脳底動脈の急激な延長により水頭症・意識障害・ 脳幹梗塞を来した椎骨脳底動脈延長拡張症の1例

赤嶺 壮一¹⁾ 佐藤 晴彦²⁾ 近土 善行¹⁾ 小泉慎一郎²⁾

要旨：椎骨脳底動脈延長拡張症 (vertebrobasilar dolichoectasia: VBD) に合併した水頭症の1例を経験した。延長した脳底動脈が第3脳室底を押し上げ、Monro孔を閉塞したことが水頭症の原因と考えられた。意識障害を呈したため、両側脳室腹腔短絡術を施行した。術後のCTで脳室拡大は改善されたが、意識障害の改善は一時的であり、術後1カ月で脳幹梗塞を発症し転帰不良であった。3年8カ月に亘る経過観察期間のMRI画像を検討したところ、観察開始から3年後に起こった脳底動脈の急激な延長が、脳底動脈の血流低下による意識障害や、穿通枝のねじれによる脳幹梗塞を起こしたものと考えられた。脳底動脈の急激な延長は、VBDに伴う水頭症、意識障害、脳幹梗塞の発症を予測する重要な指標である。

Key words: vertebrobasilar dolichoectasia, hydrocephalus, ventriculoperitoneal shunt

はじめに

椎骨脳底動脈延長拡張症 (vertebrobasilar dolichoectasia: VBD) は、頭蓋内の椎骨動脈や脳底動脈が、延長・拡張・蛇行する病態であり、稀に水頭症を合併することがある。

今回、3年8カ月の経過観察後に水頭症を合併し、意識障害を呈したVBD症例を経験した。このような症例に対する脳室腹腔短絡術については、転帰良好との報告が多い中、本症例では術後に脳室拡大が改善したにもかかわらず意識障害の回復は一時的であり、術後1カ月で脳幹梗塞を発症し転帰不良であった。

本症例の臨床経過および転帰不良に至った病態生理の考察について報告する。

症 例

患者：61歳、男性

既往歴：腹部大動脈瘤・総腸骨動脈瘤・内腸骨動脈瘤（人工血管置換術を施行）、高血圧、高脂血症

現病歴：2010年11月に、脳幹梗塞（延髄右腹側）の診断にて当院に入院した。MRIにて椎骨動脈、脳底動脈

の著明な延長・拡張・蛇行と、右椎骨動脈の紡錘状拡張を認め、VBDに伴う脳幹梗塞と診断した (Fig. 1)。左片麻痺が残存したが、3カ月後に自宅退院した。

その後外来にてMRI撮影を行いながら経過観察を継続した。2014年5月のMRI (balanced steady state free precession法による冠状断像) において、延長した脳底動脈先端が、第3脳室底を押し上げ、Monro孔が狭窄している所見を得た (Fig. 2)。しかし、脳室拡大はなく、臨床的に大きな変化は認められなかった。

2014年7月下旬ごろから転倒の頻度が増え、起立・歩行が不可能となり入院した。

入院時所見：意識清明、左上下肢に軽度片麻痺。明らかな脳神経麻痺なし、感覚障害なし。

頭部CT：両側側脳室の拡大あり。第3脳室～中脳水道～第4脳室の拡大なし (Fig. 3A)。

頭部MRI：拡散強調画像にて高信号域なし。

入院後経過：入院翌日に意識レベルがJCS 20となった。その際にも頭部CTを施行したが、特記すべき変化は認められなかった。水頭症による意識障害と診断し、両側脳室腹腔短絡術を施行した。術後のCTにて脳室拡大は改善した (Fig. 3B)。意識レベルもJCS 2となった。短距離の介助歩行が可能となったが、手術5日後ごろからJCS 10となり、リハビリへの参加も困難となった。手術1カ月後にJCS 20となり、頭部MRIを施行したところ、拡散強調画像では、橋の右側腹側から背側に伸び

¹⁾ 聖隷三方原病院脳卒中科

²⁾ 同 脳神経外科

(2016年7月5日受付、2016年8月1日受理)

doi: 10.3995/jstroke.10465

Fig. 1 初回受診時 MRI 画像
MRA(左)と拡散強調画像(右). 延髄梗塞を認めた(矢印).

Fig. 2 外来にて経過観察中の MRI 冠状断像
脳底動脈(*)が第3脳室底を押し上げ, Monro 孔(矢印)が狭窄している.

A	B
C	D

Fig. 3 入院後の画像検査
A : 入院時 CT, B : 術後 CT, C : 脳幹梗塞(矢印)発症時の MRI 拡散強調画像, D : その時の MRA 画像

る高信号域を認めた(Fig. 3C, 矢印). その時の MRA 画像で, 脳底動脈が通常の撮像範囲には収まらない位延長している所見を認めた(Fig. 3D).

その後, 意識状態は改善せず, 経管栄養を導入し, 全介助が必要な状態となった. 手術から3カ月後に療養型病院へ転院した.

MRI の scout 画像の矢状断像を利用して, 第2頸椎歯突起先端から脳底動脈先端部までの距離(Dent-Basilar distance : DB distance 値)を測定し, 経時的にプロットしたところ, DB distance 値は, 水頭症が発症する前に急激に増加していた. 脳室腹腔短絡術後, その程度は一時的に緩和されたものの, 脳幹梗塞発症時の MRI では, 再び著明に増加していた(Fig. 4, グラフ).

また, 脳底動脈先端から後大脳動脈分岐部にかけての

MRI FLAIR 画像における血管断面の信号強度を経時的に比較したところ, DB distance 値の急激な増加が始まった2014年5月の信号強度がそれ以前と比較して著明に上昇しており, 水頭症や意識障害が起こった後の2014年8月の画像では, 更に信号強度が上昇していた(Fig. 4).

考 察

VBD では, 延長・拡張・蛇行した椎骨脳底動脈が, 周囲の構造を圧迫することで様々な合併症を来することが知られている(Table 1)^{1, 2)}. VBD に合併する水頭症に対し脳室腹腔短絡術を施行した症例について, 今回渉猟し得た報告は本症例を含め13例であったが, 術後の転帰が不良であったものは2例のみであった.

Fig. 4 第2頸椎歯突起先端から脳底動脈先端までの距離(DB distance)とMRI FLAIR 画像の変化
DB distance の急激な増加に伴い、血管断面の信号強度が上昇している。

他の症例では水頭症の治療のみで良好な転帰を示したことより、水頭症以外の合併症は術期には存在していなかったものと思われるが、本症例では、水頭症、意識障害、脳幹梗塞が連続して起こっていた点が特徴的であった。そこで、本症例に見られた合併症のそれぞれの病態について考察した。

まず、水頭症であるが、VBD の合併症の中で発生頻度は低い。Passero らは、VBD 156 症例を平均 11.7 年間経過観察し水頭症の合併は 2 例に過ぎなかったと報告している²⁾。

VBD に合併する水頭症の発生には 3 つの機序が報告されている。

- ①脳底動脈が第3脳室を押し上げた結果、その脈動が脳室に波及する water-hammer effect³⁾
- ②延長した脳底動脈に押し上げられた第3脳室底による、第3脳室^{4,5)}や、Monro 孔の閉塞⁶⁻⁸⁾
- ③脳底動脈が後上方に脳幹を圧迫することによる、中脳水道の閉塞⁹⁻¹³⁾

本症例では、2014 年 5 月の MRI 画像にて、脳底動脈に押し上げられた第3脳室底による Monro 孔の狭窄を認め(Fig. 2)、上記②が水頭症の原因と考えられる。この画像が撮影されたのは、DB distance 値の急激な増加が始まっているが、水頭症が起こる前の時期であり、水頭症発症後にこの撮影をしていれば、Monro 孔の閉塞を

Table 1 VBD の合併症

1. 脳梗塞 (37.8%)
 - ・脳底動脈の延長による velocity 低下からの血栓形成：後大脳動脈系の脳梗塞
 - ・穿通枝のねじれによる流入部の閉塞：脳幹梗塞
2. 脳幹への圧迫 (2・3 を合わせて 19.9%)
 - ・臨床症状は乏しい
 - ・聴性脳幹反応や瞬目反射の延長
3. 脳神経への圧迫
 - ・顔面神経麻痺
 - ・三叉神経痛
 - ・眼球運動障害
4. 脳出血 (18%)
5. 水頭症 (1.3%)
6. 頭痛

発生率は Passero らの報告²⁾による

直接確認できた可能性がある。

意識障害については Table 1 には記載されていないが、次のように考察している。

脳血流の流速(velocity)が低下すると MRI FLAIR 画像における血管壁断面の信号強度が上昇する¹⁴⁾と言われており、Fig. 4 からは、脳底動脈の延長に伴い velocity が低下していることが考えられる。Kumral らは、頭蓋内ドップラー血流計を用いて、脳底動脈の velocity 低下が中脳や視床の脳梗塞発症と有意に関連していると報告し

ている¹⁵⁾が、本症例においては、脳底動脈の延長による velocity 低下が、脳梗塞には至らないまでも中脳や視床の血流障害を起こした結果、脳幹網様体賦活系の機能低下からの意識障害に至ったものと考えられた。

短絡術後の脳幹梗塞発症については、脳底動脈の延長により穿通枝がねじれ、その流入部が閉塞したことが原因²⁾と思われ、MRI 拡散強調画像所見 (Fig. 3C) では、穿通枝の走行に沿った高信号域が見られ、この病態に一致した所見と思われた。

以上の考察より本症例では、脳底動脈が急速に延長した結果、水頭症、意識障害、脳幹梗塞が連続して起こっていることが判明し、脳底動脈延長の速度が、本症例の病態と深く関与していると考えられた。

3 年 8 カ月の経過観察において、DB distance 値は最初の 3 年間でほとんど変化がなく、ある時点で急激に増大していた点は興味深いものがある。渉猟し得た範囲ではその機序を説明し得る文献は見つけられなかった。脳底動脈の長軸方向の急激な変化は水頭症、意識障害、脳幹梗塞の発生を予測する重要な指標と考えられ、上記 DB distance の経時的計測は VBD 症例を経過観察していく上で有用と思われる。

結 語

4 年近くの経過観察後に水頭症を合併した VBD 症例について報告した。MRI 画像を経時的に検討したところ、観察後 3 年の時点で起こった脳底動脈の急激な延長が、水頭症に加え、短絡術後に起こった意識障害、脳幹梗塞という本症例に特徴的な一連の経過の原因と考えられた。VBD 症例の経過観察において、脳底動脈の長さを示す DB distance 値の急激な変化は水頭症、意識障害、脳幹梗塞の発生を予測する重要な指標と考えられた。

著者らは日本脳卒中学会への COI 自己申告を完了している。本論文の発表に関して、著者が開示すべき COI は以下のとおりであり、下記以外の著者については開示すべき COI はない。

- ・対象期間：過去 3 年間
- ・申告者氏名：近土善行
- ・研究費：第一三共株式会社よりあり

参考文献

- 1) Yuan YJ, Xu K, Luo Q, et al: Research progress on vertebrobasilar dolichoectasia. *Int J Med Sci* 11: 1039–1048, 2014
- 2) Passero SG, Rossi S: Natural history of vertebrobasilar dolichoectasia. *Neurology* 70: 66–72, 2008
- 3) Breig A, Ekblom K, Greitz T, et al: Hydrocephalus due to elongated basilar artery a new clinicoradiological syndrome. *Lancet*: 874–875, 1967
- 4) Rozario R, Levine H, Scott R: Obstructive hydrocephalus secondary to an ectatic basilar artery. *Surg Neurol* 9: 31–34, 1978
- 5) Edis RH, Chakera TM: Symptomatic hydrocephalus due to an elongated and ectatic basilar artery. *Clin Exp Neurol* 20: 101–106, 1984
- 6) Giang DW, Perlin SJ, Monajati A, et al: Vertebrobasilar dolichoectasia: Assessment using MR. *Neuroradiology* 30: 518–523, 1988
- 7) Ricci G, Lenzi J, Esposito V: Hydrocephalus caused by dolichoectatic basilar artery case report. *J Neurosurg Sci* 44: 155–158, 2000
- 8) Thiex R, Mull M: Basilar megadolicho trunk causing obstructive hydrocephalus at the foramina of Monro. *Surg Neurol* 65: 199–201, 2006
- 9) Branco G, Goulão A, Ferro JM: MRI in aqueduct compression and obstructive hydrocephalus due to an ectatic basilar artery. *Neuroradiology* 35: 447–448, 1993
- 10) Aiba T, Nakazawa T: Non-communicating hydrocephalus due to megadolichobasilar artery -case report-. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 35: 104–106, 1995
- 11) Siddiqui A, Chew NS, Miskiel K: Vertebrobasilar dolichoectasia: a rare cause of obstructive hydrocephalus: case report. *Br J Radiol* 81: e123–126, 2008
- 12) Kansal R, Mahore A, Dange N, et al: Dolichoectasia of vertebrobasilar arteries as a cause of hydrocephalus. *J Neurosci Rural Pract* 2:62–64, 2011
- 13) Çelik Ö, Berkman ZM, Orakdöğen M, et al: Obstructive hydrocephalus due to vertebrobasilar dolichoectasia: diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg* 74 Suppl 1: e4–8, 2013
- 14) Sanossian N, Saver JL, Alger JR, et al: Angiography reveals that fluid-attenuated inversion recovery vascular hyperintensities are due to slow flow, not thrombus. *AJNR Am J Neuroradiol* 30: 564–568, 2009
- 15) Kumral E, Kisabay A, Ataç C, et al: The mechanism of ischemic stroke in patients with dolichoectatic basilar artery. *Eur J Neurol* 12: 437–444, 2005

Abstract

A case of a patient with vertebrobasilar dolichoectasia complicated by hydrocephalus, impaired consciousness, and brain stem infarction due to rapid elongation of the basilar artery

Soichi Akamine, M.D.,¹⁾ Haruhiko Sato, M.D.,²⁾
Yoshiyuki Kondo, M.D.,¹⁾ and Shinichiro Koizumi, M.D., Ph.D.²⁾

¹⁾Department of Strokology, Seirei-Mikatahara General Hospital

²⁾Department of Neurosurgery, Seirei-Mikatahara General Hospital

Here, we report a case of a patient with vertebrobasilar dolichoectasia (VBD) complicated by hydrocephalus after almost 4 years of observation. In the 61-year-old male patient, the basilar artery directly elevated the floor of the third-ventricle obstructing the foramen of Monro and causing hydrocephalus. The patient had a decreased consciousness level; therefore, we performed bilateral ventriculoperitoneal shunting. Although hydrocephalus was improved by the shunt surgery, and the patient temporarily recovered, he did not have a good outcome because of sustained impaired consciousness and brain stem infarction. To summarize, in the 4 years of observation, the patient was clinically stable for 3 years, followed by sudden-onset and rapid elongation of the basilar artery, causing hydrocephalus and impaired consciousness due to the decreased blood flow velocity in the basilar artery. Further, elongation caused distortion of the perforating artery of the brain stem, resulting in brain stem infarction. From our point of view, these events such as hydrocephalus, impaired consciousness, and brain stem infarction are serial changes caused by the rapid elongation of the basilar artery. While following patients with VBD, measuring the length of the basilar artery is useful as any drastic changes in it are crucial for predicting the events that complicate VBD.

Key words: vertebrobasilar dolichoectasia, hydrocephalus, ventriculoperitoneal shunt

(Jpn J Stroke 39: 351–355, 2017)