

雷鳴様頭痛で何を考えるか？

施設名 飯塚病院 総合診療科

作成者：佐々木 充子

監修：吉野 俊平

分野：神経
テーマ：診断

症例

【現病歴】

特記すべき既往のない23歳女性。喫煙歴：20本/日×10年間。G2P2、経口避妊薬を内服している。

来院当日の20時頃、タバコを吸っていた際に突然右側頭部痛が出現し、数分後から左手の脱力感を訴え、救急搬送された。

【来院時現症】

身長152cm、体重45.1kg、BMI19.5

BT 36.6℃、BP 113/67mmHg、HR 86/min・整

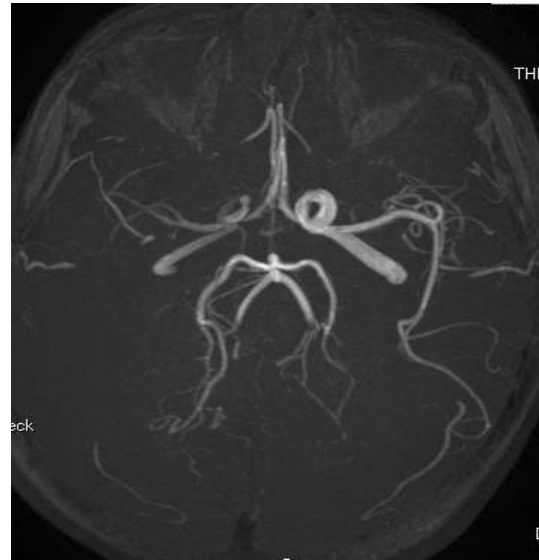
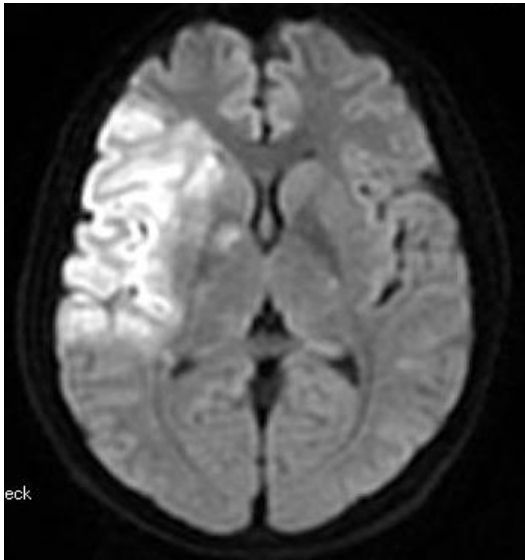
左Barre・Mingazzini陽性 → 来院後改善

血液検査、頭部CT、MRI・MRAは特記所見なし。

→ 麻痺は一過性であったが、頭痛が続くため入院。

経過②

入院後、頭痛は繰り返し出現し、入院2日目に左上下肢麻痺、左顔面麻痺、右共同偏視、左半側空間無視が出現した。



基底核を含む右中大脳動脈領域に新鮮広範梗塞があり
MRAで右内頸動脈、右中大脳動脈、右前大脳動脈が狭窄
→RCVSの疑いでカルシウムブロッカーを開始

RCVS: Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome/可逆性脳血管攣縮症候群

Clinical Question

- ①雷鳴様頭痛の鑑別診断は？
- ②若年性脳梗塞の原因疾患は？
- ③RCVSの診断は？

Clinical Question

①雷鳴様頭痛の鑑別診断は？

雷鳴様頭痛とは？

雷鳴様頭痛とは発症から60秒以内にピークに達する激しい頭痛のこと。

- 脳血管障害はよく雷鳴様頭痛を呈する。
- 感染症や頭蓋内圧亢進、低髄圧症候群は時に雷鳴様頭痛を呈する。
- くも膜下出血は最もcommonな原因である。診断は頭部単純CTで、CTが正常なら腰椎穿刺で診断する。
- 雷鳴様頭痛が数日間繰り返す時はRCVSを疑う。
- 頸動脈解離、頭蓋内静脈血栓、RCVS、下垂体卒中は身体所見・CT・CSF検査が正常で雷鳴様頭痛のみ呈することがある。
- CTやCSF検査が正常の時は頸動脈・脳血管の画像検査、MRIが必要となる。

雷鳴様頭痛の鑑別

単純CTで 同定できるもの

くも膜下出血
(24時間以内)

脳出血

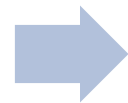
脳室内出血

急性硬膜下血腫

脳梗塞
(3時間以降)

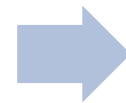
腫瘍
(第3脳室コロイド嚢胞)

急性副鼻腔炎



CSF分析で 同定できるもの

くも膜下出血
髄膜炎



CT・CSF分析がほぼ正常

頭蓋内静脈血栓

頸動脈解離

下垂体卒中

RCVS

未破裂脳動脈瘤

低髄圧症(CSF圧は低下)

心筋虚血に伴う頭痛



MRI・MRA・MRV、脳血管造影検査へ

Clinical Question

②若年性脳梗塞の原因疾患は？

若年性脳梗塞とは？

- 若年性の明確な定義はないが、50歳以下を指すことが多い
Up To Date : Ischemic stroke in children and young adults
- 発症率は10.8人/10万人
- 年齢と発症率は相関する

1994-2007年のHelsinki University
Central Hospitalにおける15-49歳
の初発脳梗塞患者1008人の統計

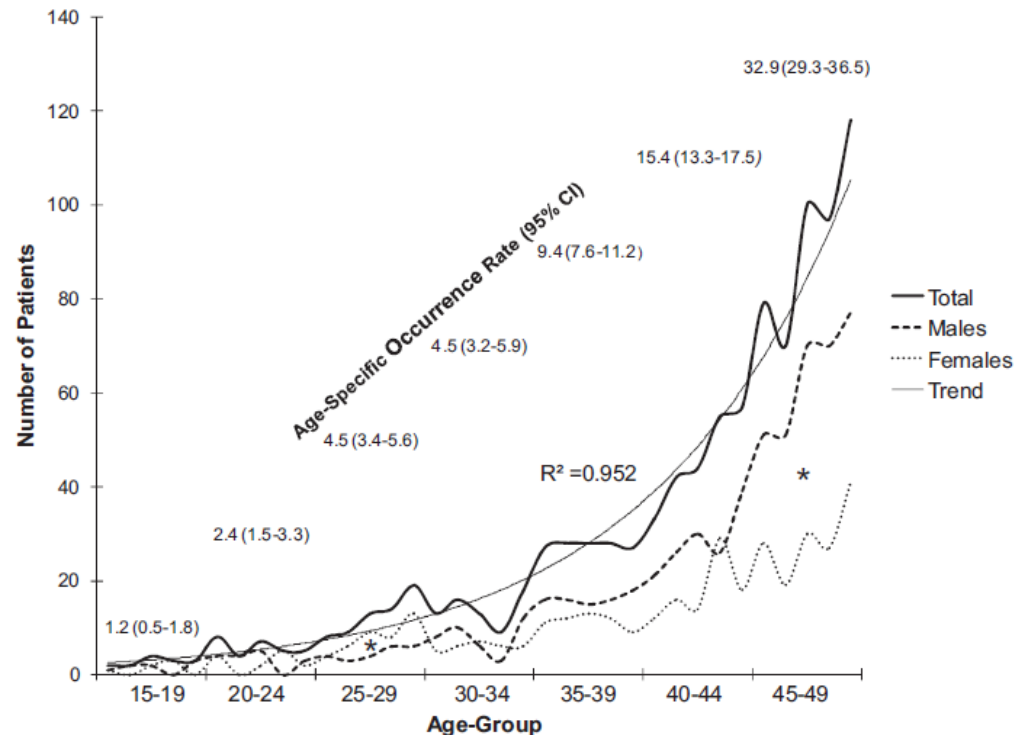


Figure 1. Number of patients according to age and age-specific occurrence rates per 100 000. R indicates correlation coefficient of the trend line illustrating the exponential increase in occurrence as a function of age. * $P < 0.001$ in comparison of age-specific proportions between genders by Chi-Sq test.

若年性脳梗塞：原因疾患①

心原性塞栓(n=198)

High-risk sources	%
拡張型心筋症	3.3
心房細動	2.8
心筋梗塞(1ヶ月以内)	0.6
先天性心奇形	0.6
感染性心内膜炎	0.5
大動脈機械弁	0.5
うつ血性心不全	0.5
左心室血栓	0.3
左室壁無運動	0.3
洞不全症候群	0.2
非細菌性血栓性心内膜炎	0.2
心房粘液腫	0.2

Sources with low or uncertain risk	%
卵円孔開存(PFO)	7.3
PFO + 心房中隔瘤	1.3
左室壁運動低下	0.5
僧帽弁逸脱・逆流	<0.1
僧帽弁輪石灰化	<0.1

若年性脳梗塞：原因疾患②

その他(n=262)

	%
頸部～頭蓋内動脈の解離	15.4
第5因子ライデン変異	2.0
血管炎	1.9
抗リン脂質抗体症候群	1.7
SLE	0.8
放射線脈管障害	0.6
片頭痛性脳梗塞	0.4
薬剤性脳梗塞	0.3
CADASIL、ミトコンドリア病、RCVS、プロトロンビン遺伝子変異、 高血圧性脳症、モヤモヤ病、敗血症	各0.2
プロテインC欠損症、プロテインS欠損症、AtⅢ欠損症、低灌流症 候群、ネフローゼ症候群、白血病、DIC、Sneddon症候群、本態性 血小板増加症	各<0.1

CADASIL:cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy
Stroke. 2009;40:1195-1203 Table4より改変

Clinical Question

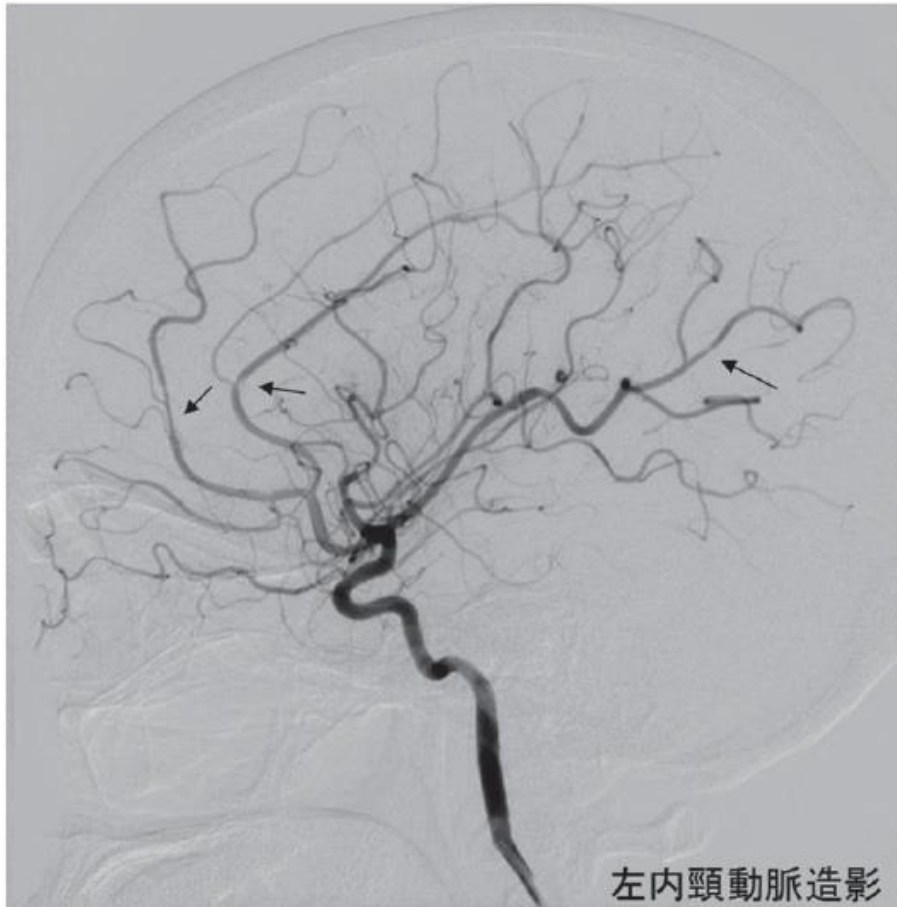
③RCVSの診断は？

RCVSの診断

診断基準

1. 急性の強い頭痛(雷鳴用頭痛)
(神経症状は伴う場合と伴わない場合がある)
2. 発症後1ヶ月以上新規の症状のない单相性経過
3. 脳動脈の部分的血管攣縮がある
(脳血管造影、CT、MRA)
4. 脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血ではない
5. 髄液所見がほぼ正常
(蛋白<100mg/dl、WBC<15/ μ L)
6. 発症から12週間以内に脳血管の異常所見が正常に回復

RCVSの診断：脳血管造影



- string of beads(数珠状)
動脈の収縮と拡張が
交互に存在している
- 55%で初回のCT・MRI
は異常がない
- 繰り返し行くと81%で
病変がある

→繰り返し画像評価を行う
必要がある

脳卒中 34:815,2012

RCVSの特徴

年齢	平均42歳（10-76歳）
性差	女性＞男性（2.2-8.6:1）
症状	繰り返す雷鳴様頭痛、両側性頭痛＞片側、神経学的異常所見(視覚異常＞感覚・運動・構音障害、一過性のことも)、嘔気・嘔吐、光・音過敏
誘因	性行為、排便時のいきみ、ストレス・感情、運動、咳・くしゃみ、排尿、風呂・シャワー、水泳、笑う、急にしゃがむ
リスク因子	産後、血管作動薬(覚醒剤・コカインなどの違法薬物、SSRIなどの抗うつ薬、交感神経作動薬、トリプタン、エルゴタミン、ニコチン・パッチ、朝鮮人参などの生薬、過剰飲酒など)、褐色細胞腫などのカテコラミン分泌腫瘍、IF- α などの免疫抑制薬や血液製剤、その他(高Ca血症、ポルフィリア、頭部外傷など)
合併症	クモ膜下出血(30-34%)、脳出血(12-20%)、脳梗塞(6-39%)、PRES(8-38%)、痙攣(1-17%)
治療	Ca拮抗薬(ニモジピン、ベラパミル)、マグネシウムなど 4-12週間、重症例ではエポプロステノールやバルーン拡張を考慮
予後	死亡率1%以下

経過③

- 本症例では、心エコー、凝固検査、髄液検査等の異常所見は認めなかった。
- 治療・リハビリを継続したが、左上肢の麻痺が残存した。
- 3ヶ月後のMRAでは血管の狭窄は改善していた。

Take Home Message

- 雷鳴様頭痛の鑑別診断には頭部単純CT、CSF、MRI・MRA・MRV、脳血管造影検査が有用
- 若年性脳梗塞では原因疾患の検索を行い、RCVSも鑑別に挙げる
- RCVSの診断のためには、MRAや脳血管造影などの画像評価を繰り返し行う必要がある