

Case 10-2016:**A 22-Year-Old Man with Sickle Cell Disease, Headache, and Difficulty Speaking**

(N Engl J Med 2016;374:1265-1275)

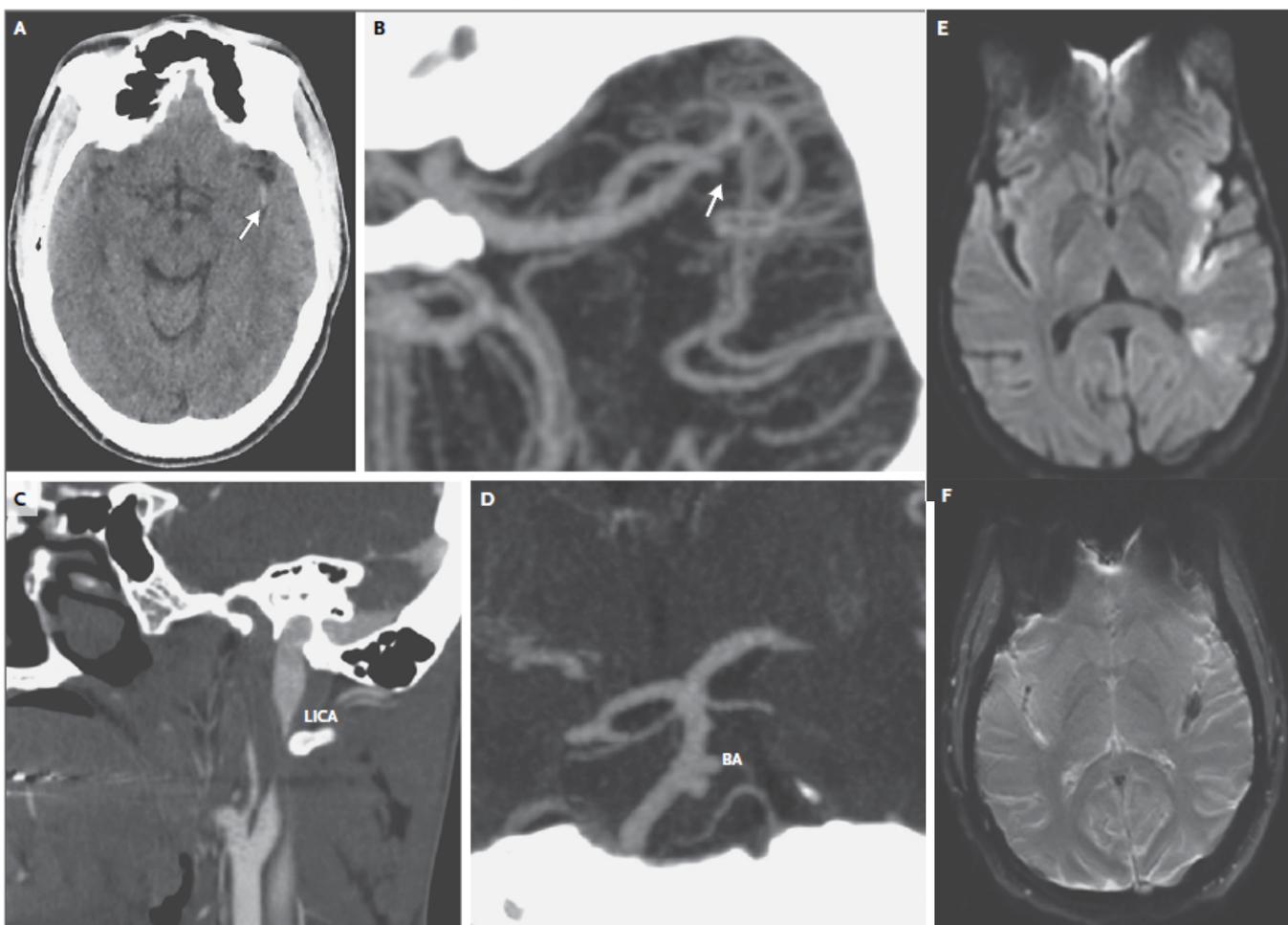
【鑑別診断と検査】

局在診断より、脳血管障害が疑われる。若年者の脳血管障害の鑑別診断は多岐にわたるが、特に

- ・脳組織の障害：MELAS など
- ・頭頸部血管異常：血管炎など
- ・心疾患

が挙げられている。その他、てんかん発作・敗血症関連脳症・代謝性疾患・占拠性病変・片頭痛などもしばしば脳卒中との鑑別が必要となる。

今回の症例では、経過より脳血管障害が強く疑われたため、画像検査が行われた。



- ・CT では、hyperdense MCA sign が左で見られた(図 A)。
- ・CT-A では、左 MCA に閉塞が見られ(図 B)、また左 ICA に造影の欠損が見られた(図 C)。像より解離が疑われた。また、脳底動脈に複数の嚢状動脈瘤が見られた(図 D)。
- ・MRI では、左の中後島皮質・左角回直下の白質に梗塞が示唆される(図 E)。SWI 画像からは MCA に小さな血栓があることが示唆される(図 F)。

【脳卒中と頭痛】

- ・くも膜下出血や脳出血では、6~8割で頭痛が起こる。
- ・脳梗塞でも、17~34%では頭痛を伴う。頭痛の性状としては、片側であり嘔吐を伴わないことが多い。特に後

方循環で多い一方で、ラクナ梗塞では稀とされる。

・動脈解離では痛みは普通片側であるが、放散して頭頸部のどこにでも出現しうる。

また、頭痛が先行し、その後で神経学的な巣症状が出現した際は、

・脳静脈洞血栓症 ・血管炎 ・可逆性脳血管攣縮症候群 RCVS

を考える。

【脳卒中の原因】

若年成人の脳卒中の原因としては、外傷の他、心原性脳塞栓、動脈解離、片頭痛、ピルや APS による凝固能異常が多い。今回の患者の場合、複数のリスク因子を抱えていた。

鎌状赤血球症

患者の 17%で脳卒中を発症する。そのうち、75%が脳梗塞(10 代および 25 歳以上で多い)であり、20%は出血である(20 代 30 代でピークとなる)。

原因の一つに、凝固線溶異常の頻発がある。特に、病態としては線溶よりも凝固が亢進するため、鎌状赤血球症患者で発生した脳梗塞では抗凝固療法と血栓溶解療法が考慮される。

さらに、血管障害も起きうることが知られている。外頸動脈と内頸動脈については、特に ICA 遠位部が傷害されやすく「もやもや病」パターンを呈する。この場合、内頸動脈および外頸動脈の閉塞、解離や脳動脈瘤が生じる。

大麻常用者

大麻を始めとする違法薬物は、脳卒中(特に脳梗塞)のリスクを上げる。また、大麻は血中の CO 濃度を上げるため、鎌状赤血球クリーゼの誘因となる。

片頭痛

片頭痛も、脳血管障害のリスク因子となりうる。特に、前兆のある偏頭痛では脳梗塞のリスクが 2 倍になるとされる。

【臨床診断】

さて、今回の患者であるが、臨床経過・神経学的所見・画像所見より、患者は左 ICA に急性の解離とそれによる閉塞を発症し、結果左 MCA 領域に急性の梗塞を発症したと考えられる。動脈解離と脳動脈瘤からは、背景に血管障害があることが示唆され、その原因としては第一に鎌状赤血球症による血管変性が考えられる。頭蓋内に塞栓が多発しているわけではないことから、血管内の鎌状赤血球による脳梗塞は考えにくい。

【確定のための検査】

末梢血塗抹で、鎌状赤血球の存在が証明された。

【その後の経過】

交換輸血が行われた。また、脳動脈瘤に対しては他の結合組織疾患を除外後、経過観察となった。

入院後よりワルファリンによる抗凝固療法を受けており、彼の神経症状は一部回復したものの、現在もリハビリを継続中である。

【最終診断】

左 ICA の閉塞で生じた artery-to-artery 塞栓症により、左 MCA 領域に複数の梗塞を発症したと考えられる。梗塞は鎌状赤血球症による血管障害に関連しており、不全型 Gerstmann 症候群と心臓の自律神経障害を発症した症例であった。