



# 周産期に発症した reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) の 1 例

川堀真人\* 加藤 功\* 竹田 誠\* 山村満恵\*\* 片岡宙門\*\*

## はじめに

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) は頭痛・嘔吐・意識障害・痙攣・視覚障害などの神経症状をきたし、画像上、後頭葉領域を中心とした可逆性の皮質および皮質下の浮腫を呈する病態である。今回我々は子癇発作後の意識障害精査目的にて施行した MRI にて RPLS と考えられる所見を認めた 1 例を経験したので文献的考察を含めて報告する。

## I. 症 例

**患者：**33 歳，0 経妊 0 経産，158 cm，57 kg (非妊娠時 47 kg)

**主訴：**意識障害・頭痛

**既往歴：**11 歳時に無顆粒球症に対して輸血療法を施行。その後 20 歳時に虫垂炎，24 歳時に C 型肝炎を指摘されインターフェロン療法を開始し，現在も継続中である。

**家族歴：**特記事項なし。

**現病歴：**妊娠初期より特に問題なく経過していたが，妊娠 36 週 1 日の定期健診にて重症妊娠高血圧症候群(浮腫・高血圧 160/103 mmHg・尿蛋白陽性，随時 HE 定量 552 g/dL)と診断され，緊急入院となった。その後症状の増悪がみられたため同日帝王切開にて出産。手術中および出産後も高血圧(収縮期 160~200 mmHg 前後)が持続し，同日夜に子癇発作と考えられる全身性の硬直間代性痙攣を認めた。CT 検査施行したが明らかな異常を認めず，マグネズール持続点滴・抗痙攣薬投与で経過観察となった。しかし翌日になっても意識障害が遷延し，頭痛も訴えていたため MRI 検査施行し，後頭葉に

異常所見を認めたことから当科紹介となった。

**入院時現症：**身長 158 cm，体重 57.2 kg，血圧 160/103 mmHg，脈拍 86/min，腹部に手術創を認めた。

**神経学的所見：**JCS II-10，GCS (E3V5M6) の意識障害を認めたが，麻痺・視野障害・視力障害は認めなかった。

**検査所見：**血算・生化学検査にて電解質等を含め明らかな異常所見を認めなかったが，尿検査において尿蛋白が 4+ と強陽性であった。心電図・胸部 X 線に異常を認めなかった。

**画像所見：**脳 MRI 検査にて両側後頭葉の皮質および皮質下白質に T1 強調像で低信号，T2 強調像・FLAIR 画像にて著明な高信号，拡散強調像にて淡い高信号を呈する病変を認めた(図 A, B)。MR angiography (MRA) では明らかな血管閉塞および狭窄は認められなかった。発症 2 日後に施行した脳 SPECT 画像(東芝メディカルシステムズ E CAM Signature)定性値では，両側頭頂後頭葉において血流低下を認めた(図 C)。

**経過：**画像所見・臨床所見より reversible posterior leukoencephalopathy syndrome と診断し，ニカルジピン持続静注を用いた積極的な降圧治療を施行したところ，頭痛・意識障害は数日で軽快し，その後降圧剤内服にて血圧コントロール可能となり，発症 1 週間後に施行した MRI 検査では右後頭葉に T2 強調像・FLAIR にてわずかに高信号が残るもののほかの部位では高信号は消失していた(図 D)。Day 10 に独歩で自宅退院となった。その後明らかな異常は認められていない。

かわばりまさひと，他 \* 函館中央病院脳神経外科 \*\* 同産婦人科 〒040-8585 函館市本町 33-2

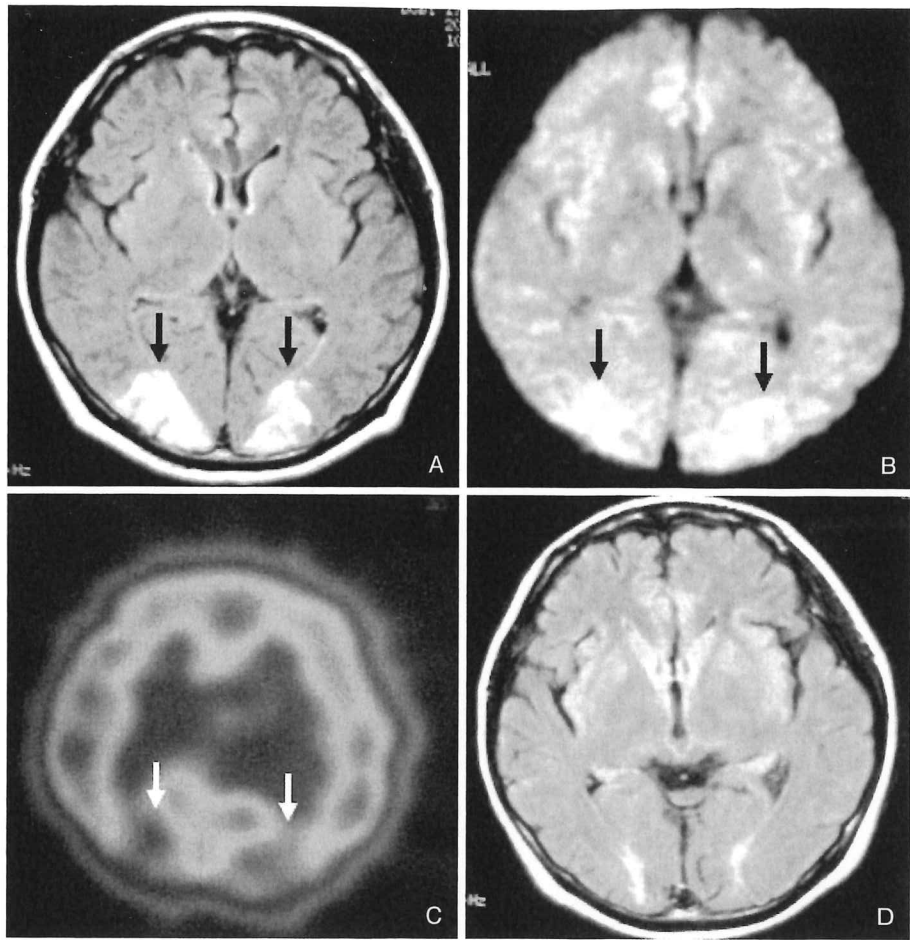


図 脳 MRI 画像

痙攣発症翌日の MRI (A, B)。FLAIR 画像 (A) および拡散強調画像 (B) において、両側後頭葉に高信号を認める (黒矢印)。SPECT (C) にて両側頭頂後頭葉の血流低下を認める (白矢印)。発症 1 週間後の MRI-FLAIR 画像 (D)。両側後頭葉の高信号はほぼ消失している。

## II. 考 察

RPLS は Hinchev ら<sup>1)</sup>が 1996 年に大脳半球の後方白質に病変を呈しながら回復した 15 例を reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) と報告したものが最初である。しかしその後 reversible でないものが存在すること、高血圧性脳症・cyclosporine-induced neurotoxicity など以前より類似の疾患が報告されていること、白質のみに限局しないものが存在するといった報告がなされ、未だにその疾患概念については論議があるところである<sup>2,3)</sup>。

そのような状態ではあるが、一般的に認知されている RPLS の概念としては頭痛・嘔吐・視覚障害・痙攣・意識障害までの幅広い臨床症状を伴い、画像上両側後頭葉領域を中心とした皮質・皮質下の可逆性の浮腫を呈する病態であると考えられる。我々の症例でも痙攣とそれに続く意識障害を生じ、後頭葉の皮質および皮質下に可逆性の画像異常を呈し、上記の概念に相当すると考えた。後頭葉に比較的多く発症する原因についても依然不明な点が多いが、脳血流調節を行っている脳軟膜血管の交感神経分布が前方循環系で最大であるのに対して、脳底動脈近傍では最小となっており、その結果血圧上昇に対する反

応性が低いことが原因の一つではないかと推測されている<sup>4)</sup>。

その発症誘因として異常高血圧、子癇、腎不全、抗癌剤投与、免疫抑制剤投与などが報告されており<sup>4)</sup>、その機序として①高血圧などに対する反応性の血管攣縮による虚血、②高血圧等による blood-brain-barrier の破綻や機能障害による血漿の血管外漏出と浮腫、③血管毒性による血管内皮細胞障害などが考えられている<sup>5-7)</sup>。しかしながら①の関与については、可逆性の症例がほとんどであることや実際 MRA 上血管攣縮は認められない症例が多いことなどから、実際虚血が関与しているかどうかについては懐疑的な意見が存在する。実際我々も今回の症例では MRA 上血管攣縮を認めていない。むしろ血圧上昇に合併して妊娠後期や腎不全など容量負荷を伴う病態で発生しやすいことが報告されており、上記の原因のうち②の factor が大きいのではないかと考え、当症例でも妊娠高血圧症候群による高血圧・周産期の容量オーバーと同様の機序が考えられた。しかし当症例においては C 型肝炎に対してインターフェロン注射を行っており、これによる③の関与など複合的な要因が考えられた。

その画像上の特徴でもある後頭葉の病変であるが、一見すると脳梗塞との鑑別が難しいと考えられるが、これに関しては細胞性浮腫と血管原性浮腫の鑑別に有用な ADC map が有効であるとの報告がある<sup>8)</sup>。我々の症例では検討しなかったが、実際不可逆的な細胞性浮腫を呈する脳梗塞の際には ADC は低下するが、血管原性浮腫を呈する RPLS では高信号を呈すると報告されている。また脳血流検査においては高灌流を呈するとの報告や低下しているとの報告も認められ一貫性は認められない<sup>9)</sup>。

治療としては積極的な降圧と原因薬剤の中止が有効とされており、軽度上昇であっても上記の②や③の関与から正常値まで下げることが推奨されている。当症例でも降圧により速やかに臨床症状の改善が認められている。ほとんどの症例で予後良好と報告されているが、治療の遅れによって不可逆的な神経障害をきたしている症例も報告されており注意を要する<sup>10)</sup>。

## おわりに

子癇発作後の意識障害精査目的にて施行した MRI にて RPLS と考えられる所見を認めた 1 例を経験した。妊娠高血圧症候群に伴う高血圧・血管容量負荷・インターフェロン注射などが複合的に作用して発症した可能性が考えられ、積極的な降圧治療が有効であった。

## 文 献

- 1) Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al : A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* **334** : 494-500, 1996
- 2) Schwartz RB : A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* **334** : 1743 ; author reply 6, 1996
- 3) Casey SO, Sampaio RC, Michel E, et al : Posterior reversible encephalopathy syndrome : utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *AJNR Am J Neuroradiol* **21** : 1199-1206, 2000
- 4) Lamy C, Oppenheim C, Meder JF, et al : Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* **14** : 89-96, 2004
- 5) Ito Y, Niwa H, Iida T, et al : Post-transfusion reversible posterior leukoencephalopathy syndrome with cerebral vasoconstriction. *Neurology* **49** : 1174-1175, 1997
- 6) Kusumoto K, Tajitsu K, Sakamoto A, et al : Three cases demonstrating the characteristic neuroimaging of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *No Shinkei Geka* **36** : 423-428, 2008
- 7) Schaefer PW, Buonanno FS, Gonzalez RG, et al : Diffusion-weighted imaging discriminates between cytotoxic and vasogenic edema in a patient with eclampsia. *Stroke* **28** : 1082-1085, 1997
- 8) Ay H, Buonanno FS, Schaefer PW, et al : Posterior leukoencephalopathy without severe hypertension : utility of diffusion-weighted MRI. *Neurology* **51** : 1369-1376, 1998
- 9) Kono Y, Nakamori T, Imafuku I, et al : 31-year-old gravid woman of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome associated with HELLP syndrome after labor. *Rinsho Shinkeigaku* **45** : 317-320, 2005
- 10) Antunes NL, Small TN, George D, et al : Posterior leukoencephalopathy syndrome may not be reversible. *Pediatr Neurol* **20** : 241-243, 1999