椎骨動脈本幹遠位部動脈瘤を合併した FMD の 1 例

深澤 誠司・今井 秀・斎藤 晃・山田 弘*

Fibromuscular Dysplasia of the Cervical Arteries associated with a Distal Vertebral Trunk Aneurysm

Case Report

Seiji FUKAZAWA, Shu IMAI, Akira SAITO and Hiromu YAMADA*

Department of Neurosurgery, Shizuoka City Hospital, Shizuoka; *Department of Neurosurgery, Gifu University, Gifu

Abstract

A 64-year-old, hypertensive female suddenly experienced severe headache. On admission, the patient had almost clear consciousness but was slightly restless and complained of severe headache and nausea. Neurological examination revealed only neck stiffness. A computed tomographic scan revealed subarachnoid hemorrhage. Angiographically, bilateral internal carotid and vertebral arteries had the "string of beads sign" at their cervical portion, and the left internal carotid artery also had the same sign at its cavernous portion. The left vertebral artery had low-origin posterior inferior cerebellar artery and a berry-shaped aneurysm at its distal trunk. A diagnosis of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia (FMD) with a ruptured berry-shaped aneurysm of the distal vertebral trunk was made. The berry-shaped aneurysm was successfully treated with proximal clipping. Angiographically, right renal and axillary arteries also had the "string of beads sign," and the patient's hypertension seemed to be renovascular in etiology. The co-existence of intracranial FMD and cerebral aneurysm of unusual location suggests a possible relationship between the FMD and the development of cerebral aneurysm.

Key words: fibromuscular dysplasia, vertebral artery, subarachnoid hemorrhage, cerebral aneurysm

I はじめに

線維性筋過形成(fibromuscular dysplasia: FMD)は欧米に比較して本邦では報告例も少なく、まれな疾患である。今回我々は、椎骨動脈遠位部という非常にまれな部位に発生した動脈瘤破裂によるクモ膜下出血で発症した FMD の 1 症例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

II 症 例

＜患者＞ 64才、女性

主訴：頭痛、嘔気

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：30年前 Basedow 氏病、5 年前高血圧を指摘されたが、特に治療を受けていない。

現病歴：1987年2月27日突然、後頭部痛を自覚、翌28日、本院受診となった。

入院時身体所見：血圧178/120 mmHg、脈拍80/minで整、呼吸22/min、体温35.2℃であり、頸部聴診および胸腹部聴診上、特に異常所見を認めなかった。意識はほぼ清明であるが、やや不穏状態であり、強い後頭部痛と嘔気

静岡市立静岡病院脳神経外科 *岐阜大学脳神経外科

Address reprint requests to: S. Fukazawa, M.D., Department of Neurosurgery, Shizuoka City Hospital, 10-93 Oote-machi, Shizuoka 420.

受稿 1988年9月28日 受理 1989年6月15日

を訴え、尿失禁を認めた。神経学的には強い項部硬直を認める以外、異常所見を認めなかった。

入院時検査所見：脳波、胸部X線、血液生化学的検査では特に異常を認めなかった。

神経放射線学的所見：CT scanにて大脳間裂両側外側溝、鞍上槽、橋槽、迂回槽、四丘体槽にかけてクモ膜下出血を示す高吸収域を認めた。2月28日に施行した左右頸動脈写にては、両側の頸部内頸動脈および左内頸動脈海綿静脈洞部に不規則な狭窄と拡張の連続性病変を認めた(Fig. 1)。3月16日に施行した左右椎骨動脈写にて同様の連続性病変を両側椎骨動脈に認め、また左椎骨動脈の後下小脳動脈分岐後本幹遠位部に3×3mmの囊状動脈瘤陰影を認めた(Fig. 2)。

両側の内頸動脈および椎骨動脈に所見を有する、頸部および頭蓋内FMDに合併した左椎骨動脈本幹遠位部破裂動脈瘤によるクモ膜下出血の診断の下に、発症後21日に手術を行った。

手術所見：腹臥位にて正中切開を行い、後頭下開頭ならびに第1頸椎椎弓切除術を施行した。硬膜を切開進入、左側の椎骨動脈、後下小脳動脈、副神経、舌下神経、第1頸神経を確認した。椎骨動脈はかなり下方で後下小脳動脈を分枝し、これを伴うような形で正中方向に横走していた。延髄を圧排することにより動脈瘤のdomeの一部を視認、temporary clipを後下小脳動脈分岐後の椎骨動脈にかけ、dome周辺の剝離を行い、neckの同定を試みたが、十分な確認はできず、やむをえず椎骨動脈にproximal clippingを施行した。

術後経過：術翌日は傾眠傾向と軽度の意識レベルの低下をみ、CT scanにおいて左後大脳動脈領域に低吸収域を認め、手術操作に起因する脳梗塞、脳底動脈系の血流不全と考えられた。術後第3病日には意識も清明となり、下位脳神経症状ならびに知覚・運動障害も認めなかった。術後血管撮影では、左椎骨動脈写では後下小脳動脈分岐部直後まで造影され、右椎骨動脈写にて脳底動脈以遠の造影をみるほか、逆行性に軽度左椎骨動脈の造影を認めたが、動脈瘤は造影されなかった。また、頸部の連続性病変は内頸・椎骨動脈系ともに変化を認めなかった。同時に行った身体各部の血管撮影において、右腋窩動脈および右腎動脈にstring of beads所見を認めた(Fig. 3)。血管写および血漿レニン活性3.3 ng/ml/hrと若干高値を認めることより、本例の高血圧は腎血管性であると思われた。約3週間後、合併した水頭症に対してL-Pシャント設置術を施行し、退院した。現在術後1年6ヵ月経過したが、左後大脳動脈領域梗塞巣由来の軽度視野狭窄を認める以外、特に異常を認めず、家庭の主婦として有為な生活を送っている。

Fig. 1 left: Left carotid angiogram shows "string of beads sign" at its cervical (arrows) and cavernous portion (arrowhead). right: Right carotid angiogram shows "string of beads sign" at its cervical portion (arrows).

Fig. 2 left: Left vertebral angiogram shows "string of beads sign" at its extracranial portion (arrows) and a berry-shaped aneurysm at its distal trunk (arrowheads). right: Right vertebral angiogram shows "string of beads sign" at its extracranial portion (arrows) and retrograde filling of a berry-shaped aneurysm at the left distal vertebral trunk (arrowheads).

Ⅲ 考 察

FMDは腎動脈における報告を初めとし、多くの部位における病変報告がみられている。頭頸部動脈に関しては、Palubinskasら¹⁹⁾の血管写上での報告を初めとし、Connettら¹⁾による病理学的確認の報告以降、欧米において約300例の報告¹²⁾をみる疾患である。しかし、本邦においては半田ら⁴⁾の報告以降、文献上32例の報告¹⁵⁾を認めるにすぎない比較的な疾患である。

Fig. 3 left: Right subclavian angiogram shows "string of beads sign" of the right axillary artery (arrows). center: Right renal angiogram shows "string of beads sign" (arrows). right: Left renal angiogram shows "small notching" (arrowhead).

頻度としては、血管写を retrospective に検索することにより 0.3~0.9% に認められるとされており^{2,8,11,13,23,25)}、また Heffelfinger ら⁷⁾は解剖所見より 1.1% に認められたと報告しており、欧米においてはほぼ 1% 弱の頻度で存在するものと考えられる。発生部位に関しては、Manelfe ら¹¹⁾の 70 例の集計では頭蓋外内頸動脈が 52 例ともっとも多く、外頸動脈の 21 例、椎骨動脈の 17 例が次ぎ、頭蓋内動脈は 1 例のみであり、他の文献でも頭蓋内動脈 FMD の報告は散見される程度である¹⁶⁾。また、椎骨・外頸動脈に比較して内頸動脈においては両側性の頻度が高い (60~75%) との報告が多い^{8,11,16)}。初発症状は、合併する脳動脈瘤の破裂によるクモ膜下出血によるものと血流不全による虚血症状によるものの報告をみるが、その他まったく無症状に経過し、血管写上 incidental に発見されるものも多い^{2,11,13,23,25,27)}。

本症の診断は組織学的所見ならびに血管撮影所見より行われ、一般検査上、頸部聴診にて bruit を高頻度に認める^{11,13,14,25)} 以外には特異的な所見は認められない。組織学的には、Harrison ら⁵⁾の腎動脈 FMD における分類が頭頸部 FMD においても用いられており、腎動脈同様に中膜の断裂ならびに肥厚を認める medial FMD の報告が多い^{1,11,17)}。また、血管撮影所見では Osborn ら¹⁶⁾の III 型分類のうち I 型 (多発性の輪状狭窄ならびに拡張、拡張部は正常血管径より太い) を示し、"string of beads" または "loose stocking sign" と表現されるタイプのものが多い^{8,11,13,25)}。組織学的分類と血管写所見よりの分類はかなり相関すると言われている¹²⁾が、血管写より頸部

FMD と診断された患者の病理標本にて画像上正常と思われた前大脳動脈や中大脳動脈に組織学的に FMD を認めたとの報告^{11,17)}もあり、画像所見のみでは本症の病変部位は限定しえないものと思われる。

本症の発生原因としては、多くの学説、原因が挙げられている。主なものとしては、先天異常であるとする説^{9,12,22)}、内分泌説^{6,26)}、機械的牽引説²⁶⁾、男性に浸透度の低い優性遺伝であるとする説¹³⁾、胎内ウィルス感染説²²⁾、エルゴタミン内服説²⁰⁾などがある。しかし、現在のところどの説も確証を得るには至っていない。また、FMD においては脳動脈瘤の合併率が 8.1~51.0% と高い^{2,8,11,13,18,23)}。FMD 罹患動脈の遠位部に脳動脈瘤を認めることが多いと言われ¹³⁾、また FMD に合併した脳動脈瘤および動脈瘤近傍の血管で組織学的に FMD 様の所見を認めたとの報告^{10,29)}もあり、FMD と動脈瘤の因果関係が強く示唆される。

我々の症例において、動脈瘤は椎骨動脈本幹遠位部という非常にまれな部位に発生している。椎骨動脈領域動脈瘤は全頭蓋内動脈瘤の 0.6~2.8% を占めるが、その約 80% が後下小脳動脈分岐部動脈瘤であり、椎骨動脈本幹遠位部動脈瘤は全頭蓋内動脈瘤の 0.1% を占めるにすぎない^{21,24)}。このようなまれな部位に発生した原因としては、Stebbens²⁸⁾の高血圧に伴う hemodynamic stress によるとする説のみでは説明しがたい。本例においては左内頸動脈の海綿静脈洞部に血管写上 FMD 所見を認めることより、頭蓋内椎骨動脈においても血管写上は認めえないものの組織

学的に FMD 所見を有する部分が存在し、脆弱な同部が動脈瘤の発生母地となった可能性が考えられる。また、脳虚血症状に関しては、頭頸部 FMD は腎動脈と異なり Willis 動脈輪が副血行路となるため、血流低下症状をきたしにくいとも言われており³⁾、頸部 FMD は incidental な所見であるとの報告も多くみられる。しかし、血管写上の follow-up を施行した報告では、画像上進行例は認めるものの寛解例は認められないとされており^{12,25,27)}、FMD は slowly progressive disease であるとも言われ、虚血症状発現の危険性は低くないものと思われる。

我々の症例では左椎骨動脈を動脈瘤破裂防止目的にて clipping しており、頭蓋内の血流はすでに FMD 所見を呈している両側内頸動脈および右椎骨動脈によっている。現在のところ、術後発生した左後大脳動脈領域の梗塞巣ならびにそれに伴う視野欠損以外、明らかな虚血症状を示唆する所見を認めてはいないが、今後虚血症状の出現に対し十分注意を払い、また血管写による follow-up も必要かと考えている。それに伴い、将来抗血小板剤、抗凝固剤の投与、さらには血行再建術の適応等^{2,20)}を考慮せざるをえない場合もあると思われるが、血管写上出血源不明の頭蓋内出血の症例を記載した報告¹¹⁾もあり、手術ならびに薬物療法の適応選択に関しては慎重な態度が求められるものと考えている。

Ⅳ おわりに

椎骨動脈本幹遠位部に動脈瘤を合併した頸部および頭蓋内 FMD の 1 例を報告し、合併した脳動脈瘤の成因ならびに虚血症状への対応について文献を踏まえて考察した。

文 献

- Connett MC, Lansche JM: Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery: Report of a case. *Ann Surg* 162: 59-62, 1965
- Corrin LS, Sandok BA, Houser OW: Cerebral ischemic events in patients with carotid artery fibromuscular dysplasia. *Arch Neurol* 38: 616-618, 1981
- Galligioni F, Iraci G, Marin G: Fibromuscular hyperplasia of the extracranial internal carotid artery. *J Neurosurg* 34: 647-651, 1971
- 半田 譲二, 上条 純成, 半田 肇: 頸部内頸動脈の fibromuscular hyperplasia - 頭蓋内動脈および頸部内頸動脈の動脈瘤を伴った症例 - . *脳と神* 22: 71-76, 1970
- Harrison EG, McCormack LJ: Pathological classification of renal artery disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin Proc* 46: 161-167, 1971
- Hartman JD, Young I, Bank AA, Rosenblatt SA: Fibromuscular hyperplasia of internal carotid arteries. Stroke in a young adult complicated by oral contraceptives. *Arch Neurol* 25: 295-301, 1971
- Heffelfinger MJ, Holley KE, Harrison EG Jr, Hunt JC: Arterial fibromuscular dysplasia studied at autopsy. *Amer J Clin Path* 54: 274, 1970
- Houser OW, Baker HL: Fibromuscular dysplasia and other uncommon diseases of the cervical carotid artery: Angiographic aspects. *Amer J Roentgen* 104: 201-212, 1968
- Kaufman HH: Fibromuscular hyperplasia of the carotid artery in a case associated with an arteriovenous malformation. *Arch Neurol* 22: 299-304, 1970
- Kudo M, Lee JCK: Fibromuscular dysplasia of middle cerebral and renal arteries. Report of a case with autopsy verification. *Acta Pathol Jpn* 35: 775-780, 1985
- Manelfe C, Clarisse J, Fredy D, Andre JM, Crouzet G: Fibromuscular dysplasia of the cervico-cephalic arteries. Report of 70 cases. *J Neuroradiol* 1: 149-231, 1974
- Mettinger KL: Fibromuscular dysplasia and the brain II. Current concept of the disease. *Stroke* 13: 53-58, 1982
- Mettinger KL, Ericson K: Fibromuscular dysplasia and the brain. Observations on angiographic, clinical and genetic characteristics. *Stroke* 13: 46-52, 1982
- Morris GC Jr, Lechter A, DeBaake ME: Surgical treatment of fibromuscular disease of the carotid arteries. *Arch Surg (Chicago)* 96: 636-643, 1968
- 西本 詮, 室田武伸, 新見仁寿, 衣笠和孜: FMD の新症例 - 予後調査とウィリス動脈輪閉塞症にたいする encephaloduro-arterio-myo-synangiosis (EDAMS) について - . 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪調査研究班 昭和60年度研究報告書. 1985, pp 68-73
- Osborn AG, Anderson RE: Angiographic spectrum of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia. *Stroke* 8: 617-626, 1977
- 大内耐義, 多川 斎, 桜井賢二, 山門 実, 田中 茂: 脳動脈瘤を合併した fibromuscular dysplasia による腎血管性高血圧症 - 同胞内に出現した 2 症例 - . *日内会誌* 73: 33-42, 1983
- Palubinskas AJ, Perloff D, Newton TH: Fibromuscular hyperplasia. An arterial dysplasia of increasing clinical importance. *J Roentgenol* 98: 907-913, 1966
- Palubinskas AJ, Ripley HR: Fibromuscular hyperplasia in extrarenal arteries. *Radiology* 82: 451-455, 1964
- Paulson GW, Boesel CP, Evans WE: Fibromuscular dysplasia. *Arch Neurol* 35: 287-290, 1978
- Pia HW: Classification of vertebro-basilar aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 47: 3-30, 1979
- Price RA, Vawter GF: Arterial fibromuscular dysplasia in infancy and childhood. *Arch Path Lab Med* 93: 419-426, 1972
- Sandok BA, Houser OW, Baker HL, Holly KE: Fibromuscular dysplasia. Neurogenic disorders associated with disease involving the great vessels in the neck. *Arch Neurol* 24: 462-466, 1971
- 佐野圭司: 頭蓋. 脳の手術 現代外科手術学大系 4. 東京, 中山, 1982, pp 1-373
- So EL, Toole JF, Dalal P, Moody DM: Cephalic fibromuscular dysplasia in 32 patients. *Arch Neurol* 38: 619-622, 1981

- 26) Stanley JC, Gewertz BL, Bove EL, Sottiurai V, Fry WJ: Arterial fibrodysplasia. Histopathological character and current etiologic concepts. *Arch Surg* 110: 561-566, 1975
- 27) Starr DS, Lawrie GM, Morris GC Jr: Fibromuscular disease of carotid arteries: Long term results of graduated internal dilatation. *Stroke* 12: 196-199, 1981
- 28) Stehbens WE: *Pathology of the Cerebral Blood Vessel*. St. Louis, CV Mosby, 1972, 625 pp
- 29) Wylie EJ, Binkley FM, Palubinskas AJ: Extrarenal fibromuscular hyperplasia. *Amer J Surg* 112: 149-153, 1966

〔別刷請求先：〒420 静岡市追手町10-93, 静岡市立静岡病院脳神経外科, 深澤誠司〕