von Recklinghausen 病に合併した前脛骨動脈瘤破裂の 1 例

白石 修一 青木 賢治 天野 宏
高橋 善樹 中沢 聡 金沢 宏

von Recklinghausen 病に伴う血管病変は稀であるが多くは狭窄病変であり、瘤状病変はさらに稀とされ末梢血管病変は文献的にも報告は少ない。今回われわれは von Recklinghausen 病に伴う稀な前脛骨動脈瘤の破裂例を経験したので報告する。症例は 41 歳、女性。以前より von Recklinghausen 病の診断を受けていた。5 日前より右下腿に強い疼痛を伴う腫脹を自覚し当院受診、CT により周囲に多量の血腫を伴う前脛骨動脈瘤の破裂と診断し緊急入院した。CT 上は同肢の後脛骨動脈は開存していた。症状の軽快なく下腿以下の神経障害の進行も認めたため緊急手術を行った。手術は tourniquet technique により一時的に右下肢血流を遮断しつつ脛骨外側アプローチで動脈瘤切除、前脛骨動脈の中枢側および末梢側を結紮した。術後軽度の右下肢神経障害は認めたがリハビリテーションにより軽快、第 21 病日に独歩退院した。病理所見にて HE 染色で動脈壁の中膜および外膜は肥厚し中膜への紡錘状細胞の浸潤を認め、紡錘状細胞は S100 蛋白陽性であり Schwann 細胞などの神経原性であることが示唆された。日心外会誌 35 巻 4 号：210-212 (2006)

Keywords : von Recklinghausen 病, 末梢動脈瘤, コンパートメント症候群

A Ruptured Anterior Tibial Artery Aneurysm in a Patient with von Recklinghausen's Disease
Shuichi Shiraishi, Kenji Aoki, Hiroshi Amano, Yoshiki Takahashi, Satoshi Nakazawa and Hiroshi Kanazawa (Department of Cardiovascular Surgery, Niigata City Hospital, Niigata, Japan)

A 41-year-old woman with neurofibromatosis (NF) was admitted to our hospital for severe pain and right leg swelling of 5 days duration. Paralysis of the right leg due to compartment syndrome was also recognized. She had been diagnosed as von Recklinghausen's neurofibromatosis, previously. 3 D-computed tomography showed a ruptured anterior tibial artery aneurysm. There was a normal patent posterior tibial artery. Since her complaint of pain was severe, we performed an emergency operation. Under the pneumatic tourniquet technique, the aneurysm was resected, and both the proximal and distal sides of the anterior tibial artery were ligated. A massive hematoma was completely removed. Postoperatively, the dorsalis pedis and posterior tibial pulses remained palpable. The paralysis improved considerably and she was given an ambulatory discharge from our hospital 21 days after the operation. Histological examination revealed proliferating wavy spindle cells infiltrating between the adventitia and mesothelium of the aneurysmal wall and staining positively for S 100 immunoperoxidase. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 35: 210-212 (2006)

von Recklinghausen 病は常染色体優性遺伝性疾患であり、古典的には café au lait spot および多発性皮下結節が特徴とされる。von Recklinghausen 病に伴う血管病変は稀でありその多くは狭窄病変とされ、動脈瘤状変化はさらに稀であるとされる。また、その瘤状変化の多くが体幹部や頭頸部、鼠径部などに発生し、末梢血管病変は文献的にもその報告は少ない。自験例はこの希な前脛骨動脈瘤の破裂に伴うコンパートメント症候群を呈しており、動脈瘤壁が特徴的な病理組織所見を呈していたので報告する。

症 例

41 歳女性、以前より多発性皮下結節、café au lait spot

などを認め von Recklinghausen 病の診断を受けていた。高血圧、糖尿病、外傷などの既往はなし。5 日前より右下腿後面に強い疼痛を伴う腫脹を自覚し、症状の軽快がないため来院した。来院時血圧 116/70 mmHg。右下腿以下はコンパートメント症候群に伴う知覚運動障害を呈していた。造影 CT にて周囲に多量の血腫を伴う 5 cm 大の前脛骨動脈瘤の破裂と診断し同日緊急入院した (図 1)。同肢の足背動脈・後脛骨動脈は良好に触知し、CT 上後脛骨動脈は開存していた。入院後も症状の軽快なく神経障害の進行も認めたため手術の方針とした。

手術所見：全身麻酔下、仰臥位で手術を施行した。瘤切除と血腫除去を目的に脛骨前外側アプローチを選択した。前脛骨筋膜を切開し内部の多量の血腫を可及的に除去した。あらかじめ大腿に巻いておいた tourniquet により一時的に右下肢血流を遮断し、動脈瘤破裂部位まで到達、瘤破裂

図1 入院時右下肢造影 CT

造影 CT により右下腿前コンパートメント内に多量の血腫を伴う前脛骨動脈瘤破裂を認める（矢印）。後脛骨動脈は開存していた。

部位を確認しその中枢側および末梢側を結紮した。動脈壁はきわめて脆弱であったため血行再建は行わなかった。

術後経過：術後、軽度の下肢神経障害は認めたがリハビリテーションにより軽快し、第 21 病日に独歩退院した。術後も足背および後脛骨動脈を触知し、下肢虚血症状は認めなかった。また、他部位の血管病変検索を行ったが、明らかな狭窄・瘤状変化などは認めなかった。

病理所見：HE 染色において動脈壁の中膜および外膜は肥厚し、中膜への紡錘状細胞の浸潤を認めた。紡錘状細胞は免疫組織化学染色において S-100 蛋白陽性、Desmin 染色にて陰性であり、Schwann 細胞などの神経原性であることが示唆された（図 2, 3）。

考 察

von Recklinghausen 病（I 型神経線維腫）は 1882 年に Recklinghausen により報告された 17 番染色体（17q11.2）の異常による疾患であり、発生率は約 1/3,000 とされ、古典的には café au lait spot と多発性皮下結節を特徴とする。

von Recklinghausen 病に伴う血管病変は 1974 年に初めて Salyer らにより報告され、その頻度は 3.6%とされて

いる¹⁾。動脈病変は腎動脈・腹腔動脈・腸間膜動脈・腸骨動脈などの腹部内臓動脈が多く報告され、その多くは狭窄病変である²⁻⁴⁾。動脈瘤病変の報告は少なく、上下行大動脈・頭蓋内動脈・頸動脈・肝動脈および腎動脈などの報告があるが⁵⁾、本疾患に伴う末梢動脈瘤の報告は少なく、上腕動脈・大腿動脈・膝窩動脈瘤などが報告されている⁶⁾。本疾患に伴う前脛骨動脈瘤の報告は 2001 年に Young らが非破裂例を報告しているが⁷⁾、破裂に伴う下肢コンパートメント症候群を呈した例は検索した範囲内では文献上いまだない。

von Recklinghausen 病に伴う動脈瘤形成の機序は 2 つの仮説が提唱されている。神経線維腫が vasa vasorum を圧迫することにより虚血を生じ動脈壁の脆弱化をきたすという説と、神経線維腫細胞の中膜壁への直接浸潤により動脈壁の脆弱化をきたすという説である。本症例においては紡錘状の神経線維腫細胞の中膜および外膜への浸潤を認めたため、後者の関与が考えられた。

本疾患に伴う動脈瘤病変に対する外科治療法の選択には現在議論のあるところである。動脈瘤の切除に動脈の結紮のみを行う方法と血行再建を行う方法である。神経線維腫に伴う血管病変は動脈壁の脆弱性が問題とされてお

HE染色

S100染色

Desmin

図2 動脈瘤壁組織弱拡大 (左より HE 染色, S 100 蛋白染色, Desmin 染色)
紡錘型細胞の中膜および外膜への浸潤を認める。内弾性板は断裂し, 中膜には粘液腫性変化も認める。
紡錘型細胞は S 100 蛋白陽性であり, Desmin 染色では陰性であった。

S100染色 (強拡大)

図3 動脈瘤壁組織強拡大 (S 100 蛋白染色)
S 100 蛋白陽性の紡錘型細胞の中膜・外膜への浸潤を認める。

り^{8,9)}, 同肢の後脛骨動脈は良好に開存していたことから本症例においては結紮のみを行う方針とした。また, コンパートメント症候群解除の目的で脛骨外側アプローチを行い, pneumatic tourniquet テクニック^{10,11)}により出血をコントロールしつつ手術を行ったが, 良好な視野で安全に手術を施行しえた。

結 語

von Recklinghausen 病に伴う希な末梢動脈瘤破裂例を経験した。動脈壁の脆弱性を考慮し動脈瘤切除および動脈結紮・血腫除去に伴うコンパートメント症候群の解除を行

い良好な経過を得た。術後は下肢虚血症状もなく神経症状も改善した。動脈瘤壁病理組織標本において, S 100 蛋白陽性の紡錘状細胞の中膜への浸潤を認めた。

文 献

- 1) Salyer, W. R. and Salyer, D. C.: The vascular lesions of neurofibromatosis. *Angiology* **25**: 510-519, 1974.
- 2) Craddock, G. R., Challa, V. R. and Dean, R. H.: Neurofibromatosis and renal artery stenosis: a case of familial incidence. *J. Vasc. Surg.* **8**: 489-494, 1988.
- 3) Greene, J. F., Fitzwater, J. E. and Burgess, J.: Arterial lesions associated with neurofibromatosis. *Am. J. Clin. Pathol.* **62**: 481-487, 1974.
- 4) Zochodne, D.: Von Recklinghausen's vasculopathy. *Am. J. Med. Sci.* **287**: 64-65, 1984.
- 5) Hassen-Khodja, R., Declémy, S., Batt, M. et al.: Visceral artery aneurysms in von Recklinghausen's neurofibromatosis. *J. Vasc. Surg.* **25**: 572-574, 1997.
- 6) Fye, K. H., Jacobs, R. P. and Roe, R. L.: Vascular manifestation of von Recklinghausen's disease. *West. J. Med.* **122**: 110-116, 1975.
- 7) Young, L. P., Stanley, A. and Menzoian, J.: An anterior tibial artery aneurysm in a patient with neurofibromatosis. *J. Vasc. Surg.* **33**: 1114-1117, 2001.
- 8) Leier, C. V., Dewan, C. J., Anastasia, L. F. et al.: Fatal hemorrhage as a complication of neurofibromatosis. *Vasc. Surg.* **6**: 98-101, 1972.
- 9) Saitoh, S. and Matsuda, S.: Aneurysm of the major vessels in neurofibromatosis. *Arch. Orthop. Trauma Surg.* **51**: 564-565, 1998.
- 10) Bernhard, V. M., Boren, C. H. and Towne, J. B.: Pneumatic tourniquet as a substitute for vascular clamps in distal bypass surgery. *Surgery* **87**: 709-713, 1980.
- 11) Shindo, S., Tada, Y., Sato, O. et al.: Esmarch's bandage technique in distal bypass surgery. *J. Cardiovasc. Surg.* **33**: 609-612, 1992.