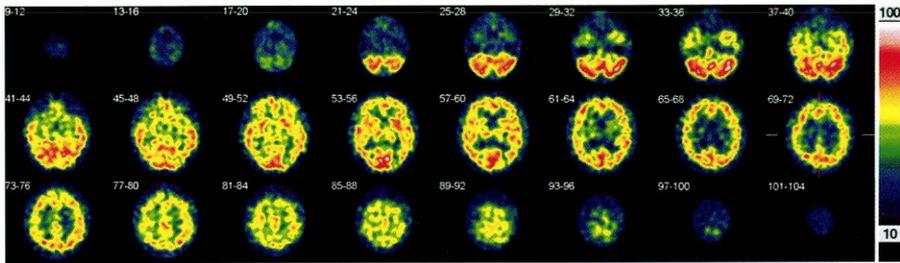


図 6b. 9月9日 SPECT: 両側後頭葉の相対的な集積の増加は消失している。

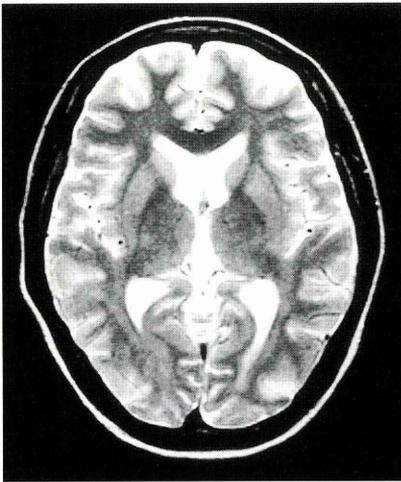


図 7. 9月2日頭部 MRI: 両側後頭葉の高信号域は diffusion で不明瞭, T2 強調画像では範囲が縮小している。浮腫の軽減と考えられた。

後部に好発する理由は椎骨動脈系は内頸動脈系に比して交感神経終末が疎であり急激な血圧上昇に対する自動調節能が破綻しやすい可能性が指摘されている。以前より腎性高血圧, 産褥子癇,

表 1. RPLS の原因

- ・高血圧 (高血圧脳症)
 - 悪性高血圧, 腎性高血圧(急性腎不全, 腎炎), 褐色細胞腫, 神経節細胞腫
- ・前子癇-子癇
- ・免疫抑制剤, 抗がん剤
 - cyclosporine, tacrolimus, cisplatin, Interferon- α , methotrexate (髄注)
- ・急速なヘマトクリット上昇
 - erythropoietin, 濃厚赤血球
- ・ γ -globulin 大量療法
- ・女性ホルモン剤
- ・TTP, HUS, PN, Ssc, 急性間欠性ポルフィリン症
- ・誘因不明

cyclosporine などの免疫抑制剤投与例などの症例において, 可逆的な脳症が見られることは知られており, それぞれ高血圧性脳症, 前子癇-子癇, cyclosporine 脳症など個々の名称で呼ばれていた(表 2)が, 画像診断の進歩に伴い, 近年, これらの脳症において後頭葉-頭頂葉領域の可逆性病変の存在が認められ, 画像所見上の共通性を明確

表 2. RPLS の主要症状の頻度

| | total | 頭痛 | 意識障害 | けいれん | 視覚異常 |
|-------------------|-------|-----|------|------|------|
| | (例) | (%) | (%) | (%) | (%) |
| Hinchey, et al. | 15 | 53 | 73 | 73 | 67 |
| Pavlaklis, et al. | 52 | 86 | 66 | 86 | 59 |
| Kwon, et al. | 12 | 33 | 17 | 42 | 42 |
| total | | 65 | 57 | 77 | 58 |

にしたものといえる。RPLS の発症機序としては、(1) 急激な血圧上昇による血管攣縮から生じる虚血性病変（細胞障害性浮腫）とする考えと、(2) 血管自動調節能を超える急激な血圧上昇による血管内皮細胞の障害により、血管外への液体成分の漏出により生じた病変（血管原性浮腫）とする考えが議論されている。

RPLS では MRI の拡散強調画像で後頭葉に高信号は呈さなかったとの報告が多いことから、血管原性浮腫であるという説が優勢である。また、RPLS は白質を主とする病変として報告されている症例が多い。

今回の症例では皮質・皮質下が主な病変部位で

あり、MRI の拡散強調画像で高信号域を認めた点が多く報告例とは異なっていた。鑑別疾患として静脈洞血栓症等も挙げられるが、症状・画像所見ともに明らかな改善がみられ経過からは否定的である。本症例発症時にはてんかん発作が認められているが、これまでもてんかんでは脳の焦点部位における細胞障害性浮腫が生じることが指摘されており、本症例で MRI 拡散強調画像で高信号域を認めた理由の一つと考えられた。今回の発症機序として、上部消化管内視鏡検査施行のストレスによる血圧上昇が引き金となった可能性も否定できない。経過は可逆的であり、画像所見・臨床症状から本症例は RPLS であると考えられた。