

5. 脳アミロイドアンギオパチー

推奨

1. 脳アミロイドアンギオパチーに関連する脳出血に対する血腫吸引術が、保存的療法よりも予後が良いという科学的根拠はない(グレードC1)。
2. MRIグラディエントエコー法で皮質・皮質下微小出血が多数みられた場合、脳アミロイドアンギオパチーである可能性を考慮する。また、葉型脳出血の既往があり、アポリポ蛋白E(ApoE)遺伝子 $\epsilon 2$ アリル($\epsilon 2$)あるいは $\epsilon 4$ を有する患者では、脳出血再発のリスクが高く、このような症例に血栓溶解療法や抗凝固療法を行うと、さらに脳出血のリスクを増加する可能性があり勧められない(グレードC2)。
3. 主に亜急性白質脳症の病像を呈する脳アミロイドアンギオパチー関連血管炎あるいは炎症では免疫抑制薬投与を考慮する(グレードC1)。

●エビデンス

脳アミロイドアンギオパチーに関連する脳出血に対し外科的処置(血腫吸引術、ドレナージ、脳室-腹腔シャント、生検、葉切除術など)を行い、その手術が原因で15例中1例のみに脳出血が再発したとする報告¹⁾(Ⅲ)や手術例の54%が予後良好であったとする報告²⁾(Ⅲ)がある一方で、急性期に血腫吸引術を行い、予後不良であった複数例の報告もある³⁾(Ⅲ)。

MRIグラディエントエコー法でみられる皮質・皮質下微小出血の数は、進行した高血圧症例に比較し、脳アミロイドアンギオパチー症例で多いとの報告がある⁴⁾(Ⅱb)。また、アポリポ蛋白E(ApoE) $\epsilon 2$ あるいは $\epsilon 4$ は葉型脳出血の独立した危険因子であり⁵⁾(Ⅱb)、脳出血再発リスクも高い⁶⁾(Ⅱb)。

一方、血栓溶解療法後に脳出血をきたして組織学的検討が行われた症例10例のうち、脳アミロイドアンギオパチーは7例で、同年代での脳アミロイドアンギオパチー症例の割合に比較して高率であった⁷⁾(Ⅲ)。また、65歳以上のワルファリン内服中の脳出血例の69%が葉型出血であり、葉型出血11例中7例で脳アミロイドアンギオパチーを認めた⁸⁾(Ⅲ)。

脳アミロイドアンギオパチーに伴う亜急性白質脳症では、病理学的に血管周囲あるいは血管壁内の炎症所見がみられ、副腎皮質ステロイドやシクロホスファミドなどの免疫抑制薬によって臨床症候が改善した症例群が報告されている⁹⁻¹¹⁾(Ⅲ)。

引用文献

- 1) Matkovic Z, Davis S, Gonzales M, Kalnins R, Masters CL. Surgical risk of hemorrhage in cerebral amyloid angiopathy. Stroke 1991 ; 22 : 456-461
- 2) Izumihara A, Ishihara T, Iwamoto N, Yamashita K, Ito H. Postoperative outcome of 37

- patients with lobar intracerebral hemorrhage related to cerebral amyloid angiopathy. *Stroke* 1999 ; 30 : 29-33
- 3) Leblanc R, Preul M, Robitaille Y, Villemure JG, Pokrupa R. Surgical considerations in cerebral amyloid angiopathy. *Neurosurgery* 1991 ; 29 : 712-718
 - 4) Lee SH, Kim SM, Kim N, Yoon BW, Roh JK. Cortico-subcortical distribution of microbleeds is different between hypertension and cerebral amyloid angiopathy. *J Neurol Sci* 2007 ; 258 : 111-114
 - 5) Woo D, Sauerbeck LR, Kissela BM, Khoury JC, Szaflarski JP, Gebel J, et al. Genetic and environmental risk factors for intracerebral hemorrhage : preliminary results of a population-based study. *Stroke* 2002 ; 33 : 1190-1196
 - 6) O' Donnell HC, Rosand J, Knudsen KA, Furie KL, Segal AZ, Chiu RI, et al. Apolipoprotein E genotype and the risk of recurrent lobar intracerebral hemorrhage. *N Engl J Med* 2000 ; 342 : 240-245
 - 7) McCarron MO, Nicoll JA. Cerebral amyloid angiopathy and thrombolysis-related intracerebral haemorrhage. *Lancet Neurol* 2004 ; 3 : 484-492
 - 8) Rosand J, Hylek EM, O' Donnell HC, Greenberg SM. Warfarin-associated hemorrhage and cerebral amyloid angiopathy : a genetic and pathologic study. *Neurology* 2000 ; 55 : 947-951
 - 9) Eng JA, Frosch MP, Choi K, Rebeck GW, Greenberg SM. Clinical manifestations of cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Ann Neurol* 2004 ; 55 : 250-256
 - 10) Scolding NJ, Joseph F, Kirby PA, Mazanti I, Gray F, Mikol J, et al. A β -related angiitis : primary angiitis of the central nervous system associated with cerebral amyloid angiopathy. *Brain* 2005 ; 128 : 500-515
 - 11) Kinnecom C, Lev MH, Wendell L, Smith EE, Rosand J, Frosch MP, et al. Course of cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Neurology* 2007 ; 68 : 1411-1416