

原著

多発性嚢胞腎・嚢胞肝を合併した破裂前大脳動脈動脈瘤の一例

佐藤正夫* 木村輝雄* 中井啓文*
佐古和廣**

はじめに

多発性嚢胞腎（以下PCKと略す）は、しばしば肝・脾・肺などの全身諸臓器に嚢胞を合併することが知られている。また、Dungerの報告以来、脳動脈瘤との合併が高いことも指摘されている。更に、遺伝傾向の強い疾患で患者本人だけでなく、その家族に対しても注意を払わねばならない。今回、破裂脳動脈瘤にPCK及び多発性嚢胞肝（以下PCLと略す）が合併した症例を経験したので報告する。

症 例

＜患者＞ 53歳 女性

現病歴：1993年12月29日夕方より、突然頭痛が生じ、救急車で前医に搬送される。血圧が250以上あり、くも膜下出血（以後SAHと略す）の疑いで当科に紹介され入院する。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：高血圧症

入院時所見：神経学的には、意識はJCS (Japan Coma Scale) 200, 明らかな麻痺は認めず, Hunt & Kosnik 分類にて Grade 4であった。CT上、基底槽、大脳半球裂、左外側溝にかけて広範なSAHを認め、第3・第4脳室、及び左側脳室が血腫で鑄型となっていた (Fig.1, Fisher 分類 Group 3 & 4)。脳血管撮影では、右前大脳動脈末梢部に上向きの楕円形を

した長径7mmの動脈瘤を認めた (Fig. 2)。

入院経過：入院当日、両側前頭開頭により脳動脈瘤クリッピングを行った。翌日、脳内出血が増悪し血腫除去術を行った。術後、意識はJCS 300であったが徐々に改善し、1994年1月1日にはJCS 3にまで回復した。その後、SAH後の水頭症を併発したため1月19日右脳室・腹腔短絡（シャント）術及び頭蓋形成術を実施した。術後、嘔吐を繰り返すため内科にて精査したところ、PCK及びPCLが発見された (Fig. 3)。

退院時、全身所見では、血圧コントロールが不良であったが、腎機能・肝機能の障害はなかった。見当識障害があったが、運動麻痺はなかった。筋力低下による歩行障害のために、4月5日、リハビリ目的にて他院に転院した。

考 察

PCKは、肝・脾・肺などの全身諸臓器に嚢胞を合併することが知られているが、特にPCLとの合併が多く、PCKの症例の半数以上にPCLを合併するという報告もある¹⁾。

PCKの主な死因として、腎不全・感染症などがあるが、SAHも主たる死因としてあげられ、PCK患者の約10%がSAHにて死亡している²⁾³⁾。また、SAHを発症したPCK患者のうち77%以上が50歳までに発症している⁴⁾。剖検例におけるPCKの合併率は0.2~0.4%であるのに対して、脳動脈瘤（以後ANと略す）の合併率は0.5~1.8%である。ところが、PCKがANを合併する率は4.1~17%と極めて高い (Table 1)¹⁾⁵⁾。遺伝学的には、常染色体優性遺伝で、第16番染色体の短腕が関与していることが一部のPCKについて明らかになっている³⁾。PCKとANの合併頻度が高い理由として、先天異常とする説や、脳動脈の中膜欠損があり、PCKに高血圧が合併することで hemodynamic stress が加わり、後天的にANの発育を促すとする説がある¹⁾²⁾⁵⁾。Collagen Type III

Key words : Polycystic Kidney & Liver,
Ruptured cerebral aneurysm

A case of ruptured anterior cerebral artery aneurysm with polycystic kidney and liver
Masao Sato, Teruo Kimura,
Takafumi Nakai, Kazuhiro Sako

* : 名寄市立総合病院脳神経外科

** : 現籍) 旭川医科大学脳神経外科

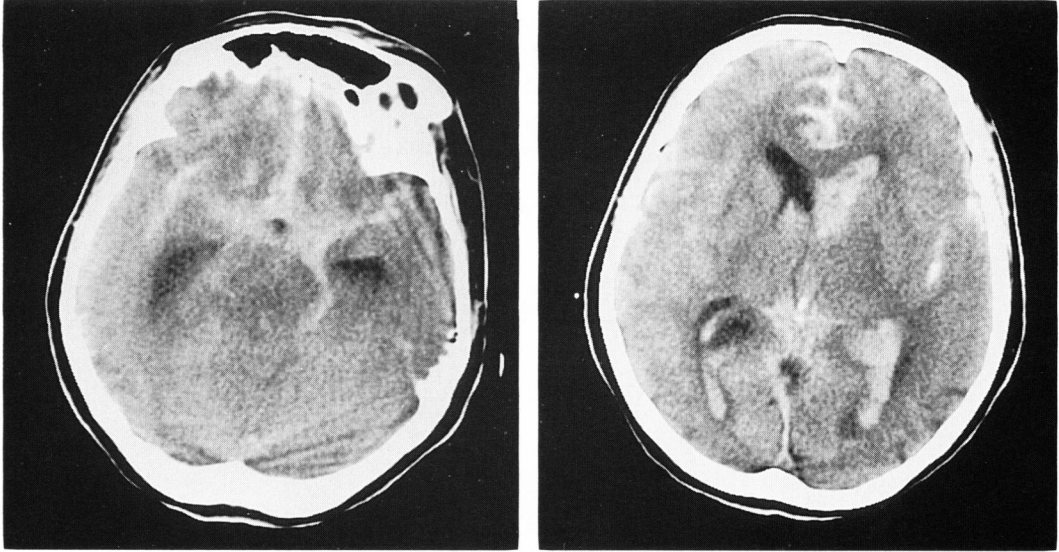


Fig.1 CT scan on admission showing diffuse SAH with intraventricular hemorrhage.



Fig.2 Left carotid angiogram reveals an aneurysm of right anterior cerebral artery.

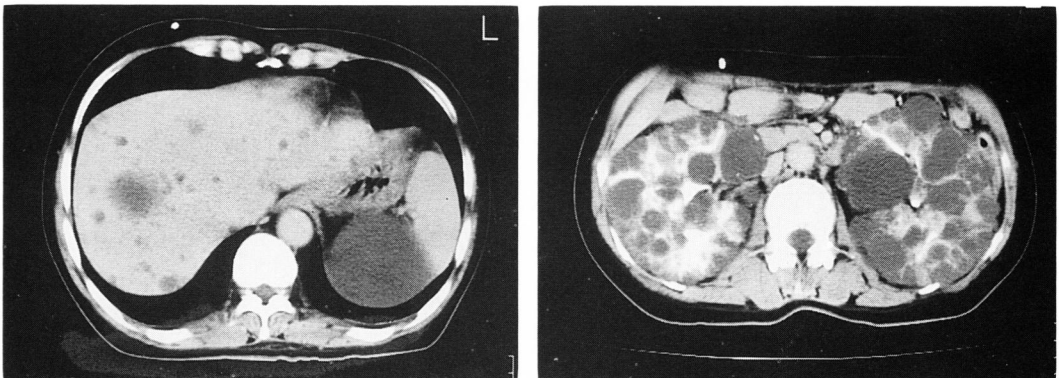


Fig.3 Abdominal enhanced CT scan reveals PCL(left) and PCK(right) with enhancement of renal medulla.

Table 1
Number(Percentage) of PCK and AN in Autopsy Cases.

Authers Year	autopsy	PCK	AN	PCK with AN (PCK with AN/PCK)
Brown 1951	11245	36(0.32%)	148(1.3%)	6(0.05%) (17%)
Bigelow 1953	8882	18(0.20%)	47(0.53%)	3(0.03%) (17%)
A.P.A.C.J. 1979	95854	243(0.25%)	1542(1.6%)	10(0.01%) (4.1%)
A.P.A.C.J. 1983	36066	131(0.36%)	633(1.8%)	11(0.03%) (8.4%)

A.P.A.C.J.:Annual of the Pathological Autopsy Case in Japan
(a quotation from literature 1))

の欠損を指摘する研究者もいるが²⁾、詳細は不明である。

我々の症例は、嘔吐の原因として内科的疾患を検索中に、偶然、PCK・PCLが発見できた症例であり、家族歴については、詳細に検索中である。

おわりに

PCK及びPCLを合併した破裂脳動脈瘤の1例を報告した。

一方PCKにはANの合併が多く、患者本人だけでなく、患者家族のANの合併に注意を払わなければならないと考えられた。

文 献

- 1) 小笠原英範ほか：多発性嚢胞腎および多発性嚢胞肝に合併した脳動脈瘤の1例. 島根医学 7:1078-1081, 1987.
- 2) Michael G Fehlings and Fred Gentili: The Association between Polycystic Kidney Disease and Cerebral Aneurysms. Can J Neurol Sci 18: 505-509, 1991.
- 3) Janet M Roscoe et al: Autosomal dominant polycystic kidney disease in Toronto. Kidney International, 44:1101-1108, 1993.
- 4) Andres M Lozano et al: Cerebral Aneurysms and Polycystic Kidney Disease. A Critical Review. Can J Neurol Sci 19: 222-227, 1992.
- 5) Wakabayashi T et al: Polycystic kidney disease and intracranial aneurysm. J Neurosurg 58: 488-491, 1983.

