

症 例

腎外性の Arterial Fibromuscular Hyperplasia とおもわれる1例

本間達二 小口寿夫 村山伸介 中川道夫
 吉沢晋一 市川董一郎 藤井信一郎 長崎正明
 相沢孝夫 竹内健太郎 吉岡二郎 田村泰夫
 川茂幸 佐々木康之 古田精市 小田正幸

信州大学医学部第二内科教室

A CASE OF EXTRARENAL FIBROMUSCULAR HYPERPLASIA

Tatsuji HOMMA, Hisao OGUCHI, Shinsuke MURAYAMA,
 Michio NAKAGAWA, Shin-ichi YOSHIZAWA, Toichiro
 ICHIKAWA, Shin-ichiro FUJII, Masaaki NAGASAKI, Takao
 AIZAWA, Kentaro TAKEUCHI, Jiro YOSHIOKA, Yasuo
 TAMURA, Shigeyuki KAWA, Yasuyuki SASAKI, Seiichi
 FURUTA and Masayuki ODA

Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine,
 Shinshu University

Key words: 動脈性線維筋性異形成 (arterial fibromuscular hyperplasia)
 多発性動脈瘤 (multiple aneurysms)

はじめに

末梢動脈の多発性狭窄と動脈瘤様変化をおこす疾患は動脈硬化症に最も多いとされるが、それ以外に fibromuscular hyperplasia (以下 FMH と略) によるものも注目されている。FMH の好発部位は腎動脈といわれるが、腎動脈の場合、腎血管性高血圧をおこして発見されやすいという一面も考慮すべきとおもわれる。近年、くも膜下出血、言語障害、めまいなどをおこしてみつけられた腎以外での FMH も報告されている¹⁾²⁾³⁾。

最近われわれは39才の男性で動脈瘤破裂によると推定される皮下出血、胸腔内出血などをきたし、動脈撮影にて両側内頸動脈、腹腔動脈、右外腸骨動脈に動脈瘤があり、両側外腸骨動脈、右椎骨動脈に狭窄、ジュズ状変化を示し、腎内動脈に閉塞を示した腎外性の

FMH とおもわれる症例を経験した。同様の所見を示す他疾患との鑑別も含めた若干の考察を加えて報告する。

症 例

症 例: 39才, 男性, 技師。

主 訴: 右鼠径部の腫脹と胸部圧迫感。

家族歴: 長兄に心疾患ある以外、特記すべきことない。結核もない。

既往歴: 6才頃腎疾患に罹患し入院した。6年前より痔核がある。性病は否定し、出血傾向もない。アルコールは一日2合、タバコは一日20本。

現病歴: 生来健康であったが昭和52年1月、仕事で誘因なく急に、右鼠径部にズキズキした疼痛が発生、同時に同部の腫脹を伴なう。ついで胸部圧迫感、冷感があり意識喪失し、某病院へ緊急入院となる。入院

腎外性の arterial fibromuscular hyperplasia

時、右鼠径部に手拳大の血腫あり、貧血高度 (Hb 7.6 g/dl, Ht 25%) のため約 2,000ml の輸血をうけた。出血凝固系の検査では異常なく、左下肢動脈よりの動脈撮影では異常を認めなかった。第 5 病日、突然右下腹部痛とともに、右胸背部痛出現し、胸腔内出血と診断され 600ml の輸血をうけた。第 12 病日、2 回目の胸腔内出血があったが、以後安静にて症状も安定したため昭和 52 年 3 月、紹介され右鼠径部血腫と胸腔内出血の精査のため当科へ入院した。

入院時所見：身長 157.0cm, 体重 54.0kg, 体格小柄, 栄養良好, 皮膚には出血斑や色素沈着はない。脱毛なく, 表在リンパ節の腫脹はない。体温 36.5°C, 血圧 110/70mmHg (左右差, 上下差ともにない), 脈拍 76/min, 整で動脈壁の硬化はない。咳嗽は軽度あり, 呼吸数は 18/min。意識は明瞭で, 知能低下はなかった。頰部に毛細血管拡張あり, 眼瞼結膜に貧血や黄疸を認めない。瞳孔正円, 対光反射速, 眼位眼球運動正常, 重複視なく, 鼻出血もない。頸部では甲状腺腫なく, 異常拍動, 血管雑音などは認めない。胸部では心雑音, 血管雑音などは聴取せず, 左下肺野で呼吸音弱

く, 打診にて短。腹部では肝, 腎, 脾触れず, 圧痛や抵抗もなく, 血管雑音も聴取しない。鼠径部では血管雑音は聴取せず, 右側に圧痛が残るも腫脹や皮下出血は認めない。下肢では異常所見なく, 両側の足背動脈はよく触れた。神経学的所見では知覚異常や運動障害なく, 腱反射も正常で病的反射は認めなかった。

入院時検査成績：結果は表 1 に示した。尿尿は異常を認めない。末梢血では軽度低色素性貧血が認められ, 白血球は 4,300 で核左方移動が認められた。血小板数は正常であった。血沈は 1 時間値 75mm と亢進していた。電解質, 肝機能検査では異常を認めず, 総コレステロールは 190mg/dl であった。血清学的検査では ASO 価は $\times 1,280$ と高く, CRP は (++) で, RA は (±) であった。LE テスト, 抗核抗体, Coombs テストは陰性であり, PPD による皮内反応は 13 \times 14mm であった。血清蛋白は 7.3g/dl で γ -グロブリンは 24.6% であり, 免疫グロブリンは IgG 2,560 mg/dl, IgA 560mg/dl と高値であり, C₃ は正常であった。梅毒血清反応は陰性であった。腎機能はクレアチニンクリアランスは 59.4ml/min と低いが, PSP

表 1-I 入院時検査所見

末梢血		血液化学						
赤血球数	463 $\times 10^4$ /mm ³	血清 Na	142 mEq/l					
血色素量	12.6 g/dl	K	4.3 mEq/l					
白血球数	4,300/mm ³	Cl	106 mEq/l					
桿状核	21 %	Ca	4.34 mEq/l					
分葉核	46 %	P	3.1 mEq/l					
好酸球	4 %	尿素窒素	9 mg/dl					
好塩基球	0 %	尿酸	4.3 mg/dl					
リンパ球	29 %	総ビリルビン	0.4 mg/dl					
血小板	23.8 $\times 10^4$ /mm ³	血清総蛋白	7.3 g/dl					
尿		アルブミン	47.8 %					
PH	6	グロブリン	<table border="0"> <tr> <td rowspan="4"> $\left\{ \begin{array}{l} \alpha_1 \\ \alpha_2 \\ \beta \\ \gamma \end{array} \right.$ </td> <td>4.3 %</td> </tr> <tr> <td>10.3 %</td> </tr> <tr> <td>12.7 %</td> </tr> <tr> <td>24.6 %</td> </tr> </table>	$\left\{ \begin{array}{l} \alpha_1 \\ \alpha_2 \\ \beta \\ \gamma \end{array} \right.$	4.3 %	10.3 %	12.7 %	24.6 %
$\left\{ \begin{array}{l} \alpha_1 \\ \alpha_2 \\ \beta \\ \gamma \end{array} \right.$	4.3 %							
	10.3 %							
	12.7 %							
	24.6 %							
比重	1.028	総コレステロール	190 mg/dl					
蛋白	痕跡	アルフォス	6.1 KAU					
糖	(-)	LDH	161 MIU					
沈渣	異常なし	GOT	9 KU					
便		GPT	8 KU					
オルトトリジン法	(±)	ZTT	11.9 KU					
グアヤック法	(-)	血清アマラーゼ	100 SU/dl					
血沈		血清鉄	72 μ g/dl					
1 時間	75 mm							
2 時間	111 mm							

表 1-Ⅱ 入院時検査所見

血 清 学		腎 機 能	
A S O	×1,280	P S P	15' 25 %
C P R	(+)	Total	68 %
R A	(±)	クレアチンクリアランス	59.4 ml/min
Wa-R	(-)	出血性素因検査	
L E テ ス ト	(-)	出 血 時 間	5 分 30 秒
抗 核 抗 体	(-)	凝 固 時 間	14 分 30 秒
ク ー ム ス	(-)	Rumpel-Leede	(卅)
免疫グロブリン		血 餅 退 縮 力	異 常 な し
IgG	2,560 mg/dl	P T	11.1 秒
A	560 mg/dl	P T T	32.8 秒
M	216 mg/dl	フィブリノーゲン	210 mg/dl
C ₃	84 mg/dl	トロンボエラストグラム	正常範囲
P P D	13×14 mm		

は15分値25%で2時間値は68%であり、血清尿素窒素、クレアチンは正常であった。出血時間と凝固時間は延長していたが2回目の検査では正常範囲であった。Rumpel-Leede法では強陽性であった。プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間、フィブリノーゲン値、トロンボエラストグラムは異常を認めず、血餅退縮力も異常を認めなかった。胸部X線写真では左肺が胸腔内血腫にて圧排されているが(図1)、

退院時には改善している(図2)。心電図は軽度左室肥大がある。肝、腎、脾のシンチでは異常を認めず、肺シンチでは左肺が小さく活性も全体に低下していたが胸腔内血腫のためと考えられた。胸腔穿刺で穿刺液は鮮血性であり、5回で計約200mlの排液を行った。50gOGTTでは異常なかった。腎盂造影、胃透視では異常は認めなかった。眼科的には異常なく、眼底は正常で血管の硬化像は認めなかった。

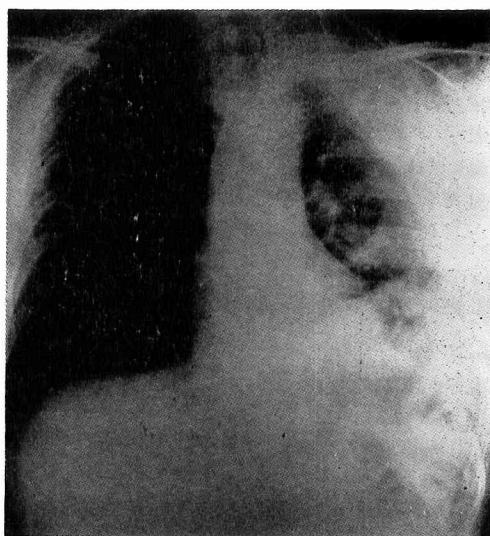


図 1 入院時胸部X線写真
左胸腔内血腫が認められる。

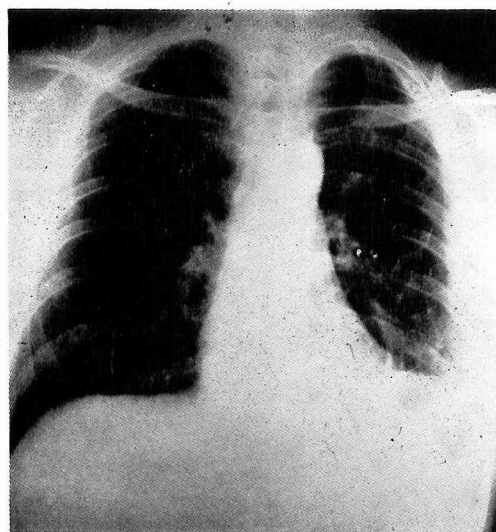


図 2 退院時胸部X線写真

動脈撮影：肺動脈、胸部、腹部大動脈は異常を認めなかった。両側外腸骨動脈では広範囲の狭窄とジュズ状変化を認め、右側には動脈瘤を認めた（図3）。内頸動脈では両側に脳底部に入る直前で紡錘形動脈瘤を認めた（図4、5）。椎骨動脈では左側に頸椎C₃のレベルで動脈瘤、ジュズ状変化を認めた（図6）。腹腔動脈起始部に動脈瘤を認め（図7）、腎動脈では右側腎の中部を支配している動脈に中断像を認め（図8）腎梗塞と考えた。右椎骨動脈、両鎖骨下動脈では異常を認めなかった。

以上の所見より、右鼠径部皮下出血、胸腔内出血は動脈瘤の破裂によるものと推定した。

入院後の経過：入院時血沈の亢進があり、白血球の核左方移動もあり CPR は(+)であったが、左胸腔内血腫の消失とともに改善し、退院時には血沈は1時間値 11mm, CPR は(-)であった。ASO 価は×1280 から退院時×640 となった。胸部X線写真では左横隔膜面での異常を残すのみとなった（図2）。入院中、歩行制限はせず、また院外の外出や外泊を数

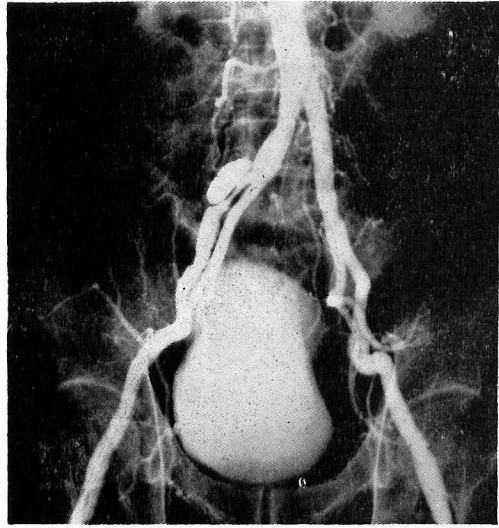


図3 総腸骨動脈撮影
右外腸骨動脈にのう状動脈瘤と両側外腸骨動脈に広い範囲にわたる狭窄が認められ、一部ジュズ状変化も認められる。

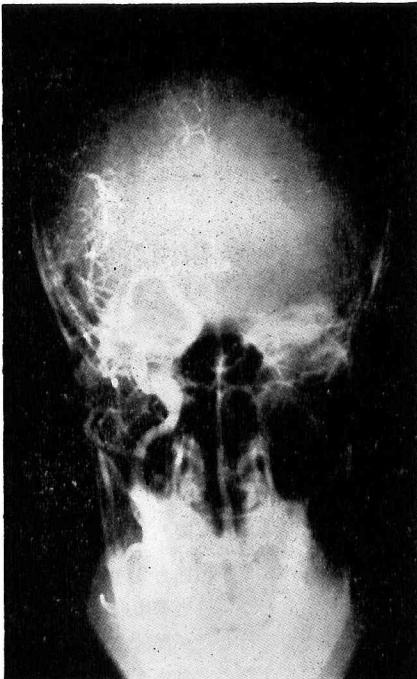


図4 右内頸動脈撮影
脳底部に入る直前で紡錘形の動脈瘤が認められる(1×2cm)。

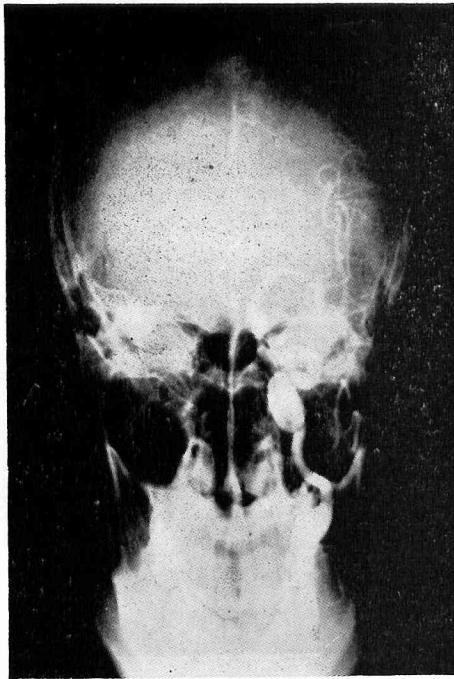


図5 左内頸動脈撮影
右側と同様の部位に紡錘形の動脈瘤が認められる(1×1cm)。

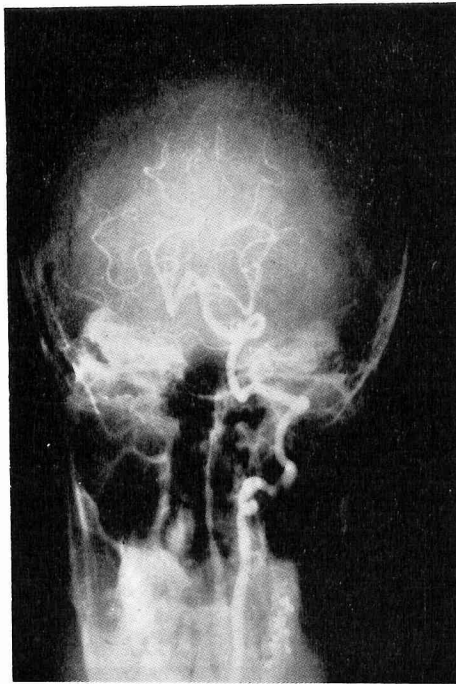


図 6 左椎骨動脈撮影
頸椎 C₃ のレベルで動脈瘤およびジュズ
状変化が認められる。

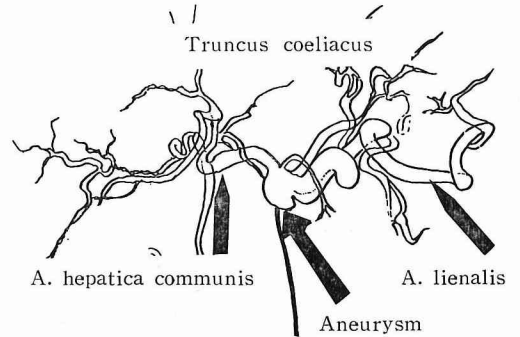
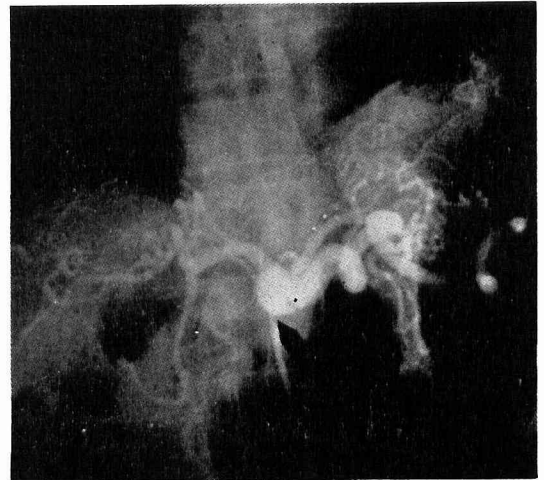


図 7 腹腔動脈撮影
起始部に動脈瘤が認められる。

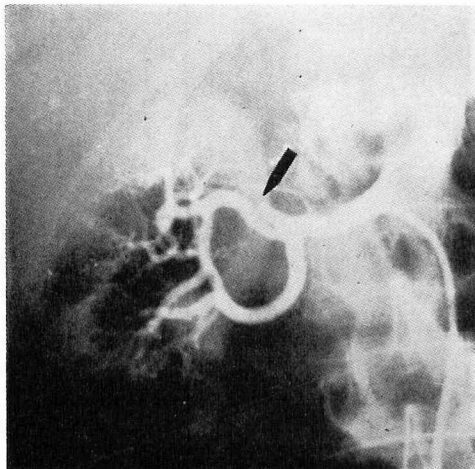


図 8 右腎動脈撮影
腎内動脈の中断像が認められる。

回させたが動脈瘤の破裂を思わせる出血はなかった。両側内頸動脈瘤は脳外科において手術適応ではないと診断され、手術はしないことにした。右外腸骨動脈瘤は再破裂の危険があるため手術をすすめたが、患者の承諾がえられず、昭和52年6月退院となった。以後外来にて経過観察中であるが、昭和53年8月現在、健在である。

考 案

本症例は右鼠径部の皮下出血と2回の胸腔内出血をくりかえしていることから、当初出血性素因を疑いこれに関する諸検査を施行したが異常は指摘できなかった。ショックを起こす程の大量皮下出血が急激に発生し、しかも皮下出血部位は限局性であったこと、また胸腔穿刺にて動脈血様の血液を認めたことより、この出血は出血性素因によるものでなく、動脈瘤の破裂に

よるものと考えて動脈撮影を行った。その結果、多発性の末梢動脈瘤と動脈のジュズ状変化を認めた。

大原ら⁴⁾は末梢動脈瘤の原因として、1) 先天性異常、2) 動脈硬化、3) 外傷、4) 特発性のう胞性中膜壊死、5) 細菌感染、6) 梅毒、7) その他をあげている。その他には Behçet 病⁴⁾⁵⁾⁶⁾、結節性動脈周囲炎⁷⁾、全身性エリテマトーデス、大動脈炎症候群⁴⁾、さらに FMH などが考えられる。本症例の場合、日本人で最も多いとされる動脈硬化症は眼底所見で血管硬化像なく、大動脈での異常がないことより除外でき、Behçet 病、結節性動脈周囲炎、全身性エリテマトーデスなどは臨床症状、検査結果によって否定された。また感染症、梅毒、外傷などは、本症例は関係がなかった。大動脈炎症候群は臨床症状に乏しく、入院当初血沈の亢進 CRP の陽性が認められたが安静のみで改善し、これらは胸腔内血腫による結果と考えられ、また病変が末梢動脈のみに存在しているなどから、本症例の病因とは考えられなかった。Erdheim の特発性のう胞性中膜壊死は大動脈基始部にみられることの多い疾患⁸⁾であり、本症例の動脈瘤が末梢動脈に局限して、さらにジュズ状変化がみられることより本症例とは異なると考えた。また齊藤らは⁹⁾ 両側性多発性腎動脈瘤と両側内頸動脈瘤の併存例を報告し、原因に先天的な動脈壁の脆弱性を推定している。一般に脳動脈瘤が多発性のものは約20%で、2個の動脈瘤が両側性に存在するものが多く¹⁰⁾、部位的には内頸動脈や中大脳動脈が多いとされる¹¹⁾。また脳動脈瘤の90%は脳の動脈分岐部などにおける中膜の欠損を基盤とし、これに血圧などの後天的要素が加味されて発生すると云われ¹⁰⁾、う状の動脈瘤となる。従って本症例のような紡錘形の脳動脈瘤は少ない。齊藤らの脳動脈瘤はう状と紡錘形のものがあるが血管のジュズ状変化はなく本症例とは異なると思われる。本症例を多発性動脈瘤とするには血管の狭窄、ジュズ状変化を説明できない。血管撮影上このような所見を示す疾患に FMH があり、これは多発性動脈瘤との関連で多少混乱がある。多発性動脈瘤の原因の一つに FMH を入れるもの¹²⁾¹³⁾、FMH に合併しやすいとするもの²⁾、両者間の関連性は不明とするもの³⁾ などの考え方があり。われわれは本症例での血管の狭窄、ジュズ状変化は FMH によるものと考え、それにとまらぬ多発性動脈瘤として、診断を腎外性の FMH とした。

線維性あるいは線維筋性過形成はかつて fibromuscular hyperplasia として一括されていたが、1970年

Harrison と McCormack¹⁴⁾によって病理学的分類の試みがなされている(表2)。若年者に多く、男女比は女性に多いと云われ、腎動脈におこりやすく腎血管性高血圧症の原因の一つとしてよく知られている。FMH の X 線的所見は Palubinskas と Wylie¹⁵⁾によれば腎動脈では腎動脈主幹部の外 $\frac{1}{3}$ にあって、中等度ないし高度のものでは血管の障害部位が波形にシワがよりジュズ状変化を示すのが特徴としている。本症例では腎動脈にこの所見は存在しないが他の血管でこれによく類似した所見を呈している。腎動脈が好発部位であることの素因は不明であり、腎血管性高血圧症をおこしやすいがために発見されやすいことも FMH が腎動脈に多い理由の一つになっていると考えられる。従って腎以外での FMH の存在も報告は少ないとはいえ、潜在化している可能性はある。1964年、Connet¹⁾は34才の女性で両側内頸動脈に動脈瘤、狭窄があり腎血管には異常のない腎外性の FMH を最初の例として報告している。1966年、Palubinskas²⁾は腎外性腹腔動脈の FMH や内頸動脈の FMH を報告し、また腎動脈の FMH の70人中6人に1個以上の頭蓋内動脈瘤が存在したとして、腎動脈の FMH の際は他の血管にも目を向けることを主張し、さらに一對の動脈の場合、両側に障害がおこりやすいのが FMH の特徴であるとしている。

表2 線維性あるいは線維筋性過形成
fibrous or fibromuscular hyperplasia

-
- 1) 内膜病変: Intimal fibroplasia
 - 2) 中膜病変: Fibromuscular dysplasia
(focal, multifocal, or tubular stenosis
with or without aneurysm)
 - a) medial fibroplasia
 - b) medial hyperplasia
 - c) perimedial fibroplasia
 - d) medial dissection
 - 3) 外膜病変: Periarterial fibroplasia
-

本症例は両側内頸動脈、腹腔動脈、右外腸骨動脈に動脈瘤があり、両側外腸骨動脈、右椎骨動脈に狭窄、ジュズ状変化、さらに腎内動脈の閉塞などがあり腎外性の FMH と診断したが、組織学的診断はなされていず確定診断には至っていない。

FMH の原因はホルモン説、先天的異常などがあげられているが詳細は不明である¹⁶⁾。組織学的所見は中膜の平滑筋と線維組織の増強による血管の不規則な

肥厚を示し、動脈の狭窄は血管壁の肥厚か厚くなった中膜の突出や内腔への隆起によって生ずると云われる²⁾。

本症例の治療は内頸動脈瘤については脳外科医と相談の結果、部位的に深く動脈瘤が紡錘形であることより手術を見合わせることにした。外腸骨動脈瘤は切除し人工血管で置換するのが適当と思われたが、現在までのところ患者の承諾をえていない。

まとめ

動脈瘤の破裂によると考えられる1回の右鼠径部皮下出血と2回の胸腔内出血をおこし、動脈撮影にて多発性動脈瘤と動脈のジュズ状変化を認める症例を報告した。きわめて稀な腎外性のFMHの症例と考えられるが、組織学的診断がなされていず確定できていない。右外腸骨動脈のろう状動脈瘤は破裂の危険があり早急に手術が必要と思われ、手術を施行し同時に診断の確定をする予定である。

稿を終るにあたり本症例のX線診断に際し、御助言をいただいた、信大放射線科教室の諸先生に深謝いたします。

本稿の要旨は昭和52年10月第61回日本内科学会信越地方会で発表した。

文 献

- 1) Connet, M. C. and Lansche, J. M.: Fibromuscular hyperplasia of the internal carotid artery. *Ann. Surg.*, 162: 59-62, 1965
- 2) Palubinskas, A. J., Perloff, D. and Newton, T. H.: Fibromuscular hyperplasia - an arterial dysplasia of increasing clinical importance. *Am. J. Radiol.*, 98: 907-913, 1966
- 3) Harrison, E. G., Hunt, J. C. and Bernatz, P. E.: Morphology of fibromuscular dysplasia of the renal artery in renovascular hypertension. *Am. J. Med.*, 43: 97-112, 1967
- 4) 大原 到, 大内 博: 末梢動脈瘤. 血液と脈管, 1: 953-963, 1970
- 5) 和田達雄: 動脈瘤. 現代外科学大系(血管外科) 15巻, 木本誠二, pp. 109-147, 中山書店, 東京, 1968
- 6) 関 正威: 動脈瘤の病理. 血液と脈管, 1: 907-915, 1970
- 7) Dornfeld, L., Lecky, J. W. and Peter, J. B.:

Polyarterites and intrarenal artery aneurysms. J. A. M. A., 215: 1950-1952, 1971

- 8) 金沢知博, 高橋恒男: 動脈疾患. 新内科学大系 36, 国府達郎, 土屋雅春, 鈴木秀郎, 石川 誠, 鎮目和夫, pp. 147-165, 中山書店, 東京, 1974
- 9) 斉藤鉄雄, 大塚康一, 阿部圭志, 吉永 馨, 冠本順一: 脳下垂体機能低下症を伴った両側多発性腎動脈瘤による高血圧症の1例. *内科*, 33: 905-910, 1974
- 10) 相羽 正, 川淵純一: 脳動脈瘤の外科. 血液と脈管, 1: 924-951, 1970
- 11) 木下和夫, 島 史雄, 松野治雄, 山下正文: 脳動脈瘤の成因と破裂機転. *日本臨床*, 36: 532-537, 1978
- 12) Cerny, J. C., Chang, C. Y. and Fry, W. J.: Renal artery aneurysms. *Arch. Surg.*, 96: 653-663, 1968
- 13) Vaughan, T. J., Barry, W. F., Jeffords, D. L. and Johnsrude, I. S.: Renal artery aneurysms and hypertension. *Radiology*, 99: 287-293, 1971
- 14) Harrison, E. G. and McCormack, L. J.: Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin. Proc.*, 46: 161-167, 1971
- 15) Palubinskas, A. J. and Wylie, E. J.: Roentgen diagnosis of fibromuscular hyperplasia of the renal arteries. *Radiology*, 76: 634-639, 1961
- 16) 林 勝彦, 藤浪隆夫, 矢崎 裕, 中野佐上, 中山広一, 樋口礼治, 佐久間長彦: 左季肋部痛を主訴とし興味ある経過をとった腎血管性高血圧症の1例. *内科*, 37: 506-509, 1976

(53. 8. 28 受稿)