

物忘れで発症した脳アミロイドアンギオパチー関連炎症

熊谷 智昭 木村 和美

日本医科大学大学院医学研究科神経内科学分野

Cerebral Amyloid Angiopathy-related Inflammation Presenting with Amnesia as an Initial Symptom

Tomoaki Kumagai and Kazumi Kimura

Department of Neurological Science, Graduate School of Medicine, Nippon Medical School

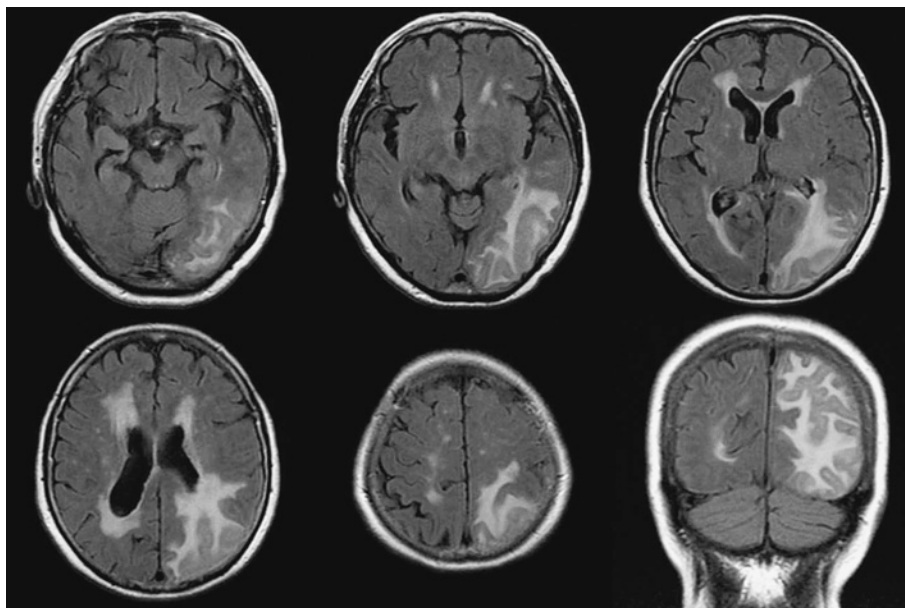


図1

脳アミロイドアンギオパチー (cerebral amyloid angiopathy : CAA) は高齢者の脳出血の原因としてよく知られており、頭部MRIのT2強調画像や磁化率強調画像 (SWI) で、脳葉型の脳出血または多発性の皮質や皮質下の出血/微小出血が認められるのが特徴である。

脳出血の発生には血管壁への高度なA β アミロイド沈着に加えて、何らかの機序による血管壊死が起こっていること、その誘因として高血圧、抗血小板薬またはwarfarinの服用、apolipoproteinE ϵ 4遺伝子の保有が挙げられる¹。

一方で、A β アミロイドが高度に沈着した動脈壁周囲の炎症により、亜急性白質脳症をきたす場合があり、その臨床像は、頭痛、痙攣、意識障害、認知機能障害、片麻痺など多彩であり、診断に苦慮することがある²。この病態は脳アミロイドアンギオパチー関連炎症 (CAA-related inflammation : CAA-ri) とよばれ、頭部MRIでは、多発性の微小出血と、同部位にT2強調画像やFLAIRで非対称性の斑状または融合性の高信号を認めるのが特徴であり、髄膜や大脳皮質の造影効果を伴うこともある。

症例は78歳の女性。ANCA関連血管炎にて呼吸器内科通院中、少量ステロイド内服していた。半年前より、物忘れを自覚し、徐々に増悪するため神経内科紹介となった。

初診時、MMSE15点、頭部MRIにて左頭頂・後頭部に広範なT2強調画像、FLAIR画像高信号域を認めた (図1)。同部位はガドリニウム造影T1強調画像にて増強効果は認められず、磁化率強調画像にて多数の陳旧性微小出血を認めた (図2)。MRS施行し、NAAの低下やChoの上昇はなく、神経膠腫の可能性は低いと考えられた。(生検は本人や家族の同意が得られず施行できず。)

CAA-riと診断し、ステロイド治療を開始した。治療開始後、認知機能障害は徐々に改善し、治療開始2カ月後の時点でMMSE25点と改善した。また、頭部MRIにて認められた病巣も、明らかに軽減した (図3)。

CAA-riは、副腎皮質ステロイドホルモンやシクロフォスファミドによる薬物療法で軽快すると報告されており³、治療可能な認知症として見逃してはならない疾患の1つである。

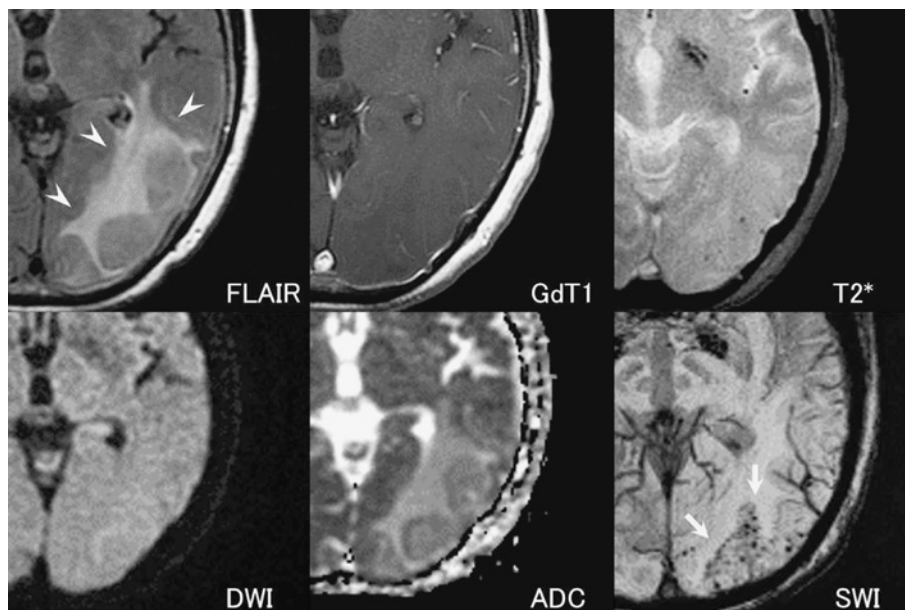


図 2

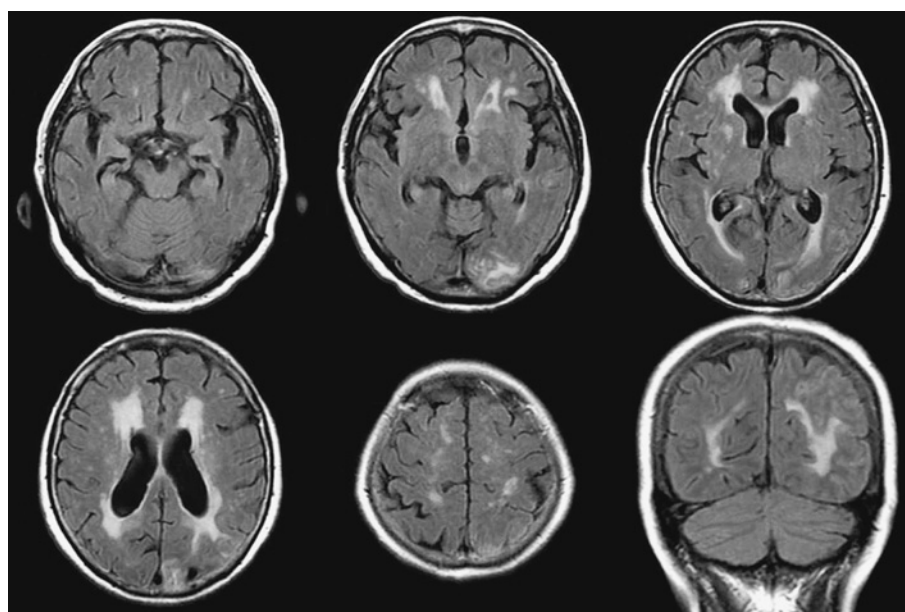


図 3

図 1 初診時，頭部 MRI FLAIR 画像
左頭頂葉～後頭葉に広範な FLAIR 画像高信号域を認めた。

図 2 初診時頭部 MRI
DWI：拡散強調画像 SWI：磁化率強調画像
左頭頂～後頭葉の FLAIR 画像高信号域（矢頭）は，造影

T1 では明らかな造影効果はなく，DWI では同部位の高信号は認められず，ADC は上昇。また，T2*や SWI では，病巣部位に微小出血（矢印）を多数認めた。

図 3 治療開始 2 カ月後，頭部 MRI FLAIR 画像
左頭頂～後頭葉に認めた FLAIR 高信号域や浮腫性変化，腫脹は明らかに軽減。

文 献

1. Arima H, Tzourio C, Anderson C, et al: Effects of perindopril-based lowering of blood pressure on intracerebral hemorrhage related to amyloid angiopathy: the PROGRESS trial. Stroke 2010; 41: 394-396.
2. Scolding NJ, Joseph F, Kirby PA, et al: Ab-related

- angiitis: primary angiitis of the central nervous system associated with cerebral amyloid angiopathy. Brain 2005; 128: 500-515.
3. Chung KK, Anderson NE, Hutchinson D, et al: Cerebral amyloid angiopathy related inflammation: three case reports and a review. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011; 82: 20-26.