

腎血管性高血圧症を合併したモヤモヤ病の1剖検例

奈良県立医科大学第2病理学教室

中村 義行, 日浅 義雄

奈良県立医科大学脳神経外科学教室

都築 俊英

大阪脳神経外科病院

東保 肇, 大西 英之, 唐沢 淳

AN AUTOPSY CASE OF MOYAMOYA DISEASE ASSOCIATED WITH
RENOVASCULAR HYPERTENSION

YOSHIYUKI NAKAMURA and YOSHIO HIASA

Second Department of Pathology, Nara Medical University

TOSHIHIDE TSUZUKI

Department of Neurosurgery, Nara Medical University

HAJIME TOUHO, HIDEYUKI OHNISHI and JUN KARASAWA

Department of Neurosurgery, Osaka Neurological Institute

Received July 27, 1994

Abstract: Moyamoya syndrome is a disease of children and young adults caused by fibromuscular dysplasia of the internal carotid artery. We report an autopsy case of a 6-year-old boy with moyamoya disease who presented with hypertension associated with unilateral renal artery stenosis.

Intimal thickening with wavy internal elastic lamina of carotid, coronary and renal arteries were observed. This is a rare case of moyamoya disease which proves histopathologically that hypertension in this case was induced by renal artery stenosis.

Index Terms

autopsy, moyamoya disease, renovascular hypertension

緒 言 症 例

モヤモヤ病は比較的まれな疾患で、年間約100例の報告があるが¹⁾、その全身解剖例は未だすくない。われわれは、脳血管障害および高血圧症を呈し、腎不全で死亡した男児の1剖検例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

患者：6歳、男児
主訴：全身痙攣
家族歴：兄、慢性腎炎
現病歴：昭和63年7月、突然全身痙攣が出現し、その後、左片麻痺を認めた。同年10月にモヤモヤ病と診断さ

れ、帝京大学病院で両側 EDAS(Encephalo-Duro-Arterio-Synangiosis)を施行された。平成5年1月、40度台の発熱があり、右片麻痺および失語症が出現した。同症状は約1ヶ月で改善したが、その後、知能発達遅延および視野狭窄が進行したため、平成5年11月、手術目的で大阪脳神経外科病院に入院した。

現症：身長120 cm、体重20 kgで体格・栄養ともに中等、体温37°C、血圧：150/92 mmHg、脈拍100/分・整で眼球結膜に黄染なく、眼瞼結膜にも貧血を認めず、表在リンパ節を触知しなかった。胸部聴打診および腹部触診でも異常を認めなかった。

臨床検査成績：末梢血では、ヘモグロビンおよびヘマ

トクリットの軽度の減少が認められ、血液生化学的検査では、総蛋白および総コレステロールは低値でALPは高値を示した(Table 1)。

胸部X線像：特に異常は認められなかった。

頭部CT：左側頭葉および後頭葉に広範な低吸収域を認めた。

脳血管造影所見：内頸動脈造影では左右とも、眼動脈を分岐した後に閉塞し、その付近の脳底部に網状の異常血管(モヤモヤ血管)を認めた(Fig. 1)。椎骨動脈造影では、後大脳動脈は両側とも四丘体部で閉塞が見られ、同部の moyamoya 血管を介して遠位血管が造影された(Fig. 2)。

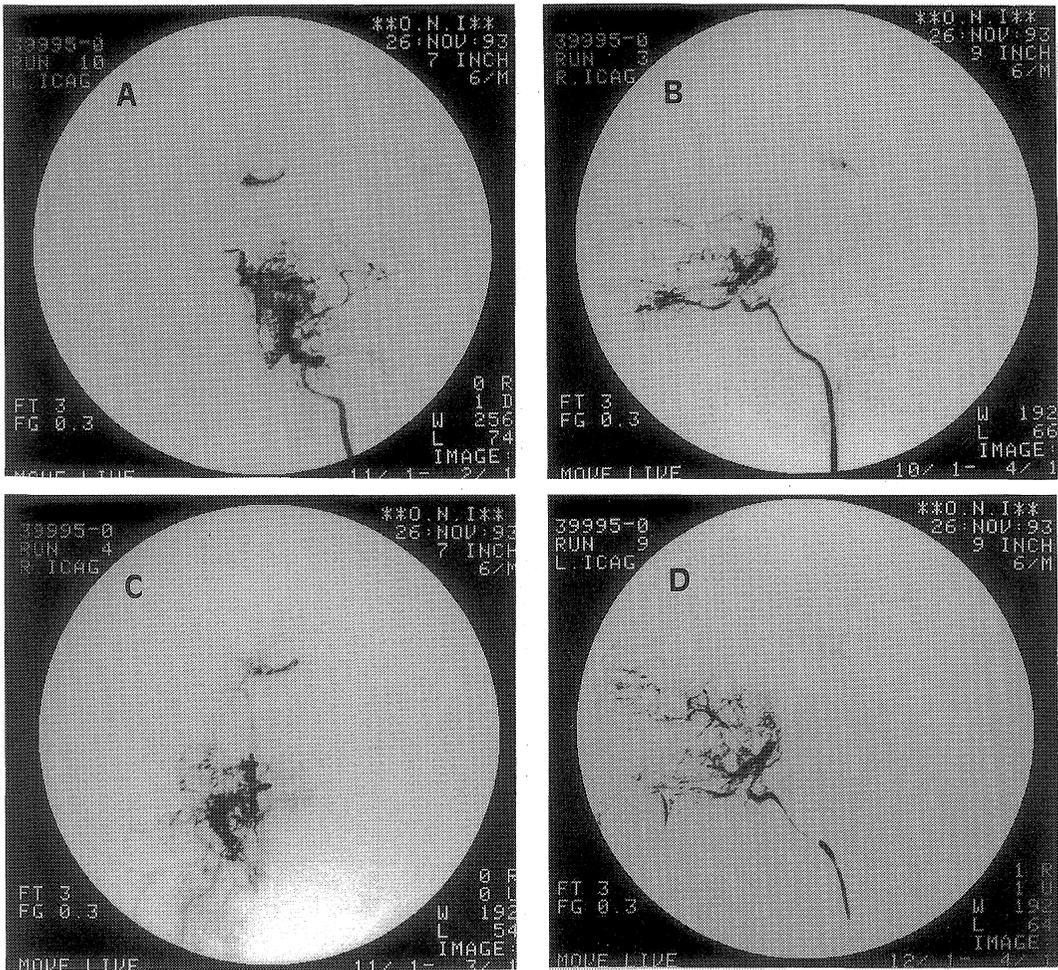


Fig. 1. Angiography of the internal carotid artery (A: frontal view of right internal carotid artery, B: lateral view of right internal carotid artery, C: frontal view of left internal carotid artery, D: lateral view of left internal carotid artery), showing complete occlusion after branching of the ophthalmic artery and numerous moyamoya vessels.

Table 1. Laboratory data on admission

Urinalysis		Biochemical analysis			
protein	(±)	GOT	12	IU/1	
glucose	(+)	GPT	5	IU/1	
occult blood	(+)	LDH	342	IU/1	
		ALP	681	IU/1	
		γ-GTP	8	IU/1	
Hematology		T-CHO	120	mg/dl	
RBC	437 × 10 ⁴ /μl	BUN	11	mg/dl	
Hb	11.4 g/dl	SCr	0.4	mg/dl	
Ht	33.9 %	TP	5.9	g/dl	
WBC	4,600 /μl	Alb	3.6	g/dl	
lympho	40 %	γ-gl	0.89	g/dl	
mono	7 %	Serological analysis			
eosino	1 %	HBsAg	(-)		
baso	1 %	HBsAb	(-)		
Plts	20 × 10 ⁴ /μl	HCVAb	(-)		

病 理 学 的 所 見

脳：脳重量は750gで、肉眼的所見では大脳は左の前頭葉および側頭葉に梗塞巣と考えられる陥没部があった (Fig. 3)。右側頭葉にも同様の陥没部があり、出血を伴った脂肪組織で覆われていた。組織学的には前述の陥没部周囲組織ではVirchow Robinの腔が著明に拡大して浮腫状であった。皮質、髄質ともに著明に萎縮があり、髄膜には出血を認め、大網移植術によると思われる脂肪組織と壊死物質が認められた。脳底動脈狭窄部には動脈内膜の偏心性・線維性肥厚、内弾性板の高度の屈曲蛇行と重層化および中膜の萎縮を認めモヤモヤ病の脳底動脈狭窄部に典型的な血管所見と考えられた (Fig. 4)。

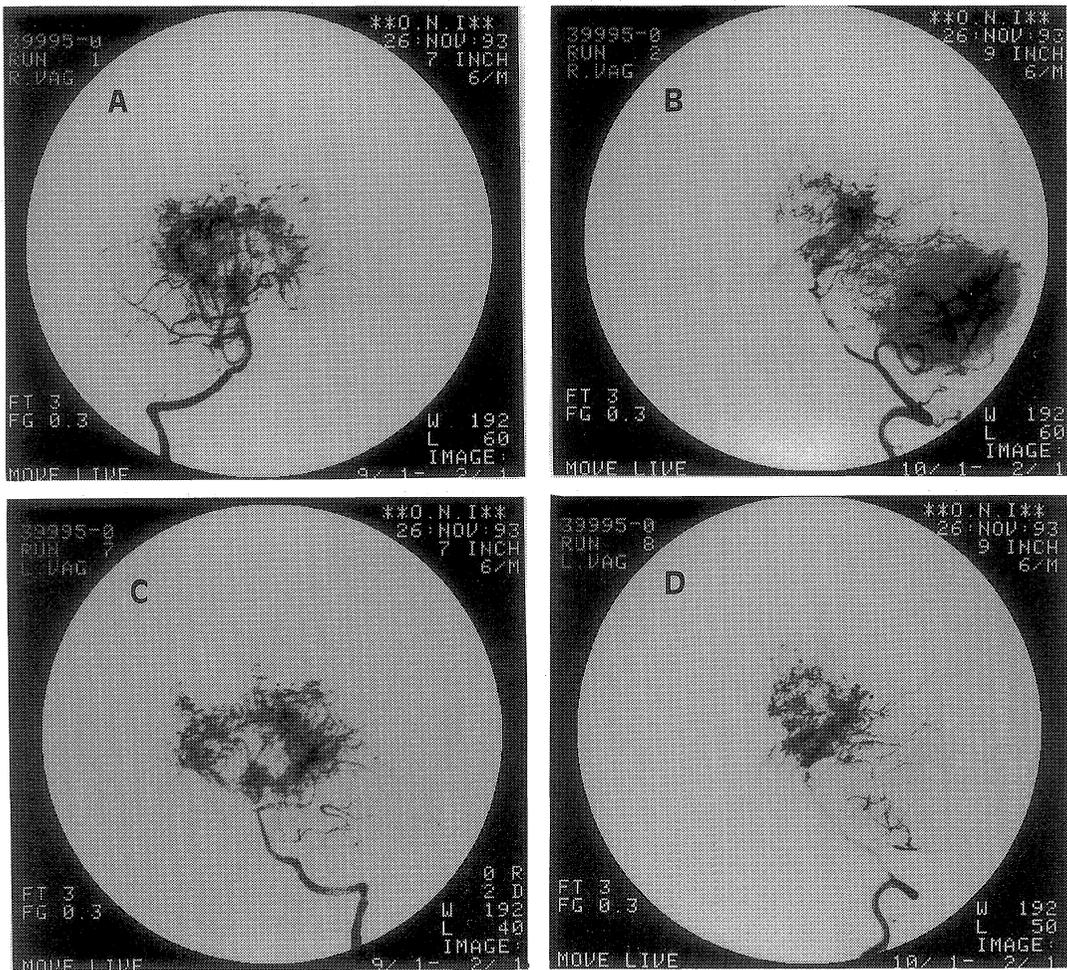


Fig. 2. Angiography of the vertebral artery (A: frontal view of right vertebral artery, B: lateral view of right vertebral artery, C: frontal view of left vertebral artery, D: lateral view of left vertebral artery), showing complete occlusion of the bilateral posterior cerebral arteries at quadrigeminal segment.

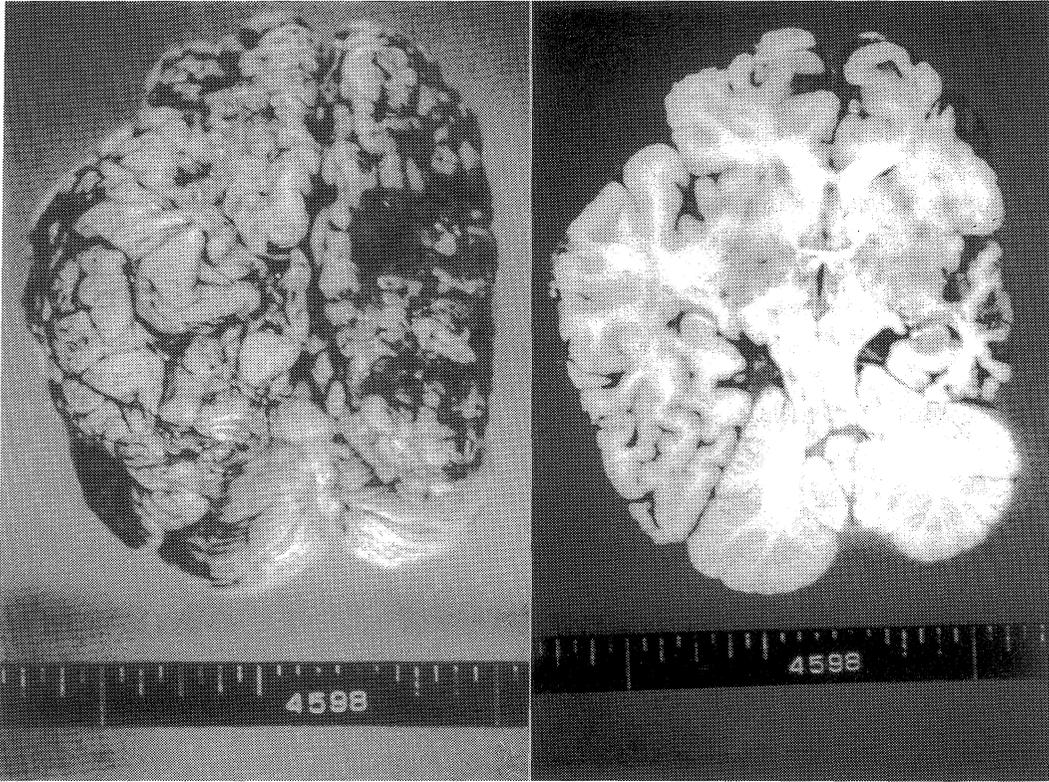


Fig. 3. *Left*, Gross appearance of the brain. *Right*, cut surface of the brain. Left frontal and temporal lobe is atrophic with hemorrhage.

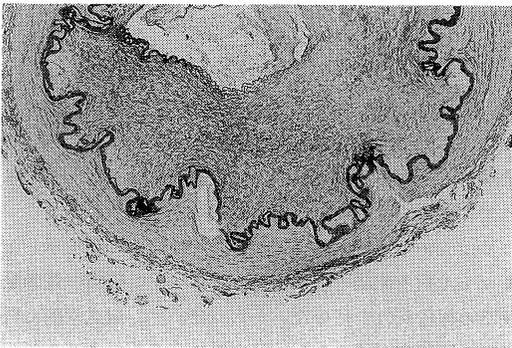


Fig. 4. Cross section of the basilar artery, showing marked fibrous thickening of the intima and wavy internal elastic lamina. (Elastic van Gieson stain. $\times 40$)

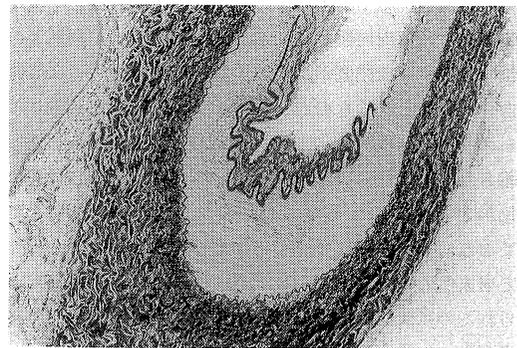


Fig. 5. Cross section of the coronary artery, showing same change as the basilar artery. (Elastic van Gieson stain. $\times 40$)

心臓：143 g で肉眼的には限局性病変は認められなかった。組織学的に心筋組織には特に異常は認められなかった。冠状動脈は左前下行枝および右冠状動脈において内膜の線維性肥厚が高度で、内腔の狭窄が認められた。

また内弾性板の屈曲蛇行が認められた(Fig. 5)。

肺：左 270 g, 右 330 g で肉眼的には両側ともうっ血水腫状であるが限局性病変はなく、組織学的には、右中葉に好中球浸潤と肺水腫を認めた。

肝：730 g で、肉眼的には著変を認めなかったが、組織

学的には、び慢性に脂肪変性を認めた。結合織の増生や血管壁の肥厚は認められなかった。

腎：左 63 g, 右 75 g で肉眼的には、両側とも表面平滑であるが、左腎の乳頭部の一部が壊死状であった。組織学的には腎動脈は両側とも冠状動脈と同様に、内膜の線維性肥厚が高度であり、内弾性板の屈曲蛇行が認められた (Fig. 6)。腎実質組織像では、遠位尿細管には著変がないのに対し、近位尿細管では変性・壊死・核の消失が認められ、尿細管壊死像と考えられた (Fig. 7)。また、左腎において、弓動脈以上の動脈の一部に著明な内膜肥厚が認められ、そのひとつに血栓を認め、支配領域が壊死巣となっていた。

大動脈：内膜は浮腫状で泡沫細胞が多く、軽度の肥厚を示した。

病理学的診断

1) モヤモヤ病 脳底動脈狭窄症, 脳梗塞, EDAS および大網移植術後 2) 腎梗塞+腎動脈狭窄症 3) 肺うっ血+肺水腫+肺出血 4) 胸水(左 100 ml, 右 100 ml) 5) 脂肪肝。

考 察

1966年に鈴木, 高久らが脳底部網状血管像を示す疾患が日本人に特発することを報告して以来²⁾, その後世界各地でも同様の疾患が存在することが報告され, この疾患はモヤモヤ病と呼ばれるようになった。モヤモヤ病は特別の基礎疾患や誘因がないもので, 脳血管造影所見において, 頭蓋内内頸動脈末端, 前および中大脳動脈近位側の狭窄または閉塞が見られ, 動脈相でその付近に異常血管網が見られるものをいい, これらの所見が両側にみられるものは確実例, 一側性のもは疑診例であると定義される¹⁾。モヤモヤ病の疫学については, 磯野らは男女比が 2 : 3⁷⁾, 高久らは 1 : 1.52³⁾ とほぼ同率の報告をしており, やや女性に多発する傾向にある。症状は小児例と成人例でやや異なり, 成人例では頭蓋内出血が多く見られるのに対し, 小児例では半身麻痺, 知覚障害, 不随意運動, 知能発達遅延などの脳虚血症状が多く見られ, 本例でもこれらの症状が認められた。病理組織学的には, 内頸動脈末端部の細胞性線維性内膜肥厚による内腔狭窄と層状の弾性線維の増殖が主体で, やや末梢の前・中大脳動脈には内弾性板の屈曲蛇行重層化や中膜非薄化等が認められる。穿通動脈(モヤモヤ血管)は狭窄をしめすものと, 拡張を示すものが混在する。狭窄血管には内弾性板の増生, 屈曲蛇行, 中膜の線維化および内腔の器質化血栓が認められる。その他, 脳主幹部と同様の血管変化

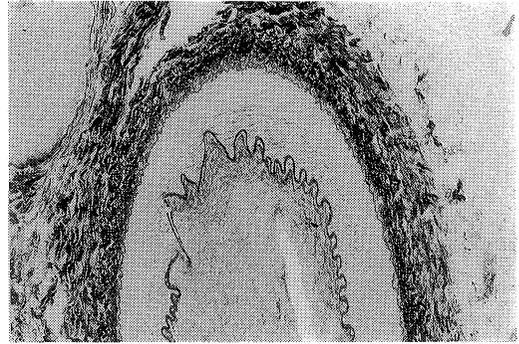


Fig. 6. Cross section of the renal artery, showing same changes as the basilar artery. These changes are observed in the bilateral renal arteries. (Elastica van Gieson stain. $\times 40$)

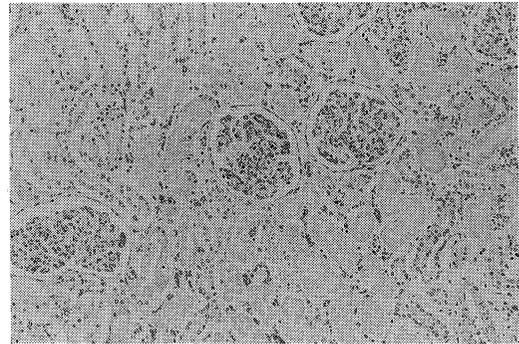


Fig. 7. Cross section of the kidney, showing necrosis and disappearance of nuclei of proximal tubules. (H. E. stain $\times 100$)

が, 腎動脈や冠状動脈にも認められることが知られている³⁾。本例においても脳底動脈狭窄部, 腎動脈および冠状動脈で内膜の線維性肥厚と内弾性板の屈曲蛇行が認められた。本例では, 入院時から高血圧が認められた。

Yamano らは, 4 歳男児の腎血管性高血圧症を示したモヤモヤ病を報告している⁴⁾が, モヤモヤ病例の腎動脈狭窄の報告例は未だ少ない⁴⁾⁵⁾。本例では, 組織学的に腎動脈内膜狭窄が認められ, 腎血管性高血圧が考えられた。

結 果

腎血管性高血圧症を示したモヤモヤ病の一部検例を経験した。脳底動脈・腎動脈・冠動脈にモヤモヤ病特有の血管内膜肥厚および狭窄, 内弾性板の屈曲肥厚が認められ, 病理学的に腎血管性高血圧を証明し得た貴重な一例であると考えられる。

文 献

- 1) 郭 隆璣: モヤモヤ病—最近の知見. 現代医療 20: 671-681, 1988.
- 2) 鈴木二郎, 高久 晃, 旭 方祺: 日本人に多発する脳底動脈異常血管像を示す疾患群の検討. 脳と神経 18: 897-908, 1966.
- 3) 高久 晃, 遠藤俊郎: モヤモヤ病. 診断と治療 75: 1944-1949, 1987.
- 4) Yamano, T., Onouchi, Z. and Shimada, M.: Moyamoya disease and renal hypertension: a case probably caused by fibromuscular dysplasia. Brain Dev. 6: 184-187, 1974.
- 5) Gordin, M., Helias, A. and Tadie, M.: Moyamoya syndrome and renal artery stenosis. Kidney Int. 15: 450-456, 1978.
- 6) Ellison, P., Largent, J. and Popp, J.: Moyamoya disease associated with renal artery stenosis. Arch. Neurol. 38: 467, 1981.
- 7) 磯野光夫, 米満 勤, 藤原 悟, 児玉南海雄, 鈴木二郎: Moyamoya 病の疫学—100 例の経験から. 厚生省特定疾患・ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班, 昭和 61 年度研究報告書. p3-7, 1986.