



## 症例報告

## 雷鳴頭痛の発症早期に硬膜下血腫を併発した reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) の 1 例

生田 源起<sup>1)\*</sup> 牧野 敬史<sup>1)</sup> 高松孝太郎<sup>2)</sup>  
高田 明<sup>1)</sup> 和田 邦泰<sup>2)</sup> 橋本洋一郎<sup>2)</sup>

**要旨：**症例は 71 歳男性である。睡眠中に雷鳴頭痛が出現し、後頸部痛が持続した。発症翌朝の頭部 MRI で右後頭頂側に硬膜下血腫、限局した円蓋部くも膜下出血をみとめ入院した。頭部 MRA では両側後大脳動脈で多発狭窄をみとめ、第 8 病日の頭部 MRA 再検で増悪をみとめた。Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) を疑い、Ca 拮抗薬を開始した。退院後の MRA では血管狭窄の改善をみとめ、RCVS と診断した。RCVS が硬膜下血腫を伴うことは稀であり、その鑑別診断と発症機序を考察する。

**Key words：**reversible cerebral vasoconstriction syndrome, 硬膜下血腫, 円蓋部くも膜下出血

## はじめに

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) は 3 ヶ月以内に改善する急性頭痛と脳動脈の多発性分節性攣縮を示す疾患である<sup>1)</sup>。RCVS では時に脳出血や脳梗塞を始めとした重篤な合併症をとまうが、硬膜下血腫を合併することは稀である<sup>2)~4)</sup>。さらに、RCVS の特性上、頭痛発症直後に頭蓋内合併症を画像として捉えることは難しい。今回、睡眠中の雷鳴頭痛後の持続する後頸部痛を主訴に、発症早期に硬膜下血腫をみとめた RCVS の 1 例を経験したので報告する。

## 症例提示

**症例：**71 歳、男性  
**主訴：**後頸部痛、頭痛  
**既往歴：**高血圧、左鼠径ヘルニア、虫垂炎、肋膜炎。慢性的な頭痛の既往なし。  
**内服歴：**なし。  
**生活歴：**アレルギーなし。喫煙 5~6 本を 50 年。飲酒しない。ADL 自立。  
**家族歴：**特記事項なし。  
**外傷歴：**特記事項なし。  
**現病歴：**夜間睡眠中に今まで経験したことのないような激しい頭痛が頭全体に出現し、その後も拍動性の全方向で運動

時に増悪する後頸部痛が持続し改善しないため、当院に救急搬送された。

入院時現症：身長 164 cm, 体重 58.4 kg, 体温 35.9°C, 血圧 144/85 mmHg, 脈拍 64 bpm, SpO<sub>2</sub> 97% (室内気)。意識は清明、瞳孔左右差なく、対光反射迅速で、眼球運動に異常をみとめなかった。四肢関節の運動、四肢の感覚に異常をみとめず、バレー徴候、ミンガッチーニ徴候はいずれも陰性であった。バビンスキー徴候は陰性であった。後頭部から後頸部にかけて、安静時 Numeric Rating Scale (NRS) 3~4 の疼痛を自覚した。左右前後に動かすと後頸部痛の著しい増強あり、首を動かすことができなかった。悪心・嘔吐、めまいはみとめなかった。

入院時検査所見：血液検査では、白血球 5,700/μl, ヘモグロビン 10.7 g/dl, 血小板 145,000/μl, D-dimer 1.4 μg/ml, CRP 0.37 mg/dl, 血糖 110 mg/dl であった。Mini Mental State Examination (MMSE) は 27/30 点であった。

画像所見：頭部 MRI では FLAIR にて右後頭頂側に硬膜下血腫と円蓋部のくも膜下出血をみとめた (Fig. 1A, C)。T<sub>2</sub>\*では微小出血はみとめなかった (Fig. 1B, D)。DWI では脳溝のくも膜下出血の近傍の皮質外側に点状の高信号をみとめた (Fig. 1E)。頭部 MRA では両側後大脳動脈で脳血管狭窄をみとめ、動脈瘤はみとめなかった (Fig. 2A)。

入院後経過：第 5 病日には安静時の後頸部痛は消失し、第 7 病日には体動時の後頸部痛も歩けるほどに改善した。第 8

\*Corresponding author: 熊本市市民病院脳神経外科 [〒 862-8505 熊本県熊本市東区東町 4 丁目 1-60]

<sup>1)</sup> 熊本市市民病院脳神経外科

<sup>2)</sup> 熊本市市民病院脳神経内科

(Received March 25, 2022; Accepted April 25, 2022; Published online in J-STAGE on August 26, 2022)

臨床神経 2022;62:732-735

doi: 10.5692/clinicalneurology-001766

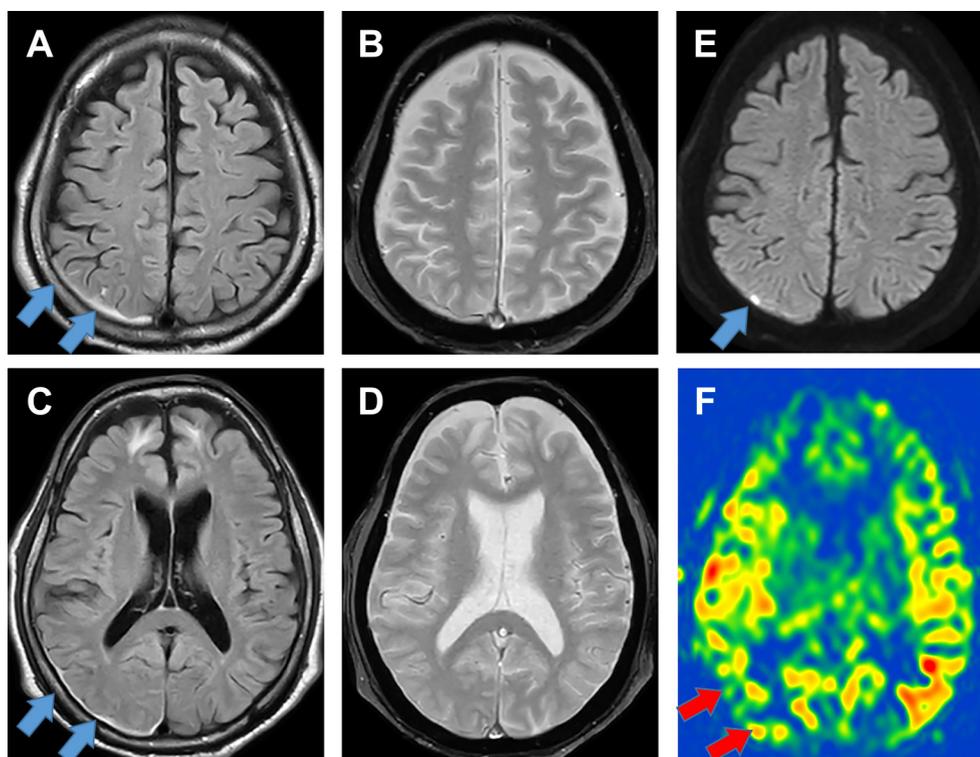


Fig. 1 Brain MRI findings.

Brain MRI on admission revealed subdural hematoma and convexity subdural hemorrhage on the right occipital region on FLAIR (A, C). There were no findings on  $T_2^*$  (B, D). There was a high signal spot on diffusion weighted images (DWI) (E). MRI on day 8 of admission showed decreased blood flow on the same side (F).

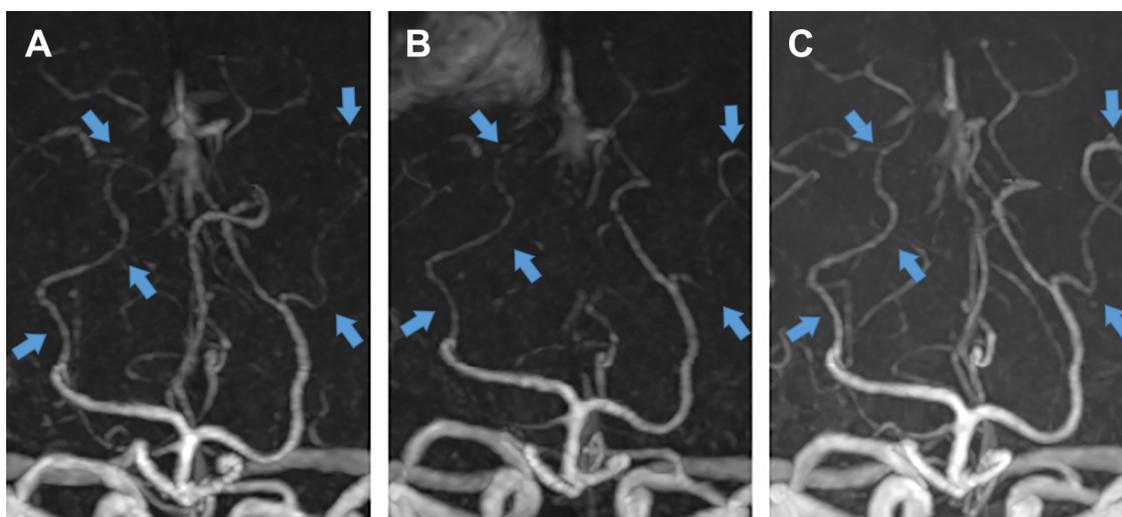


Fig. 2 MRA.

MRA showed vascular narrowing in the bilateral PCA (A). Follow-up MRI on day 8 of admission showed aggravated vascular narrowing of PCA (B). Post-discharge MRI showed an improvement of PCA narrowing (C).

病日に施行した MRI/MRA では両 PCA の狭小化の増悪と右後頭葉の血流低下をみとめた (Fig. 1F, 2B)。以上の所見から RCVS をうたがいが、第 10 病日からベラパミル 40 mg 3 錠/日を

開始した。入院中特に神経学的異常はみとめることなく、第 15 病日に自宅退院となった。第 46 病日の頭部 MRI にて、両側後大脳動脈の描出の改善を確認している (Fig. 2C)。

## 考 察

RCVS は call-fleming syndrome, benign angiopathy of the central nervous system, thunderclap headache with reversible vasospasm, post-partum angiopathy, migrainous vasospasm, drug-induced cerebral arteritis など多数の呼び名がある疾患である<sup>5)</sup>。80%でなんらかの誘因があるとされ、労作や入浴、排尿、性行為、咳嗽、くしゃみ、感情の大きな変化などが引き金となることが知られている<sup>6)</sup>が、本症例では明らかな誘因は指摘されていない。Ducros らの報告では、頭痛は RCVS 全体の 3/4 で唯一の症状であるとされ、17%で本症例のように、睡眠中に起きたとしている。最大の NRS は平均 9.5 程度であったとされ、5 分~36 時間でピークに達したとしている<sup>6)</sup>。合併する頭蓋内病変としては脳卒中が多く、その発生率は円蓋部くも膜下出血で 20~40%、脳梗塞で 10~40%、脳内出血で 10%前後である。他に合併する疾患として、痙攣や可逆性白質脳症 (posterior reversible encephalopathy syndrome, 以下 PRES と略記) などがある。硬膜下血腫合併例は、2~4.32%と稀であり、脳出血やくも膜下出血と併発することが多い<sup>2)~4)</sup>。血管攣縮は、頭痛発症時には末梢血管側にみとめられ、徐々に中枢側へ移動する<sup>7)</sup>ため、頭痛発症からの時間経過とともに合併症の頻度は異なる。出血性所見は、近位部に比べて遠位部での狭窄が強い時に起きる傾向があるため、雷鳴頭痛の約 1 週間後に起きる。一方、PRES や脳梗塞は近位部での狭窄が強い時に起きる傾向があるため、雷鳴頭痛の 1~3 週間後に起きる傾向がある<sup>4)</sup>。硬膜下血腫は Ducros らの報告では RCVS89 例中 2 例にみとめられ、いずれも雷鳴頭痛の 3 日後、8 日後と比較的早期の発症であった<sup>2)</sup>。本症例の硬膜下血腫は雷鳴頭痛の発症 24 時間以内にみとめられており、文献と比べても非常に早期に捉える事ができた。

RCVS を発症するリスクファクターとしては、Ducros らは片頭痛の既往や女性である事を挙げている<sup>2)</sup>。一方、Topcuoglu らは女性であることのみが頭痛発症のリスクとし、Patel らは女性に加え、45 歳以上であることをリスクとしている<sup>3)</sup>。Topcuoglu らは RCVS が女性に多く、妊娠やピルなどが RCVS の誘因になるのは性ホルモンが関与しているからだを提唱している<sup>8)</sup>。本症例は高齢ではあるが、男性であり、片頭痛の既往もなく、典型的ではないと思われた。RCVS の再発率は 5.8~12%と比較的低く、片頭痛の合併や雷鳴頭痛発症時にした労作を繰り返すことなどが再発に寄与する要因とされる<sup>1)9)10)</sup>。RCVS に対する治療として、カルシウム拮抗薬があり、日本では未発売のニモジピンの代わりに、ロメリジン、ベラパミル、ニカルジピンなどを使用することが多い。他にマグネシウムやプロポフォール、シロスタゾールなども医学的根拠はないものの、効果が期待できるとされている<sup>5)11)</sup>。

本症例の鑑別疾患に関して、①アミロイドアンギオパチーにより出血した可能性や②円蓋部のくも膜下出血から二次的に血管攣縮を来した可能性が考えられる。①に関しては T<sub>2</sub>\*にて微小出血はみとめられず、MMSE も 27 点と低下していないこと、②に関しては、動脈の攣縮が両側に起きているこ

とから可能性は低いと考えられた。また、本症例は脳溝のくも膜下出血の近傍の皮質外側に点状の DWI 高信号をみとめており (Fig. 1E)、そこを中心として広く硬膜下血腫をみとめた (Fig. 1A, C)。頭蓋内出血における DWI 高信号病変は microangiopathy の進行と関連があると報告されている。Microangiopathy とは脳血流の自己調整が破綻した状態で、血流の増加に対して微小血管の収縮性が反応できず、脳血流を保てなくなった状態とされる<sup>12)</sup>。そこから後述する機序にて、硬膜下腔へ穿破し血腫が形成されたと予想された。

本症例における RCVS による硬膜下血腫の発症機序について考察する。原因不明の非外傷性の急性硬膜下血腫の報告では、①頭蓋内の疾患では、動脈瘤破裂、動静脈瘻、動静脈奇形、架橋静脈の破裂、くも膜嚢胞、血管芽腫、転移性骨腫瘍、絨毛がんなどの合併、②血液凝固の異常例では、凝固欠乏症、全身性エリテマトーデス、ヘモフィリア、慢性骨髄性白血病、血栓性微小血管障害症、多血症、HELLP 症候群などの合併、③誘因となるものとして、マラリア、コカイン濫用、脊椎麻酔などが報告されている<sup>13)</sup>。Clarke と Walton は頭蓋内出血やくも膜下出血に合併する急性硬膜下血腫ができる機序として、①硬膜下腔への直接の出血と②くも膜下腔を介した硬膜下腔への出血の 2 パターンがあると提唱している<sup>14)</sup>。動脈瘤破裂にともなう硬膜下血腫の発生機序に関して推察した Marbacher らの理論<sup>15)</sup>を一部改変して RCVS での原理に当てはめると、①に関しては微小なくも膜下出血が生じることで、くも膜と動脈壁が癒着し、硬膜下への直接の血液の流れができることにより、②に関しては攣縮した血管により圧が上昇することで、血腫が繊細な遠位部のくも膜を突き破り、硬膜下に流れることにより、発生すると考えられる。本症例に関しては①、②の両方とも起こりうると思われ、議論の余地があるものとなった。RCVS の頭蓋内合併症で、硬膜下血腫が主体となることは非常に稀ではあるが、雷鳴頭痛に続く強い後頭部痛と外傷の既往がない硬膜下血腫をみとめる際は RCVS を鑑別に挙げ、嚴重なフォローをおこなう必要がある。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

## 文 献

- 1) Boitet R, de Gaalon S, Duflos C, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Stroke* 2020;51:670-673.
- 2) Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010;41:2505-2511.
- 3) Patel SD, Topiwala K, Saini V, et al. Hemorrhagic reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a retrospective observational study. *J Neurol* 2021;268:632-639.
- 4) Topcuoglu MA, Singhal AB. Hemorrhagic reversible cerebral vasoconstriction syndrome: features and mechanisms. *Stroke* 2016;47:1742-1747.
- 5) Yancy H, Lee-Iannotti JK, Schwedt TJ, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Headache* 2013;53:570-576.

- 6) Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130:3091-3101.
- 7) Shimoda M, Oda S, Hirayama A, et al. Centripetal propagation of vasoconstriction at the time of headache resolution in patients with reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2016;37:1594-1598.
- 8) Topcuoglu MA, McKee KE, Singhal AB. Gender and hormonal influences in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Eur Stroke J* 2016;1:199-204.
- 9) Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrence of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a long-term follow-up study. *Neurology* 2015;84:1552-1558.
- 10) John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016;36:387-394.
- 11) 日本神経学会/日本頭痛学会/日本神経治療学会 監修. 頭痛の診療ガイドライン 2021; 2021.
- 12) Boulanger M, Schneckenburger R, Join-Lambert C, et al. Diffusion-weighted imaging hyperintensities in subtypes of acute intracerebral hemorrhage. *Stroke* 2018;STROKEAHA118021407.
- 13) Depreitere B, Van Calenbergh F, van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145:541-546; discussion 546.
- 14) Clarke E, Walton JN. Subdural haematoma complicating intracranial aneurysm and angioma. *Brain* 1953;76:378-404.
- 15) Marbacher S, Fandino J, Lukes A. Acute subdural hematoma from ruptured cerebral aneurysm. *Acta Neurochir (Wien)* 2010;152:501-507.

### Abstract

#### Subdural hematoma with reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a case report

Genki Ikuta, M.D.<sup>1)</sup>, Keishi Makino, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Koutaro Takamatsu, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup>, Akira Takada, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Kuniyasu Wada, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup> and Yoichiro Hashimoto, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Neurosurgery, Kumamoto City Hospital

<sup>2)</sup> Department of Neurology, Kumamoto City Hospital

A 71-year-old man had persistent cervical pain secondary to thunderclap headache during sleep. MRI conducted the next morning revealed subdural hematoma and convexity subdural hemorrhage on the right occipital region, and the patient was hospitalized. MRA showed vascular narrowing in the bilateral PCA. Follow-up MRA on day 8 of admission showed aggravated vascular narrowing of PCA, indicative of reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS). The patient was treated with a calcium-channel antagonist. Post-discharge MRA showed improvement of PCA narrowing, and the diagnosis of RCVS was confirmed.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2022;62:732-735)

**Key words:** reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS), subdural hematoma, convexity subarachnoid hemorrhage