▶ 短報 ◀

家族性多発性嚢胞腎症に 脳動脈瘤を合併した1症例の検討

橋 本 直 哉 藤 本 正 人 山 本 和 明
榊 原 毅 彦 山 木 垂 水*

A Case of an Intracranial Aneurysm associated with a Familial Polycystic Kidney Disease

by

Naoya Hashimoto, M.D., Masahito Fujimoto, M.D., Kazuaki Yamamoto, M.D.,
Takehiko Sakakibara, M.D., and Tarumi Yamaki, M.D.*

from

Department of Neurosurgery, Saiseikai Shiga Hospital, and

*Department of Neurosurgery, Kyoto Prefectural University of Medicine

Many cases of an intracranial aneurysm associated with a polycystic kidney disease (PKD) are found in the literature, but only 30 domestic cases have been reported. Herein, the authors report a recent case of an intracranial aneurysm that was complicated by PKD.

A neck clipping of the aneurysm was performed but a postoperative CT scan showed intracerebral hemorrhage. They thus investigated the patient's family for signs of PKD. Her daughter was diagnosed as having a PKD, but no intracranial aneurysms were found on MR angiography.

The authors emphasize the importance of detecting possible intracranial aneurysms in PKD patients, since the rupture of an aneurysm could prove critical. In the management of cerebrovascular disorders, including intracerebral hemorrhage, it is necessary to detect any associated PKD, especially at the time of operation. Also, extreme care must be taken since the blood vessels of PKD patients are very fragile.

(Received March 12, 1992 ; accepted June 17, 1992)

Key words : intracranial aneurysm, familial polycystic kidney disease, intracerebral hemorrhage

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 2 : 66-69, 1993

緒 言

症 例

多発性嚢胞腎症 (polycystic kidney disease, 以下 PKD) と脳動脈瘤の合併は諸外国で多数報告されている。しかし本邦では石倉ら⁵⁾が詳細に調査したところ、わずか30例が報告されているのみである。今回、家族性のPKDに脳動脈瘤を合併した1症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

患 者：42歳，女性
既往歴：高血圧の既往はない。
家族歴：母親は脳卒中で死亡。実兄がPKDと診断されている。
現病歴：1991年2月27日，突然強度の頭痛で発症した。CTにてくも膜下出血を認めた (Fig. 1A)。

済生会滋賀県病院脳神経外科〔連絡先：藤本正人，〒520-30 滋賀県栗太郡栗東町大橋2-4-1〕

Address reprint requests to : Masahito Fujimoto M.D., Department of Neurosurgery, Saiseikai Shiga Hospital, Ohashi 2-4-1, Ritto-cho, Kurita-gun, 520-30 Shiga-Ken, Japan

*京都府立医科大学脳神経外科

Fig. 1 A : A CT scan, taken on admission, showing a subarachnoid hemorrhage
B : A right carotid angiography showing an aneurysm of the anterior communicating artery (white arrow)
C : A CT scan following the operation. A postoperative intracerebral hematoma (black arrow) is seen in the right frontal lobe.

Fig. 2 A : An abdominal CT scan showing massively enlarged kidneys with multiple cysts
B : An abdominal CT scan of the patient's daughter demonstrates multiple cysts in the bilateral kidneys (small black arrows).

入院時所見：意識レベルは Japan coma scale (JCS) I-1, Glasgow coma scale 15 点で、項部硬直を認めた。Hunt and Kosnik の重症度分類で grade 2, WFNS の分類では grade 1 と診断した。血圧は 152/88 mmHg であった。

腹部触診にて腫瘤を触れたため、腹部 CT を施行すると両側腎に多数の嚢胞を認めた (Fig. 2A) が、腎機能は正常であった。脳血管撮影で前交通動脈に脳動脈瘤を認めた (Fig. 1B) ため、右前頭側頭開頭にて発症後 20 日目に neck clipping を施行した。

術後経過：術後 JCS 100 程度の意識障害があり、CT にて右前頭葉に脳内血腫を認めた (Fig. 1C) ため、術後約 20 時間で、この血腫の除去および外減圧術を施行した。以後意識状態は徐々に回復、入院 2 カ月後に軽快退院し、現在社会復帰している。

また実子である長男 (24 歳) と長女 (21 歳) に PKD

の存在の有無を検索するため腹部 CT を施行したところ、長女の両側腎に複数の嚢胞を認めた (Fig. 2B)。頭蓋内動脈瘤の合併を検索するため、この長女に脳血管撮影の施行をすすめたが、本人の同意が得られず、MR angiography を施行した。しかしこの検査では明らかな異常は認められなかった。家族歴をまとめると Fig. 3 のようになる。

考 察

PKD は 16 番染色体に突然変異を生じた常染色体優性疾患であるといわれている¹⁰⁾。この PKD に脳動脈瘤が合併する理由としては、先天的中膜欠損¹⁾²⁾¹³⁾、PKD に付随する腎性高血圧による後天的脳動脈瘤発生⁷⁾¹¹⁾¹²⁾、血管病変としての内弾性板の先天的脆弱性を重視する説⁴⁾などがある。くも膜下出血とともに脳内出血の合併が多いとする報告⁸⁾もあることなどから考えると、遺伝子レベルの異常による脳血管壁の先天的脆弱性は存在するものと思われる。それに長期的な高血圧、動脈硬化などの後天的因子が加わることで、頭蓋内出血の頻度が高くなっているものと考えるのが妥当であろう。また血管病変が脳動脈に多い理由は、脳血管の解剖学的特殊性、すなわち elastic tissue の分布が一層であるということと、外膜と周囲組織の発達が悪いという点に求められると考えられている⁴⁾。

具体的には PKD に動脈瘤が合併する確率は、未破裂のものでは 7.3~41.2%と報告によりかなり差があるものの^{1)~3)13)}、一般に通常人に脳動脈瘤の存在する確率よりはるかに高いといえる。また剖検による円山の統計によれば、PKD の患者の直接死因の 3 位、4 位を脳内出血、くも膜下出血が占めている⁸⁾。Hatfield らの報告³⁾によれば PKD の死亡の平均年齢は 63.2 歳となるのに対し、動脈瘤の破裂を合併した場合は 46.7 歳となる。逆に、脳動脈瘤患者 (報告により未破裂例も含む) に PKD の発見される確率は 3.1~6.4%であるという報告がある¹⁾²⁾¹³⁾。したがって脳内出血、脳動脈瘤の患者を診療するにあたって PKD の合併を念頭におくことは重要であり、もしその疑いがあれば CT あるいは腹部エコーによりできるかぎり PKD の検索を行うべきである。

PKD が家族性の疾患であることを考慮し、もしこのような症例に遭遇した場合は、積極的にその家族の

PKD および脳動脈瘤の存在の有無を検索するべきと考える。また、われわれの症例で術中さして無理な操作を行ったわけでもないのに術後に脳内出血を生じたことは、PKD 患者の脳動脈の脆弱性に起因することも否定しえない。PKD 患者の脳動脈瘤や脳内出血に対する手術に際して、血管の脆弱性を念頭におくことも重要であることを強調する。

文 献

- 1) Bigelow NH : The association of polycystic kidneys with intracranial aneurysms and other related disorders. *Am J Med Sci* 225 : 485-494, 1953.
- 2) Brown RAP : Polycystic disease of kidneys and intracranial aneurysms. The etiology and interrelationship of these conditions : Review of recent literature and report of seven cases in which both conditions coexisted. *Glasgow Med J* 32 : 333-348, 1951.
- 3) Hatfield PM, Pfister RC : Adult polycystic disease of kidneys (Potter type 3). *JAMA* 222 : 1527-1531, 1972.
- 4) 池田秀敏, 吉本高志 : Polycystic kidney 剖検例におけるウィリス動脈輪の病理学的検討. *脳神経* 39 : 909-913, 1987.
- 5) 石倉宏恭, 谷口智行, 山本 透, 野津史博, 武山直志, 田中孝也 : 多発性肝腎嚢胞症に合併した頭蓋内出血症例の検討. *日救急医誌* 2 : 652-656, 1991.
- 6) Iwamura K, Itakura M : A case of polycystic disease of the liver and the kidney associated with cerebral aneurysm and fluminant hepatitis. *Tokai J Exp Clin Med* 5 : 339, 1980.
- 7) Kwak R, Mizoi K, Katakura R, Suzuki J : The corelation between hypertension in past history and the incidence of cerebral aneurysms. *Tohoku J Exp Med* 128 : 267-271, 1979.
- 8) 円山英昭 : 日本病理剖検輯報による多嚢胞性疾患の統計的観察. *最新医学* 41 : 141-149, 1986.
- 9) Matsumura M, Wada H, Nojiri K, Ohwada A, Shinoda T : Unruptured intracranial aneurysms in polycystic kidney disease. *Acta Neurochir (Wien)* 79 : 94-99, 1986.
- 10) Reeders ST, Breuning MH, Corney G, Jeremiah SJ, Khan PM, Davies KE, Hopkinson DA, Pearson PL, Weatherall DJ : Two genetic markers closely linked to adult polycystic kidney disease on chromosome 16. *Br Med J (Clin Res)* 292 : 851-853, 1986.
- 11) Ryu SJ : Intracranial hemorrhage in patients with polycystic kidney disease. *Stroke* 21 : 291-294, 1990.
- 12) 園部 真, 高橋慎一郎, 長嶺義秀, 川上倅司, 紫崎信吾 : 多発性のう胞腎と合併する脳動脈瘤. *脳神経* 32 : 321-325, 1980.
- 13) Wakabayashi T, Fujita S, Ohbora Y, Suyama T, Tamaki N, Matsumoto S : Polycystic kidney disease and intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 58 : 488-491, 1983.

要 旨

家族性多発性嚢胞腎症に脳動脈瘤を合併した1症例の検討

橋本 直哉 藤本 正人 山本 和明 榊原 毅彦
山本 垂水

多発性嚢胞腎症 (polycystic kidney disease, 以下 PKD) は家族性に発症し, 脳動脈瘤や脳内出血を合併することで知られる。われわれは破裂脳動脈瘤に家族性の PKD を合併し, 動脈瘤術後に脳内出血をきたした症例を経験し, その家族について PKD の有無を検索した。PKD と診断された実子に MR angiography による脳動脈瘤の検索を行ったが異常は認められなかった。PKD 患者において, 脳動脈瘤の合併はその患者の生命予後に大きく関与するため, できるかぎりの検索が重要であることを強調する。また, 脳動脈瘤, 脳内出血患者における PKD 合併の可能性, PKD 患者の手術に際して脳血管の先天的脆弱性を考慮すべきである。

脳外誌 2: 66-69, 1993

〈ご案内〉

国内学会・研究会一覧

年	月	開催日	学会名・研究会名	回	会 長	所 属	開催地	会 場	事務局
93	1	21-22	間脳下垂体腫瘍研究会	3	清水直容	帝京大三内	東京	東京商工会議所	東京大脳外
		23	脳神経外科コンピュータ研究会	2	高倉公朋	東京大脳外	東京	サンスカイルーム	東京警察病院 脳外
93	2	29-30	日本脳神経 CT 研究会	16	半田譲二	滋賀医大脳外	京都	国立京都国際会館	東京大脳外
		17-19	日本神経放射線研究会	22	志賀逸夫	慶応大 MRI	東京	日本都市センター	順天堂大放射 線科
93	3	27	老年脳神経外科研究会	6	堀 重昭	大分医大脳外	東京	JA ホール	東京大脳外
		18-19	日本神経外傷研究会	16	中沢省三	日本医大脳外	東京	安田火災海上本社ビル	東京慈恵医大 脳外
93	4	31-4/2	日本小児神経外科学研究会	21	山田 弘	岐阜大学脳外	岐阜	岐阜グランドホテル	神戸大脳外
		8- 9	脳神経外科手術・機器研究会	2	太田富雄	大阪医大脳外	大阪	大阪サンパレス	札幌医大脳外
93	5	20-21	脳卒中の外科研究会	22	貫井英明	山梨医大脳外	甲府	山梨県民文化ホール	東北大脳外
		22-23	日本脳卒中学会	18	大友英一	浴風会病院	千葉	幕張メッセ	慶応大神内
93	6	8	日本脳ドック研究会	2	吉本高志	東北大脳外	仙台	仙台市シルバーセンター	001-891-2500
		12-13	日本神経治療学会	11	高柳哲也	奈良県立医大神内	奈良	奈良県新公会堂	千葉大神内
93	7	19-21	日本脳神経外科コンgres	13	児玉南海雄	福島医大脳外	福島	福島県文化センター	順天堂大脳外
		22	微小脳神経外科セミナ	7	松島俊夫	九州大脳外	福岡	福岡県文化センター	九州大脳外
93	8	3- 4	日本脳・神経超音波研究会	12	斉藤 勇	杏林大脳外	東京	アルカディア市ヶ谷	東京慈恵医大 ME 研究室
		9-11	日本神経学会	34	平山恵造	千葉大神内	千葉	幕張メッセ	03-3815-1080
93	9	12	聴神経腫瘍研究会	2	寺尾栄夫	東邦大脳外	東京	興和(株)東京支店	慶応大耳鼻
		25-26	日本脊髄外科研究会	8	白馬 明	大阪市大脳外	大阪	大阪国際交流センター	大阪市大脳外
93	10	3	「脳と免疫」研究会	6	清水恵司	大阪大脳外	大阪	千里ライフサイエンスセ ンター	大阪大脳外
		17	ペンフィールド記念懇話会	16	吉本高志	東北大脳外	東京	日経ホール	帝京大市原病 院
93	11	18	日本定位脳手術研究会	32	吉井信夫	東邦大大橋病院 脳外	東京	日経ホール	日本大脳外
		19	Continuing Education Program		戸谷重雄	慶応大脳外	東京	京王プラザホテル	東京大脳外
93	12	20-22	日本脳神経外科学会総会	52	戸谷重雄	慶応大脳外	東京	京王プラザホテル	東京大脳外
		25-26	日本脳循環代謝学会	5	藤島正敏	九州大 2 内	福岡	福岡サンパレス	慶応大神内

事務局欄が電話番号の場合は大学以外の事務局を示す。