

腎動脈性高血圧に椎骨動脈—後下小脳動脈分岐部 巨大動脈瘤を合併した線維筋性異形成の一例

岡山大学医学部第一内科学教室 (主任: 辻 孝夫教授)

中川 裕, 草地 省蔵, 岡 岳文, 占部 則生,
野上 邦夫, 竹本 雅雄, 森下 直也, 井上 公仁,
辻 孝夫

岡山大学医学部脳神経外科学教室

富 田 亨

(平成4年2月17日受稿)

Key words : 線維筋性異形成, 脳動脈瘤, 腎動脈性高血圧

緒 言

線維筋性異形成 (Fibromuscular Dysplasia; FMD) の病変は腎動脈以外に頭頸部の動脈にも生じ, しばしば脳動脈瘤を合併することが知られている。動脈瘤の発生部位の頻度としては内頸動脈, 前大脳動脈, 中大脳動脈の順で, 椎骨動脈は稀れ(動脈瘤報告例の7%)である。さらに, 椎骨動脈—後下小脳動脈分岐部の巨大動脈瘤の報告はない。我々は腎血管性高血圧症に, 椎骨動脈—後下小脳動脈分岐部巨大動脈瘤を合併した FMD の一例を経験したので報告する。

症 例

症 例: 27歳, 男性。
主 訴: 頭痛, 高血圧。
家族歴: 高血圧ないし血管系の異常を推定させる疾患等なく, 特記すべきことなし。
既往歴: 特記すべきことなし。
現病歴: 25歳時, 職場の検診にて高血圧を指摘された。その後時々頭痛が出現するようになった。頭痛は, 後頭部を中心に拍動性で, 頭痛の出現時間は日内で一定の傾向を示さなかった。また, 吐気, 嘔吐を伴うこともなかった。
他方, 高血圧に関しては近医にてサイアザイ

ド, β 遮断剤, 中枢性 α 受容体遮断剤, アンジオテンシン変換酵素阻害剤 (ACE 阻害剤) 等の降圧剤を併用投与されていたが, 降圧剤に対する反応が不良であり, また若年であることから2次性高血圧を疑われ, 精査加療目的にて当科に入院した。

入院時現症: 意識清明, 全身状態良好にて, 身長168cm, 体重64.8kg。発熱は認めなかった。脈拍は90/分, 整。左右差を認めず, 動脈硬化も認めなかった。血圧は上肢180/130mm Hg, 下肢170/130mm Hg。左右差は認められなかった。眼底に高血圧性の変化や乳頭浮腫は認められなかった。甲状腺腫なし。頸部の静脈怒張や血管雑音は認められなかった。呼吸音は清。心音は軽度II音の亢進を認め, 第4肋間胸骨左縁に低調で短い Levine 1/6の駆出性雑音を認めた。腹部に異常なく, 血管雑音も認められなかった。下腿に浮腫なし。皮膚に異常を認めなかった。

神経学的には瞳孔正, 眼球運動は正常で, 眼振も認められなかった。眼瞼下垂はなく, 顔面の知覚異常も認められなかった。

軟口蓋, 口蓋垂の右側偏位を認めた。舌は左側で萎縮しており, 繊維束攣縮を伴っていた。

四肢に知覚異常は認められなかった。深部反射の異常や病的反射は認められなかった。つぎ足歩行にて左側への偏位を認めた。手回内・回

外検査にて変換運動反復障害が認められた。ロンベルク反射は陰性であった。

検査成績：入院時一般的な血液検査，血液生化学検査，心電図，胸部単純X線検査では特記すべき異常は認められなかった。

白血球数 $3600/\text{mm}^3$ ，血沈値 $10\text{mm}/\text{hr}$ ，CRP $0.1\text{mg}/\text{dl}$ と炎症の所見はなかった。

腎機能検査：尿素窒素 $16.3\text{mg}/\text{dl}$ ，クレアチニン $0.84\text{mg}/\text{dl}$ ，クレアチニン・クリアランス（24時間法） $137.4\text{l}/\text{day}$ と正常を示したが，PSP排泄試験では15分値が 20.0% と異常を示した。レノグラムは標準型で，明かな左右差は認めら

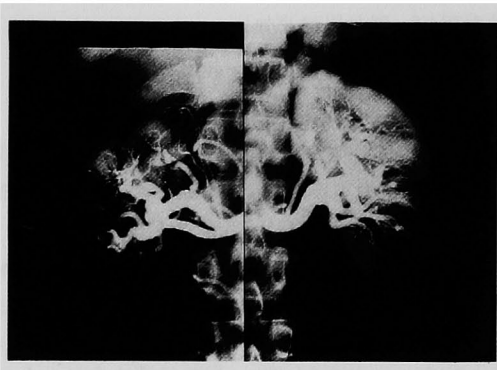


図1 腎血管撮影（右：右腎，左：左腎）

腎動脈の内腔の不整な狭窄及び狭窄後の嚢腫様拡張を伴う変化は，右腎動脈の主として腹部大動脈分岐部より中位部から末梢にわたって強く認められた。

れなかった。

内分泌検査：ACE阻害剤休薬後1週間目，全ての降圧剤を中止して4日目の早朝安静時に採血を行った。末梢静脈血漿レニン活性(PRA) $6.5\text{ng}/\text{ml}/\text{hr}$ ，アンギオテンシン-I $301\text{pg}/\text{ml}$ ，アルドステロン $212\text{pg}/\text{ml}$ といずれも高値を示した。

腹部エコー，腹部CTでは右腎の軽度萎縮像を認めた。副腎には異常を認めなかった。

腎血管撮影：右腎動脈内腔の腹部大動脈分岐部から中位部～遠位部の部位で高度の膜様狭窄及び狭窄後の拡張を認めた（図1）。

さらに遠位より末梢にわたって内腔の不整な狭窄と狭窄後の嚢腫様の拡張を多発性に認めた。左腎動脈はほぼ正常であった。

以上よりFMDによる腎血管性高血圧症と診断したが，頭部CTにて脳幹部に低吸収性の占拠性病変を認めたため，さらに精査を行なった。

脳血管撮影：左の椎骨動脈—後下小脳動脈分岐部に巨大動脈瘤（長径3cm，短径2cm）が認められた（図2）。また右の椎骨動脈には第2頸椎外側部に血管壁の外方に憩室様に突出する部位が認められた。そのほか両側椎骨動脈合流部にも壁の不整が認められた。また両側性に頭蓋内内頸動脈のC2～C5（海綿静脈洞部を含む）に血管拡張を主とする壁の不整が認められた。これらはFMDに矛盾しない所見であった。

MRI：橋—延髄境界部に動脈瘤が左から右へ

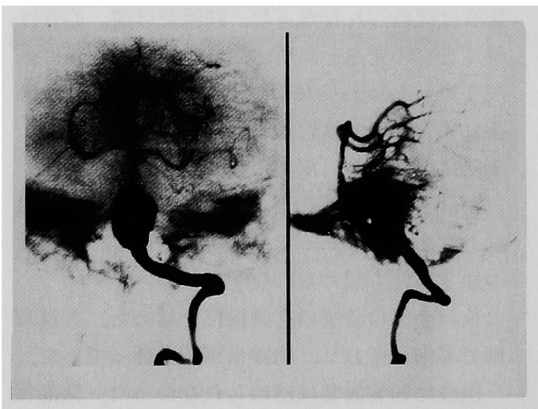


図2 左椎骨動脈撮影（右：側面像，左：前後像）
左の椎骨動脈，後下小脳動脈分岐点に巨大動脈瘤が認められた。



図3 頭部MRI（治療前）

橋延髄境界部に動脈瘤があり，脳幹を左から右へ圧排し脳幹に食い込むように広がっている



図4 頭部MRI(動脈瘤塞栓術後)
動脈瘤内に4つのバルーンが留置されている。

脳幹を圧排し、脳幹に食い込むように拡がっている像が示された(図3)。

入院後経過：腎血管性高血圧症に対する経皮的腎血管拡張術(PTA)の適応は、腎動脈の狭窄が末梢に及んでいるため困難と思われた。したがって手術療法を検討していたが脳幹部に巨大動脈瘤を認めたため、動脈瘤の治療を優先させた。動脈瘤に対しては動脈瘤の経皮的塞栓術が施行された(図4)。

血圧の管理はACE阻害剤等の降圧剤の多剤併用にて行った。

考 察

本症例の特徴は、1)若年性、二次性高血圧症で、腎動脈の中位 $\frac{1}{2}$ ～遠位 $\frac{1}{2}$ の部位で高度の膜様狭窄及び狭窄後の拡張、さらに末梢に内腔の不整な狭窄と狭窄後の囊腫様の多発性拡張、2)左の椎骨動脈-後下小脳動脈分岐部の巨大動脈瘤と要約される。

まず、本症例の腎血管病変に関しては、鑑別すべきものとしては、1)動脈硬化症、2)血栓症、3)塞栓症、4)動脈炎、5)腹部大動脈瘤解離の腎動脈への波及、および6)線維筋性異形成(FMD)が挙げられる。本症例の腎血管病変の特徴は、1)多発性、2)末梢性、および3)狭窄後の囊腫様拡張の3点であると考えられる。これらの所見に加え、動脈炎、大動脈瘤解離、動脈硬化の所見の欠如等より、本

症例はFMDによる腎血管性高血圧症と推定された。

次いで、本症の脳動脈瘤に関してであるが、Houserら⁽²⁾は脳動脈拡張病変の鑑別として、1)FMDのほかに、2)いわゆる通常の脳動脈瘤、3)脳動静脈ろう、4)Stationary arterial waveを挙げているが、本症に於いては、1)脳動静脈ろうの所見が認められない、2)Stationary arterial waveとしては病変が巨大で、壁が不整形で合致しない、3)腎動脈にFMD病変を有する、等によりFMDに起因するものと推測された。しかしながら、FMDの特徴的所見であるirregular strings of beadsの所見は本症例には認められず、本邦に於ける、頭蓋動脈系のFMD診断の手引⁽³⁾に従えば、本症の脳動脈病変に限れば、FMD疑診例と考えられる。しかしながら、前述の腎動脈病変の存在を加味すれば、FMDが強く推測される。

頭蓋系FMDの臨床的特徴として、女性、50歳以上が多いとされているのに反して、本症例は若年、男性であった。本症例と同様にirregular strings of beadsの所見を欠き、性、年齢が上記を満たさないFMD亜型の報告も散見されている⁽⁴⁾。

本症例の高血圧症は、腎動脈FMDに起因すると結論されたが、腎動脈FMDは、1938年にLeadbetter and Burkland⁽⁵⁾により報告されて以来、腎血管性高血圧の原因の一つとして重視されている。1982年のMettinger⁽¹⁾による集計によれば、欧米では文献上報告された1100例のFMDのうち腎動脈FMDが695例、63%を占めている。本邦では阿部・尾前ら⁽⁶⁾によれば腎動脈狭窄の病因としてはFMDが最も多く、約40%を占めている。

他方、頭蓋動脈系FMDに関しては、前述のMettinger⁽¹⁾による集計では、1100例のFMDのうち内頸及び椎骨動脈FMDが383例、35%と報告されている。本邦では西本ら⁽⁴⁾により1970年代末頃より症例が報告されるようになったが、症例数はいまだ50例に満たない。我々の知る限りでは、椎骨動脈-後下小脳動脈分岐部のFMDの報告例はなく、また本例のごとく巨大動脈瘤の報告は4例に過ぎず⁽⁷⁻⁹⁾、本例はきわめて稀な

FMD と考えられる。

頭蓋系 FMD は比較的明確な脳症状を来して発見される場合が多く、Mettinger⁽¹⁾らの37例中21例は頭蓋内出血、脳梗塞3例、TIA 4例であった。しかしながら、これらの例の既往の症状として繰り返す頭痛が32例中25例に認められたとしている。一方、本邦に於いても、西本ら⁽⁴⁾のFMD 確診、疑診例の22例中初発時診断としては、脳梗塞6例、クモ膜下出血6例、TIA 5例、RIND 1例、てんかん2例、顔面けいれん1例にて、本例のごとく頭痛のみの例は1例に過ぎなかったと報告している。

本例は、高血圧に関しては薬物療法にて良好にコントロールされており、一方、動脈瘤に対しては経皮的動脈瘤塞栓術を行い現在頭痛は殆

ど認められず、経過良好である。西本ら⁽⁴⁾の本邦FMD 予後調査によれば、FMD の予後は一般的には良好であるとされているものの、本例では動脈瘤であるので、嚴重な経過観察を要すると考えられる。

結 論

頭痛、高血圧を主訴とし、腎動脈 FMD に椎骨動脈-後下小脳動脈分岐部巨大動脈瘤を合併した線維筋性異形成亜型の、若年男性の1例を報告した。FMD 例のなかでも、本症例は動脈瘤の発生部位と大きさが稀れであり、動脈瘤破裂前に診断し得た点に特徴がある。

文 献

- 1) Mettinger KL : Fibromuscular dysplasia and the brain. II : Current concept of the disease. Stroke (1982) 13, 53—58.
- 2) Houser OW, Baker HL : Fibromuscular dysplasia and other uncommon diseases of the cervical carotid artery. angiographic aspects. Am J Roent (1968) 104, 201—212.
- 3) 半田 肇：脳神経外科，水井書店，大阪（1985）pp. 751—775.
- 4) 西本 詮，植田清隆，本間 温：頸頭動脈系 FMD 症例のまとめ，厚生省特定疾患ウイリス動脈輪閉塞症調査研究（編）昭和57年度研究報告書。（1982）pp. 28—39.
- 5) Leadbetter WF, Burkland CE : Hypertension in unilateral renal disease. Urology (Baltimore) (1938) 39, 611—625.
- 6) 阿部圭志：腎血管性高血圧。医学と薬学（1982）7, 896.
- 7) Hirsch CS, Roessmann U : Arterial dysplasia with ruptured basilar artery aneurysm. Report of a case. Hum Pathol (1975) 6, 749—758.
- 8) Rebollo M, Quittana F, Comgarros O, Berciano J. Giant aneurysm of the intracavernous carotid artery and bilateral carotid fibromuscular dysplasia. J Neurol Neurosurg Psychiatry (1983) 46, 284—285. (letter)
- 9) Itoyama Y, Fukumura A and Matsukado Y et al : Fibromuscular dysplasia accompanied by giant intracranial fusiform aneurysm. report of two cases. Neurol Med Chir (Tokyo) (1988) 28, 579—583.

A case of fibromuscular dysplasia with large cerebral aneurysm at the bifurcation of the vertebral artery to cerebellar artery associated with renal hypertension

**Hiroshi NAKAGAWA¹⁾, Shozo KUSACHI¹⁾, Takefumi OKA¹⁾
Susumu TOMITA²⁾, Norio URABE¹⁾, Kunio NOGAMI¹⁾
Masao TAKEMOTO¹⁾, Naoya MORISHITA¹⁾, Kimihito INOUE¹⁾
and Takao TSUJI¹⁾**

**¹⁾First Department of Internal Medicine and ²⁾Department
of Neurological Surgery,
Okayama University Medical School,
Okayama 700, Japan
(Director : Prof. T. Tsuji)**

A 27-year-old man was admitted with symptoms of hypertension and headache. His soft palate and uvula were deviated to the right. The left side of his tongue was atrophic with fasciculation. Plasma renin activity, plasma angiotensin-I and aldosterone levels were elevated. Renal arteriography revealed membranous stenosis with poststenotic dilation at the mid and peripheral portion of the renal artery, which was consistent with the findings of fibromuscular dysplasia (FMD). Large aneurysm at the bifurcation of the vertebral artery to postero-inferior cerebellar artery was observed by cerebral arteriography. The patient was treated with medication for renal hypertension. Percutaneous embolization of the aneurysm was performed. In conclusion, the present case had a giant cerebral aneurysm, located at a rare portion and was diagnosed before its rupture.

Examination of the cerebral artery was essential in renal FMD.