Cystic Medial Necrosis 類似の病理所見を呈した浅側頭動脈瘤の1例

池田俊一郎・渡辺 孝男*

Superficial Temporal Artery Aneurysm associated with Pathological Changes mimicking Cystic Medial Necrosis

Case Report

Shun-ichiro IKEDA and Takao WATANABE*

*Division of Neurosurgery, Institute of Brain Diseases, Tohoku University, Sendai; *Department of Neurosurgery, Yonezawa City Hospital, Yonezawa, Yamagata*

Abstract

A case of spontaneous true aneurysm of the left superficial temporal artery (STA) is reported. The patient, a 15-year-old male, had no known history of trauma but had noticed a small, pulsating mass in the left preauricular region 1 month before admission. Physical examination revealed no abnormality other than the 15 × 10 mm pulsatile mass. Laboratory tests and other routine studies were within normal limits. Left selective external carotid angiography demonstrated a saccular aneurysm of the main trunk of the STA. The aneurysm was resected, and microscopic examination revealed it to be a true aneurysm. Its wall was composed of thickened, uniform tissue with proliferative myointimal cells and pooled acid mucopolysaccharides in the intracellular spaces. Mucoid pools within the residual media separated the cellular elements. In addition, the elastic laminae were disrupted. These findings are quite similar to the characteristic vascular changes of cystic medial necrosis, which often lead to the development of dissecting or saccular aneurysms in large vessels. Aneurysms of the STA are rare and usually post-traumatic. A survey of 165 reported cases of STA aneurysms yielded only 11 cases of spontaneous aneurysms. These aneurysms are assumed to have been congenital or arteriosclerotic. The STA aneurysm described here appears unique, as it was associated with pathological changes resembling those of cystic medial necrosis.

Key words: aneurysm, superficial temporal artery, cystic medial necrosis, acid mucopolysaccharides, external carotid artery

I はじめに

cystic medial necrosis (CMN)⁷⁾は大動脈の解離性動脈瘤などの原因疾患の一つとして注目されている^{6,15,26,27)}が、近年、頸動脈の動脈瘤症例にもごくまれに同様の病理所見を呈するものがあることが報告されている^{2,12,27,28)}。我々

はCMN類似の病理所見を呈した真性浅側頭動脈瘤の男子例を経験したので報告する。

II 症 例

<患者> 15才, 男子

主訴: 左耳珠前方部腫瘍

東北大学脳研脳神経外科 *米沢市立病院脳神経外科

Address reprint requests to: S. Ikeda, M.D., Department of Neurosurgery, Kamitsuga General Hospital, 1-1,033 Shimota-machi, Kanuma, Tochigi 322.

受稿 1987年10月15日 受理 1988年5月16日

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：頭部外傷なく、扁桃腺肥大以外に特記すべきことなし

現病歴：1983年8月初旬、左耳珠前上方部に約5×5 mm 大の無痛性・拍動性腫瘍を認めた。以後その腫瘍は徐々に増大したため、同年9月1日、精査治療目的にて当科に入院した。

入院時現症：一般内科的および神経学的検査では特に異常を認めなかった。局所所見では、左耳珠前上方部に15×10 mm 大の皮膚表面より4 mm ほど膨隆した表面平滑な腫瘍を認めた。腫瘍は拍動性で圧迫にて容易に縮小し、浅側頭動脈の圧迫で緊張は減弱した。thrill や bruit は認められなかった。また、周囲の皮膚に瘢痕などの外傷の既往を示す所見は認められなかった。

一般検査所見：血液、尿、便一般検査に異常は認められなかった。血沈、CRP、ASLO 値も正常で、血清TPHA、RA、LEテストもすべて陰性であった。免疫グロブリンも正常であった。心電図、頭部および胸部単純写でも特に異常は認められなかった。

脳血管写所見：選択的左外頸動脈写にて、この腫瘍は左浅側頭動脈より発生した嚢状動脈瘤と診断された(Fig. 1)。動脈瘤は10×10×8 mm 大で約6 mm 幅の柄部を持ち、皮膚表面に向かって球状に発育していた。

上記診断により、1983年9月2日、全麻下に動脈瘤の切除術を施行した。

手術所見：左耳珠前方の毛髪線に沿う皮膚切開にて動脈瘤を剝離露出したが、動脈瘤と周囲皮膚および皮下組織との間に癒着はなく、容易に全貌を露出できた(Fig. 2)。動脈瘤は血管分岐部からではなく、浅側頭動脈本幹より発生していた。動脈瘤の近位および遠位にて浅側頭動脈を結紮後、動脈瘤を切除した。動脈瘤は表面平滑で断面は肉厚の

Fig. 1 Left external carotid angiograms showing a saccular aneurysm of the left superficial temporal artery (arrow). A: Anteroposterior view, B: lateral view.

Fig. 2 Operative view of the left superficial temporal artery aneurysm. 1: aneurysm, 2: proximal main trunk, 3: distal main trunk, 4: temporal branch.

壁を有し、内腔に凝血塊は認められなかった。

病理組織学的所見：血管の長軸に対して直角の横断面では、浅側頭動脈本幹側の血管壁に一部中膜の残存を認めるが動脈瘤柄部は正常層構造を示さず、中膜筋細胞由来とされるいわゆる myointimal cell の増殖によるほぼ均一な肥厚組織で占められていた(Fig. 3A)。動脈瘤の体部では myointimal cell の増殖層は薄くなり、その内側に新しい血栓層が認められた。血管の長軸に沿う縦断面の Alcian blue 染色にて動脈瘤壁は強く青色に染色され、酸性ムコ多糖類の著しい沈着が証明された(Fig. 3B)。拡大像では残存中膜の筋細胞間にも著明な酸性ムコ多糖類の貯留を認め、一部は巣状の貯留像を呈していた(Fig. 3C)。その隣で中膜構造は突然消失し、筋細胞由来の myointimal cell とそれを取り巻く大量の酸性多糖類のみの増殖像に移行し、これが動脈瘤壁を形成していた。同部の elastica Masson 染色にて内弾性板の断裂と消失を認めた(Fig. 3D)。以上の病理所見は、通常心臓や大動脈などの大血管に認められる CMN の病理所見にきわめて類似していた。

術後経過：経過良好にて、1983年9月10日退院した。その後4年を経た現在まで特に異常を認めていない。

Ⅲ 考 察

浅側頭動脈瘤の報告は、我々の渉猟しえた限りでは Bartholin (1740年)の報告以来、現在まで総数165例の報告が

Fig. 3 Photomicrographs of aneurysmal section. A: Cross section (a schematic drawing is shown in the upper right corner). 1: The wall of the parent artery exhibits retention of the laminar structure. 2: The aneurysmal wall consists of thickened, uniform tissue composed of proliferative myointimal cells. 3: A fresh thrombus is seen within the myointimal cell layer. HE stain, $\times 8$. B: Longitudinal section (a schematic drawing is shown in the upper left corner). Extensive acid mucopolysaccharide deposits (blue) are present in the wall of the aneurysm. Alcian blue stain, $\times 8$. C: A detailed view of the wall (arrow in B) shows proliferative myointimal cells and accumulation of acid mucopolysaccharides in both the intra- and extracellular spaces. Alcian blue stain, $\times 400$. D: The elastic lamina is disrupted (arrow) in the same area shown in C. Elastica Masson stain, $\times 100$.

ある (Table 1) ^{1,4,5,8-10,13,14,16,17,19,20,24,25,29,30}。本邦では貝嶋ら¹³⁾が18例の集計報告を行っている。浅側頭動脈瘤は大部分が外傷性の偽動脈瘤であり、自然発生例は165例中11例 (6.7%) にすぎない。これらの11例は先天性と推測される薄い壁を持った真性動脈瘤か、または動脈硬化が原因で拡張したと考えられる真性動脈瘤であった²⁵⁾。本症例は明らかな外傷の既往もなく、病理所見上大量の酸性ムコ多糖類を産生するいわゆる myointimal cell の増殖巣のみで壁を形成する真性動脈瘤であり、残存中膜筋細胞間酸性ムコ多糖類蓄積、内弾性板断裂など CMN と同様の特徴的所見を呈していた。

CMN の概念は、1930年に Erdheim⁷⁾ によって初めて紹介された。血管中膜の酸性ムコ多糖類の貯留と弾性線維構築の破壊を特徴とし、主に心臓や大動脈に認められ、結果として解離性動脈瘤、時には嚢状動脈瘤の原因になると考

えられている^{6,15,26,27)}。CMN においては酸性ムコ多糖類が著しく貯留することからなんらかの代謝過程の異常が示唆されているが、いまだ真の病因は不明である。CMN は先天性ムコ多糖代謝異常症とは区別されるべきもので、これらは病理学上の性格も異にしている²²⁾。また、動脈の myointimal cell の増殖による内膜肥厚などの病理所見は川崎病や高安病などにも認められるが、本疾患との関連については不明である。CMN と診断された患者の多くは40才以上で高血圧などの素因を有している¹⁵⁾。その他、Marfan 症候群に合併してしばしば CMN が認められ^{3,23)}、この場合には若年者にも CMN がみられている。本症例においては Marfan 症候群の要素は認められず、脳血管にもその他の異常はなく、術後に施行された循環器科的検査によっても心血管系の明らかな異常は認められなかった。また、尿中ムコ多糖類排泄量も正常であった。

Table 1 Reported cases of aneurysms of the superficial temporal artery

Author (Year)	No. of aneurysms	(Spontaneous)
Tippett (1932)	1	
Winslow and Edwards (1935) ³⁰⁾	93	(9)
Matas (1935)	3	
Brown and Mehnert (1942) ⁵⁾	1	(1)
Bigger (1944)	1	
Smith (1949)	1	
Jahnke <i>et al.</i> (1954)	1	
Pescovitz and Maloof (1954)	1	
Martin and Shoemaker (1955) ¹⁶⁾	1	(1)
Wiley and Boyes (1957)	1	
Campbell <i>et al.</i> (1959)	2	
Davies (1961)	2	
Gittes and Kartchner (1963)	3	
Wortzman (1963)	1	
Nobler <i>et al.</i> (1965)	1	
Hite <i>et al.</i> (1966)	2	
Taylor (1967)	1	
Ferris <i>et al.</i> (1967)	2	
Wilson (1969)	1	
Lau and Knutson (1969) ¹⁴⁾	2	
Hagstrom <i>et al.</i> (1969)	3	
Schechter and Gutstein (1970) ²⁵⁾	4	
Handa <i>et al.</i> (1970) ⁹⁾	1	
Vengsarkar <i>et al.</i> (1972)	2	
Matsubara <i>et al.</i> (1972) ¹⁷⁾	1	
Bailey and Kiryabwire (1973) ¹⁾	6	
Golden <i>et al.</i> (1975) ⁸⁾	2	
Ohshima (1975) ²⁰⁾	1	
Hait and Mushorn (1976)	1	
Sambhamurthy and Reddy (1976) ²⁴⁾	1	
Boles <i>et al.</i> (1977) ⁴⁾	1	
Okada <i>et al.</i> (1982) ¹⁹⁾	3	
Kaijima <i>et al.</i> (1982) ¹³⁾	18	
Total	165	(11)

Cases without reference number are cited from Hashemi *et al.*,¹⁰⁾ or Lau and Knutson,¹⁴⁾ or Schechter and Gutstein.²⁵⁾

CMN と呼ぶべき病理所見を心臓や大血管以外に認めたという報告には総動脈瘤²⁾, 内頸動脈瘤¹²⁾, 下肢動脈の多発性解離性動脈瘤²¹⁾, 頸動脈解離性動脈瘤^{27,28)}, および膝窩動脈瘤²⁷⁾などがある。また, medial mucoid degeneration による多発性顔面動脈瘤¹⁸⁾と椎骨動脈解離性動脈瘤¹¹⁾の報告があるが, これはCMN とほぼ同義と思われる。Marfan 症候群においてはCMN が肺動脈および冠動脈にも認められている^{3,23)}。

CMN 病変を有する動脈では, ムコ多糖類の貯留と弾性線維構築の崩壊のため動脈壁の脆弱化をきたし, 動脈内圧の影響あるいはごく軽微な外力によっても動脈瘤が形成される可能性があり, その際, 本症例のごとく真性嚢状動脈瘤の形をとる場合と, 動脈瘤壁破裂のため偽動脈瘤となる場合, あるいは解離性動脈瘤を形成する場合があると考えられる。本症例においてなぜ浅側頭動脈に限局性のCMN というべき病変が生じたのかまったく不明であり, 真の原因の究明は今後の血管病変研究の発展に期待する以外にない。本症例に関しては今後新たな病変の出現の有無をも含め, 注意深い経過観察をする予定である。

IV ま と め

CMN 類似の病理所見を呈したきわめてまれな真性浅側頭動脈瘤の15才男子例を報告し, 文献的考察を行った。

稿を終えるに当たり, 御教授を賜りました東北大学第一病理京極方久 教授に深謝致します。

文 献

- 1) Bailey IC, Kiryabwire JWM: Traumatic aneurysms of the superficial temporal artery. *Br J Surg* 60: 530-532, 1973
- 2) Barnes WT, Jacoby GE: Aneurysm of the common carotid artery due to cystic medial necrosis treated by excision and graft. *Ann Surg* 155: 82-85, 1962
- 3) Becker AE, Van Mantgem JP: The coronary arteries in Marfan's syndrome: A morphologic study. *Am J Cardiol* 36: 315-321, 1975
- 4) Boles DM, Van Dellen JR, Van den Heever CM, Lipschitz R: Traumatic aneurysms of the superficial temporal and occipital arteries: Case reports and review. *S Afr Med J* 51: 313-314, 1977
- 5) Brown RK, Mehnert RH: Aneurysm of the temporal artery: Spontaneous case cured by operation. *Surgery* 12: 711-715, 1942
- 6) Carlson RG, Lillehel CW, Edwards JE: Cystic medial necrosis of the ascending aorta in relation to age and hypertension. *Am J Cardiol* 25: 411-415, 1970
- 7) Erdheim J: Medionecrosis aortae idiopathica cystica. *Virchow Arch Path Anat* 276: 187-229, 1930
- 8) Golden GT, Fox JW, Williams GS, Edgerton MT: Traumatic aneurysm of the superficial temporal artery: Squash-ball disease. *JAMA* 234: 517-518, 1975
- 9) Handa J, Shimizu Y, Sato K, Handa H: Traumatic aneurysm and arteriovenous fistula of the middle meningeal artery. *Clin Radiol* 21: 39-41, 1970
- 10) Hashemi HA, Mazhari A, Radbod K, Kamran B: 'Otorrhagia': A symptom of posterior auricular artery aneurysm. *J Laryngol Otol* 92: 1127-1132, 1978
- 11) 井手 豊, 福島武雄, 山本正昭, 朝長正道: 中膜ムコイド変性を認めた椎骨動脈解離性動脈瘤の1例. *Neurol Med Chir*

- (Tokyo) 26: 888-894, 1986
- 12) 伊藤義廣, 児玉万典, 倉津純一, 松角康彦, 早川 宏: Cystic medial necrosisによる頭蓋外内頸動脈瘤. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 24: 891-896, 1984
 - 13) 貝嶋光信, 田中達也, 代田 剛, 牧野憲一, 米増祐吉, 藤田昌宏: 外傷性浅側頭動脈瘤 一症例報告と本邦報告例の集計. *臨外* 37: 1119-1122, 1982
 - 14) Lau C, Knutson GH: Traumatic aneurysm of the temporal artery: A report of two cases. *Canad J Surg* 12: 432-434, 1969
 - 15) Loepky CB, Alpert MA, Hamel PC, Martin RH, Saab SB: Extensive aortic dissection from combined-type cystic medial necrosis in a young man without predisposing factors. *Chest* 79: 116-118, 1981
 - 16) Martin WL, Shoemaker WC: Temporal artery aneurysm. *Amer J Surg* 89: 700-702, 1955
 - 17) Matsubara J, Shionoya S, Ban I, Nakata Y, Miyazaki H, Hirai M, Suzuki S: False aneurysm of the superficial temporal artery. *Amer J Surg* 124: 419-421, 1972
 - 18) 野田好矩, 平野明喜: 顔面動脈に発生した多発性動脈瘤の1例. *形成外科* 24: 520-523, 1981
 - 19) 岡田昌彦, 和賀志郎, 小島 精: 外傷性浅側頭動脈瘤の3例. *日災医学会誌* 30: 726-730, 1982
 - 20) 大山 満: 外傷性硬膜動静脈瘻並びに浅側頭動脈瘤を合併した亜急性硬膜外血腫の1例. *臨神経* 15: 573, 1975
 - 21) Read RC, Wolf P: Symptomatic disseminated cystic medial necrosis. *N Engl J Med* 271: 816-819, 1964
 - 22) Renteria VG, Ferrans VJ, Roberts WC: The heart in the Hurler syndrome: Gross, histologic and ultrastructural observations in five necropsy cases. *Am J Cardiol* 38: 487-501, 1976
 - 23) Roark JW: The Marfan syndrome: Report of one case with autopsy and review of literature. *Arch Intern Med (Chicago)* 103: 123-132, 1959
 - 24) Sambhamurthy V, Reddy DR: Traumatic aneurysm of superficial temporal artery. *J Otolaryngol* 28: 50-52, 1976
 - 25) Schechter MM, Gutstein RA: Aneurysms and arteriovenous fistulas of the superficial temporal vessels. *Radiology* 97: 549-557, 1970
 - 26) Schlatmann TJ, Becker AE: Histologic changes in the normal aging aorta: Implications for dissecting aortic aneurysm. *Am J Cardiol* 39: 13-20, 1977
 - 27) Shumacker HB Jr: Cystic medial necrosis. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 19: 639-645, 1978
 - 28) Thapedi IM, Ashenhurst EM, Rozdilsky B: Spontaneous dissecting aneurysm of the internal carotid artery in the neck. *Arch Neurol* 23: 549-554, 1970
 - 29) Winslow N, Edwards M: Aneurysm of the temporal artery. *Bulletin of the School of Medicine, University of Maryland* 19: 57-72, 1934
 - 30) Winslow N, Edwards M: Aneurysm of the temporal artery: An analysis of the cases reported in the literature to June 1, 1934, and report of a case of traumatic origin. *Amer J Surg* 28: 696-702, 1935
- [別刷請求先: 〒322 栃木県鹿沼市下田町1-1,033, 上都賀総合病院脳神経外科, 池田俊一郎]