悪性高血圧症と可逆性白質脳症を併発した血栓性 血小板減少性紫斑病の1例：経時的MRI所見

信州大学第三内科

辻田美保 山本寛二 伏見智久 矢崎正英 池田修一

信州大学血液浄化療法部

洞 和彦

概要 症例は31歳，女性．頭痛，視力低下で発症．著しい高血圧，意識障害，痙攣，溶血性貧血，血小板減少，腎不全を呈し，悪性高血圧症および血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）と診断した．MRIで後頭葉を中心にT2高信号病変を認めたが，降圧療法，血漿交換にて症状・病変は消失し，reversible posterior leukoencephalopathy syndrome（RPLS）と考えられた．TTP合併RPLSのMRI所見を経時的に観察できた貴重な症例と思われる．

〔日内会誌 93：1445～1447，2004〕

Key words：血栓性血小板減少性紫斑病，悪性高血圧症，reversible posterior leukoencephalopathy syndrome（RPLS）

症 例

患者：31歳，女性．主訴：頭痛，視力低下．既往歴：軽度精神発達遅延．家族歴：特記すべきことなし．現病歴：2002年11月2日に頭痛と嘔気を自覚．19日から視力が低下し，22日頭痛・嘔気が再び出現．眼瞼浮腫を伴った．27日近医受診し，腎不全，血小板減少を認め，当科に緊急入院した．入院時現症：身長158.0cm，体重67.3kg，体温37.7度，血圧234/158mmHg，脈拍102回/分整．尿量200ml/日．黄疸，眼瞼浮腫あり．眼底にKeith-Wagener分類4度の高血圧性変化が見られた．胸腹部に異常所見はなかったが，両下肢に紫斑と浮腫を認めた．神経学的には軽度の意識障害（JCS I-1）があり，また入院当日短時間の強直間代性全身痙攣を起こした．両視力は手動弁．四肢の深部腱反射は正常．両側Bab-

inski反射陽性．麻痺，失調，不随意運動はなかった．入院時検査：尿蛋白3+，潜血3+．妊娠反応陰性．血液検査ではWBC 9,840/ μ l，RBC 318 $\times$ 10⁴/ μ l，Hb 10.5g/dl，Ht 28.5%，Plt 2.0 $\times$ 10⁴/ μ l，PT 12.7秒，APTT 28.1秒，FDP 2,008ng/ml，AST 81U/l，ALT 25U/l，LDH 3,511U/l，T.Bil 2.53mg/dl（ID.Bil 1.16mg/dl），BUN 59mg/dl，Cr 6.49mg/dl，Na 137mmol/l，K 3.5mmol/l，Cl 98mmol/l，CRP 0.91mg/dl，haptoglobin測定感度以下，抗核抗体80倍，抗DNA抗体7.6IU/ml，抗リン脂質抗体陰性．直接クームス試験陰性，von Willebrand factor-cleaving protease 38%（正常値102 $\pm$ 23）．末梢血塗抹標本で破碎赤血球散見．胸部レントゲンで軽度心拡大，心電図，心エコーで左室肥大を認め，脳波は全般性徐波を呈した．髄液細胞数1/ μ l（単核球），蛋白68

〔平成15年6月7日 第112回信越地方会推薦〕

Serial brain MRI findings of a patient with thrombotic thrombocytopenic purpura complicated by malignant hypertension and reversible posterior leukoencephalopathy syndrome.

Miho Tsujita, Kanji Yamamoto, Tomohisa Fushimi, Masahide Yazaki, Kazuhiko Hora *and Shu-ich Ikeda: Third Department of Internal Medicine, Shinshu University School of Medicine, *Division of Blood Purification, Shinshu University Hospital, Matsumoto.

図 1. 頭部MRI(FLAIR)画像. A, B 入院当日, 両側後頭葉(特に左側)・被殻・尾状核に高信号病変が散在する. C 入院 10 日目, 左後頭葉病変は縮小している. この時点で線状体の病変は消失している. D 後頭葉病変は消え, 画像上脳病変は完全に消失した.

mg/dl. MRI-T2 強調およびFLAIR画像にて両側後頭葉・被殻・尾状核, 延髄右側に高信号域を認めたが(図 1A, B), 拡散強調画像では左後頭葉にわずかに高信号域が見られるのみだった. 臨床経過(図 2): 悪性高血圧症と血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)の合併と考え, 入院当日から塩酸ニカルジピン持続静注および血漿交換療法を開始した. 経過は良好で, 意識レベル, 視力は速やかに回復. 血小板増加, LDH値低下を認めた. 頭部MRI上の病変は入院 10 日目には縮小し(図 1C), 入院 28 日目には完全に消失した(図 1D). 腎機能は十分に回復せず, 血液透

析を継続した.

考 察

TTPは血小板減少, 微小血管障害性溶血性貧血, 精神神経症状, 発熱, 腎機能障害の 5 徴候を特徴とし, 広範囲の微小血管障害に伴う血栓形成を本態とする. 発症率は成人 100 万人あたり 3.7 人で, 1:2 で女性に多い¹⁾. 以前約 90% だった死亡率は血漿交換の普及で激減したものの, なお 10~30% の患者は不幸な転帰を辿り, 内科領域の重要疾患の 1 つである. 本症例は入院時から 5 徴候が出揃っており, 早期より TTP と診断できた.

TTPの神経症状は病勢の強い時期には約90%に出現する²⁾。BakshiらがTTP 12例の脳病変画像を検討したところ、少数例で血腫、点状出血、梗塞を認めたのに対し、7例でreversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS)を呈した³⁾。RPLSは脳血管自動調節能の破綻による可逆性脳症であり、高血圧、腎機能障害、免疫抑制療法など多因子が原因となる⁴⁾。血管支配領域と病変の分布が異なること、拡散強調画像で異常所見に乏しいことは脳梗塞との鑑別上重要である⁵⁾。TTPでは腎不全に伴う急速な血圧上昇で高血圧性脳症を生じやすく、これがRPLSを呈すると考えられる³⁾。本症例の神経症状は、早期からの降圧療法および血漿交換により速やかに後遺症なく軽快し、MRI上病変は消失した。TTPに伴うRPLSの画像経過の報告は少なく、臨床経過およびMRI所見を経時的に観察できた貴

重な症例であった。

謝辞：von Willebrand factor-cleaving protease活性をご測定いただいた奈良県立医科大学輸血部松本雅則先生に深謝致します。

文 献

- 1) Yarranton H, Machin SJ: An update on the pathogenesis and management of acquired thrombotic thrombocytopenic purpura. *Curr Opin Neurol* 16: 367-373, 2003.
- 2) Meloni G, et al: Thrombotic thrombocytopenic purpura: prospective neurologic, neuroimaging and neurophysiologic evaluation. *Haematologica* 86: 1194-1199, 2001.
- 3) Bakshi R, et al: Thrombotic thrombocytopenic purpura: brain CT and MRI findings in 12 patients. *Neurology* 52: 1285-1288, 1999.
- 4) Hinchey J, et al: A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 334: 494-500, 1996.
- 5) Covarrubias DJ, et al: Posterior reversible encephalopathy syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR images. *Am J Neuroradiol* 23: 1038-1048, 2002.