

臨床懇話会

第 364 回東京医科大学臨床懇話会

破裂脳動脈瘤術後に脊髄梗塞を発症した大動脈縮窄症

The spinal infarction associated with coarctation of the aorta after surgery for ruptured cerebral aneurysm

日 時：平成 18 年 10 月 27 日 (金) 17:00~18:00
場 所：東京医科大学病院 6 階 臨床講堂
担 当：東京医科大学脳神経外科学講座
関 連 講 座：東京医科大学救急医学講座
東京医科大学外科学第二講座
司 会 者：三木 保 (脳神経外科学講座助教授)
発 言 者：齋田 晃彦 (脳神経外科学講座)
佐々木博一 (救急医学講座)
槇村 進 (外科学第二講座)
原岡 襄 (脳神経外科学講座主任教授)

三木 (脳神経外科)：第 364 回東京医科大学臨床懇話会を開催させていただきます。

私は、司会進行を務めさせていただきます脳神経外科の三木でございます。どうぞよろしくお願いいたします。

本日は、「クモ膜下出血術後に脊髄梗塞を発症した大動脈縮窄症の 1 例」ということで、大学病院ならではの多臓器にわたる、また緊急度も非常に高い、診断・治療に難渋した症例を経験しましたので、皆さんと一緒に病態、病気の生理、診断・治療等を考えていきたいと思います。それでは、主治医の齋田先生より症例の呈示をお願いします。

くも膜下出血発症からその治療まで

齋田 (脳神経外科)：患者は 56 歳、女性です。主訴は意識障害、既往歴は、高血圧が指摘されるも放置しておりました。現病歴は、平成 17 年 8 月 ■■■、工作中、突然の頭痛の直後に意識が消失しました。搬送中は JCS (Japan Coma Scale) で 300 という状態で、病院に着いた時の意識状態は JCS-200、GCS (Glasgow Coma Scale) で 4 点 (E1V1M2) でした。

血圧は、213/75 mmHg、PR：87 bpm、呼吸が 38 回/分。瞳孔は右側が 3.5 mm、左側が 3.0 mm と瞳孔不同を認めており、いずれも対光反射は微弱ながらありました。痛み刺激にて四肢伸展する除脳硬直というかなり重篤な状態でした。

頭部 CT 所見では、頭蓋底にあるクモ膜下腔、本来髄液であれば黒く映る場所に白い影が映っています。これがクモ膜下出血です。クモ膜下出血の幅は厚いものがあり、CT 分類では Fisher 分類の Group3 と診断しました。

3 次元の CT angiography では、脳の内側にある前交通動脈に直径 7 mm の動脈瘤を認めました。その他に、右中大脳動脈に 2 カ所、左中大脳動脈に 1 カ所、動脈瘤を認めています。CT 所見から、血腫が一番多いところは前交通動脈の部位に認めていましたので、大きな前交通動脈瘤が破裂部位であると診断しました。

入院時 (0 病日) には、4 カ所の脳動脈瘤の内、破裂部位である前交通動脈瘤と未破裂の中大脳動脈の計 2 カ所に対し脳動脈瘤頸部クリップ術を行ないました。

術後も昏睡状態は続いており、救急医学の先生が全身管理を行ないました。この際、血圧のコントロール

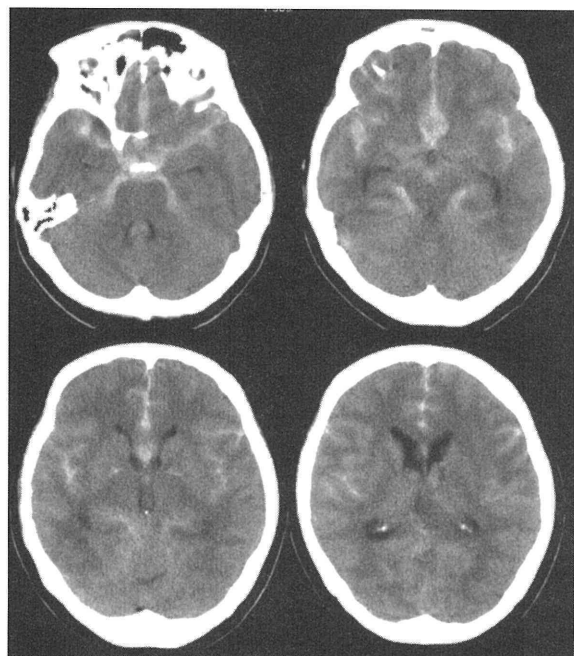


Fig. 1 入院時頭部単純CT：
典型的なクモ膜下出血所見。CT分類では Fisher 分類
の Group 3。

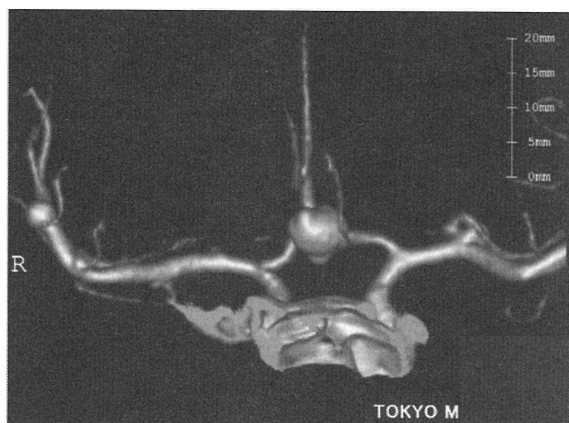


Fig. 2 3D-CT angiography (正面像)：
A：前交通動脈瘤 (破裂部位)、B：右中大脳動脈瘤、
C：右中大脳動脈瘤、D：左中大脳動脈瘤

がつかず 190～200 台の状態が継続しました。

その後、第 5 病日と 7 病日に突然の心停止が出現しましたが、直ちに心肺蘇生を施し、循環動態を安定させることができました。治療が奏功し、意識は徐々に上がってきました。しかし第 15 病日に意識は改善するも、両下肢の弛緩性の麻痺と膀胱直腸障害を認めたため、第 17 病日に大動脈の検索をしました。

三木：突然の頭痛、意識障害があり、本院の救命救急センターに搬送され、内因性の意識障害の原因を検索すべく CT を撮りましたところ、典型的なクモ膜下

出血の所見があったということです。

まず、この病態を理解するためにクモ膜下出血の概説を齋田先生にお願いしたいと思います。

齋田：クモ膜下出血は、クモ膜下腔という髄液が流れているところに血液が流れ出る病気です。発生頻度は年間約 10 万人に対して 11～15 人とされています。原因は脳動脈瘤の破裂が 80% と最も多くなっています。破裂脳動脈瘤の好発年齢は 50 代、男女比は 2：3 で女性がやや多い。好発部位は前交通動脈が一番多く、次に内頸動脈と後交通動脈分岐部、中大脳動脈という順になっております。破裂後の病態で一番大切な事は、破裂した動脈瘤の壁は正常な血管構築ではないため再破裂しやすい事です。再破裂すると死亡率が高くなりますので、我々脳外科医はなるべく早期に手術をします。手術は脳動脈瘤に対する根治的処置です。その他の病態としては脳血管攣縮と正常圧水頭症が重要です。脳血管攣縮は、クモ膜下出血発症後 4～14 日の間に脳血管の収縮が起こり、出血する病気であるにもかかわらず脳梗塞を起こしたり、脳が腫れたりします。正常圧水頭症はクモ膜下腔内の血液により髄液循環障害が残り脳室内に髄液が生じ、脳室に髄液が溜まってしま病態です。水頭症に対しては髄液を頭蓋外に流すシャント手術をすることによって回復します。この 3 つの病態が重要です。

特異な術後経過—様々な併発疾患—

三木：ここまでの経過は破裂脳動脈瘤による重症のクモ膜下出血の病態として、脳神経外科の単独で早期のクリッピング術が行なわれ、術後は合併症、脳血管攣縮、正常圧水頭症も念頭に置いて、管理を救急医学の先生方と一緒に進んで行なっていたところです。次に、通常ではないさまざま病態が起こってきた部分が、本症例の特徴的なところではあります。

なぜか、第 5、第 7 病日に 2 回の心停止がありました。これについて救急医学の佐々木先生に、どのように考え、どのような対策をとられたかをご説明していただきたいと思います。

佐々木 (救急医学)：術後第 5 病日と第 7 病日に突然の心停止状態となったわけですか、この時点では原因が不明であるため鑑別診断を行ないました。

まず今回の心肺停止の原因が心原性であるのか非心原性であるのかの鑑別ですが、非心原性であれば未破裂脳動脈瘤の破裂が考えられたため、直ちに頭の CT スキャンを撮りましたが新たな出血の所見はあり

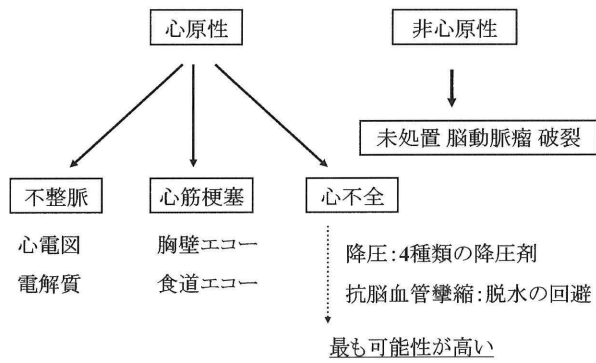


Fig. 3 心肺停止の原因
本疾患は心不全による心停止が最も考えられた。

ませんでした。つまり、非心原性の可能性は否定的でした。次に心原性の精査を行ないました。考えられるものとしては重症の不整脈、心筋梗塞、心不全があります。これらの可能性を考慮しましたが、先行する重症不整脈が無く、もしくは不整脈を起こすような電解質の異常は認めていない事、更に胸壁エコー・内視鏡の食道エコーでは心筋梗塞に見られるような動きの低下はないことより、不整脈・心筋梗塞は否定的でした。よって心不全ではないかと考えました。術後管理として血圧コントロールが困難であり、その結果4種

類の降圧剤を要した事、更に、脳血管攣縮を抑えるために脱水の状態に陥らせてはいけません。よって、水分をプラスバランスに維持していたため、レントゲンで肺水腫の所見を認めておりました。エコー所見で局所的に悪いところは認めませんが、全体的に動きが落ちていたことが考えられます。

三木: 通常の破裂動脈瘤の後のクモ膜下出血、それに伴って管理をしていたところ、脳ヘルニア再出血ではなくて心停止が起こってしまった。そこで、原因検索は、どうも心不全であろうということまで来ました。ここで、また通常のクモ膜下出血術後の管理では考えにくい両下肢の麻痺と膀胱直腸障害が起きました。この病態の考え方について、齋田先生お願いします。

齋田: 胸腰椎のMRI撮影を行ないました。9番の胸椎のレベルでは脊髄は全く問題なかったのですが、12番レベルで脊髄の中にある灰白質、つまり神経細胞のあるところがT2強調画像で高信号に映っています。矢状断画像でも脊髄中央の部分が高い帯状になっているのが分かると思います。ここが異常な所見でした。病態としては、脊髄に介入する動脈を理解しなければいけないのですが、有名なAdamkiewicz動脈の

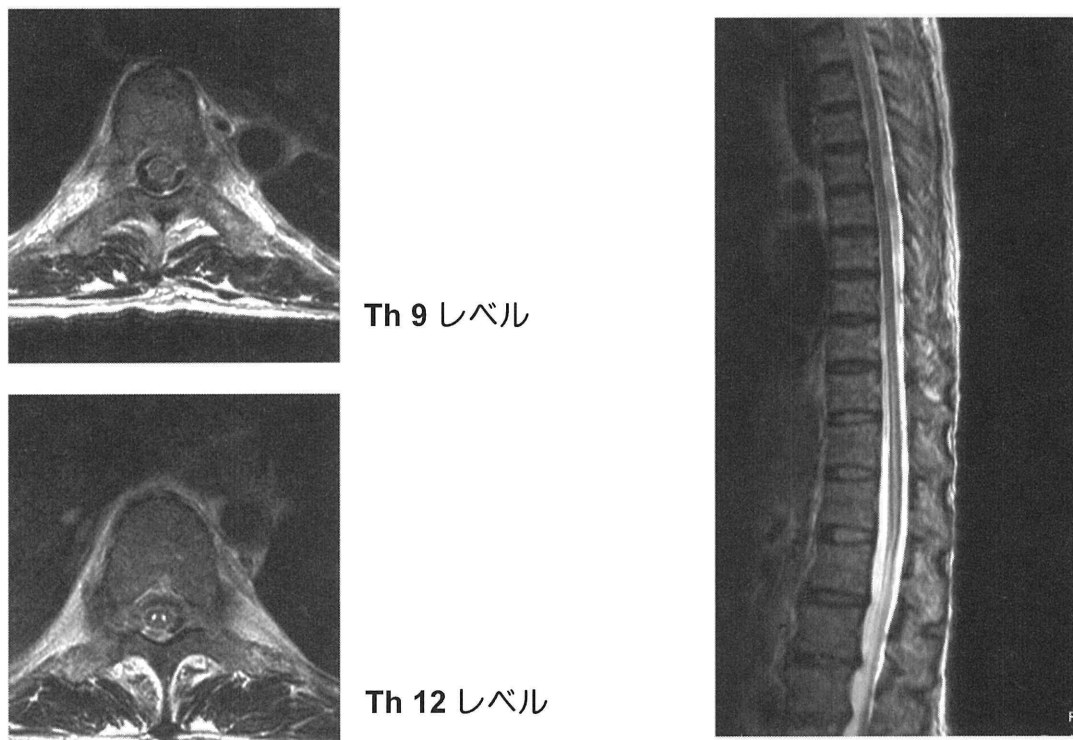


Fig. 4 胸・腰椎 MRI:
第11腰椎レベル以下の脊髄灰白質がT2強調画像で高信号で描出される。Adamkiewicz動脈を含むTh12レベル以下の前根・後根動脈の全虚血状態により各血管支配領域の境界部分に梗塞が出現

みがやられるのであれば、脊髄の前面が通常やられてきます。中の灰白質の部分だけがやられるということは、やはり脊髄全般の血流、Adamkiewicz 動脈だけではなくて、他の前根や後根動脈の血流が悪くなっている。つまり、多くの血管から流れている血流の境界領域（分水界域）の虚血により、灰白質を主とする梗塞像を呈したのではないかと診断しました。

三木：クモ膜下出血術後心停止まで起こり、さらには、極めて稀な脊髄梗塞という病態が起こってしまった。このことに関して、脊髄梗塞の検索の目的で大動脈の造影が行なわれたわけですが、これについて説明をお願いします。

齋田：大動脈の 3D-CT 検査を行ないました。上行大動脈と下行大動脈の間の部分に狭窄部があり、狭窄部の周りに多くの側副血行路が描出されています。以上より、大動脈縮窄症がここで初めて診断されました。

三木：クモ膜下出血を治療していた中で、さまざまな症状と検索から大動脈縮窄症の診断に至ったわけです。この病態を理解するために、まず一般的な知識について整理しておきたいと思っておりますので、第2外科の榎村先生、ご説明をお願いします。

併発した大動脈縮窄症について

榎村（外科学第二）：まず大動脈縮窄症の分類ですが、大動脈縮窄複合と単純型大動脈縮窄に分けられ、前者は、いわゆる小児型で心奇形を合併しているものです。心奇形としては心室中隔欠損症が多く、動脈管開存、あるいは大動脈二尖弁といったものもあります。これは新生児から乳児期に鬱血性心不全で発症し非常に予後不良です。早期に心不全の治療あるいは手術を行なうことがあります。この症例の場合は、単純型大動脈縮窄といまして、心奇形を伴わない孤立性の病変を有するものです。病気の特徴としては、上半身は高血圧、下半身は低血圧となり、非常に圧較差が生じるということです。下肢に冷感、あるいは疼痛を来し、高血圧の症状として鼻出血や頭痛が現れることがあります。かなり若いころから高血圧を発症するため、自然経過としての予後はあまり良くないのですが、手術をした場合の予後は比較的良好と言われております。それ以外に比較的よく目にするものとして、大動脈炎症候群に続発する異型大動脈縮窄症があります。大動脈炎症候群による炎症によって大動脈が狭窄してしまう病気で、大動脈縮窄症が鎖骨下動脈分岐直下、動脈管の開口部にできるのに対して、異型大動脈縮窄症は下行大動脈あるいはその末梢と発生する場

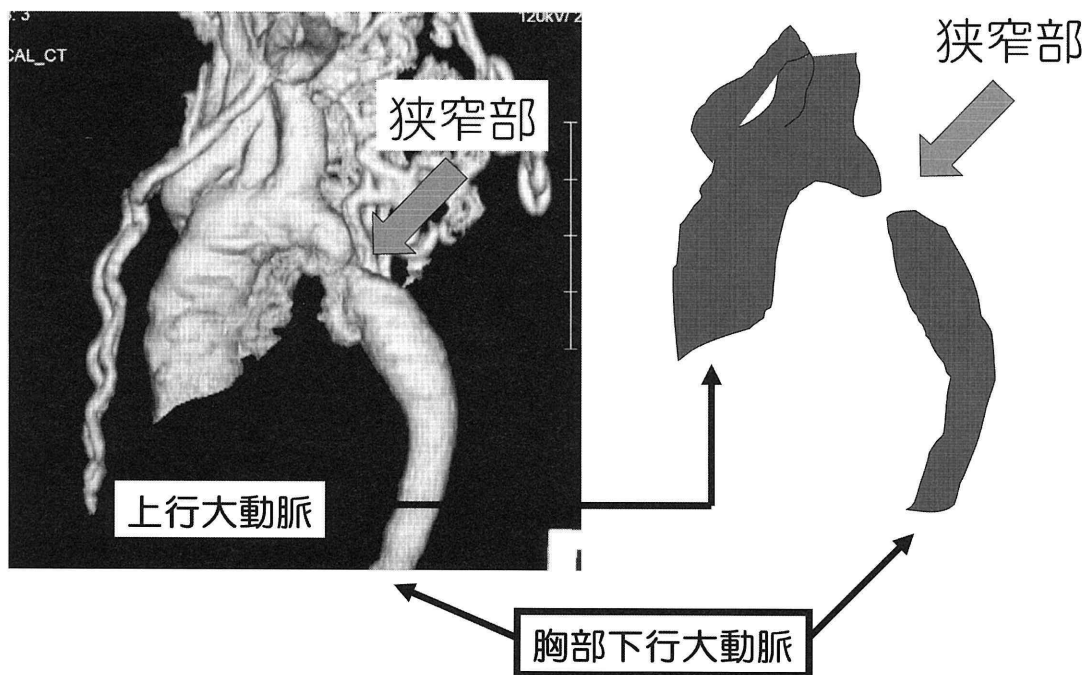


Fig. 5 大動脈 3D-CT 画像：下行大動脈起始部に狭窄像を認める。狭窄前部に多数の側副血管が描出され、その血流から狭窄後の下行大動脈が描出される。

所はさまざまです。

治療と予後についてですが、単純型大動脈縮窄症の治療の原則は血行再建術です。自然歴としての平均寿命は35歳で、50歳まで無治療で生きる方は10%以下と言われています。亡くなる原因としては、高血圧による心不全が一番多く、高血圧による大動脈解離、そして脳血管障害も多い死因の一つです。

血行再建術は、縮窄部分を切り取って、その端と端を吻合する端一端吻合、あるいは人工血管を用いた置換術、人工血管によるバイパス術が行なわれます。血行再建術を行なう時期としては8~15歳ぐらいまでが推奨されており、特に10歳までに血行再建を行なうとその後の生命予後が著明に改善すると言われています。

三木：要約しますと破裂脳動脈瘤によるクモ膜下出血、その中で対麻痺、膀胱直腸障害で脊髄梗塞、そして大動脈縮窄症の診断がついたわけですが、この症例のその後の経過について説明をお願いします。

齋田：榎村先生がお話したように、狭窄部以降の血流低下、つまり腎動脈の血流が低下することによって腎性の高血圧を来しています。また、高血圧が継続することはそれだけで心臓に負担がかかり、心不全になり得ます。更に、血圧が高い状態は未破裂動脈瘤が今後破裂するリスクも上がってくる。それらの危険を考慮した上で、まず全身の血流を確保して血圧を下げるということを目的に、両側の腋窩と大腿動脈のバイパスを行なっていました。術後、右上肢と右下肢の血圧の圧較差がなくなっております。

三木：榎村先生、この症例のバイパス術後の経過として、特に何かコメントをいただけますか。

榎村：大動脈縮窄症は、血行再建術がこの病気の治療の原則です。再建法としての狭窄部に対する解剖学的な人工血管置換術が体にとって最も生理的です。あるいは、非解剖学的になりますが、上行大動脈から横隔膜を通して腹部大動脈までバイパス手術をすれば、16mm~20mm くらいの太さ、つまり大動脈と同等の太さの人工血管でバイパス手術をすることができます。通常はそういう治療法を選ぶわけですが、今回の症例の場合は既に心不全を起こしていて、非常に状態が悪かったということを考えると、人工心肺を用いるような解剖学的な置換術や開胸するバイパス術は体の負担が大きいだらうと判断し、かなり人工血管の径は細くなりますが、腋窩-大腿動脈バイパス術を行ないました。この場合は、腋窩動脈は腋を切るとすぐ出

てきますし、大腿動脈も皮下1cm くらいのところにありますので、非常に体の負担が軽くて血管の吻合ができるという利点があります。この症例は、8mm の人工血管を使いました。大動脈は20mm ぐらいありますので口径差は大きいですが、上肢、下肢の血圧の圧較差はなくなっていることから、治療効果としては十分あったと思います。

三木：ありがとうございます。齋田先生、その後の最終的な経過を教えてください。

齋田：バイパス術後経過ですが、バイパス術で両下肢及び腎動脈の血流を確保しました。血圧は以前に比べて降圧剤2剤併用にて150/80台にコントロールされていますが、未破裂動脈瘤がまだ残っています。未破裂動脈瘤は全てが破裂するわけではないのですが、血圧は十分なコントロールされておらず、且つ56歳という比較的若い年齢から考えると動脈瘤破裂のリスクを背負うことになるだろうと判断しました。この時点で患者さんの意識はほぼ清明でしたので、本人及びご主人とのインフォームドコンセントの結果、開頭手術を選択しました。残り2つの未破裂動脈瘤に対して、動脈瘤の頸部にクリッピング術を行なっています。

術後は合併症もなく意識は清明でしたが、脊髄梗塞に伴う両下肢の弛緩性の麻痺と膀胱直腸障害は後遺してしまい、リハビリテーション病院へ転院となりました。

三木：本症例の大変複雑な経過をお示ししましたが、ここままで確認しておきたいこと、あるいは質問等がありましたら受けたいと思いますが、いかがでしょうか。

それでは、本症例のキーワードとなる破裂脳動脈瘤によるクモ膜下出血、多発性脳動脈瘤、異常高血圧、心停止、脊髄梗塞、最終的には大動脈縮窄症ということで、最終的にすべてが関連を持っていたことになると思います。この病態について考察を加えていただきたいと思っています。

本症例の特徴—脳動脈瘤と大動脈縮窄症の合併について

齋田：まず成人発症の大動脈縮窄症について簡単に述べます。榎村先生の話と重なりますが、まず大動脈縮窄症で50歳代まで生き延びているのは10%程度です。死亡原因としては、心不全、解離性大動脈瘤、感染性心内膜炎等々がありますが、頭蓋内出血もありま

す。また、大動脈縮窄症の約 10% に動脈瘤が合併しています。そして、2.7% が破裂して死亡しているというデータがあります。

脳動脈瘤合併の大動脈縮窄症の特徴に関してまとめると、まず縮窄症を合併している脳動脈瘤の破裂は平均 25 歳、通常の動脈瘤破裂が 50 歳代ですので相当若年者に多く存在します。また、若年発症の破裂脳動脈瘤の 12~23% が大動脈縮窄症を合併しています。以上より、若年者の破裂動脈瘤という症例を診た場合は、大動脈縮窄症を考慮しなければいけないという文献的な報告がありました。

また、破裂すると死亡率が大変高いということです。血圧が元々高いので、クモ膜下出血で一回穴があいてしまうと死に至るだろうと思われませんが、通常の動脈瘤破裂の約 2 倍の死亡率になっています。

次に大動脈縮窄・脳動脈瘤合併の治療方針を考える時、動脈瘤が破裂している場合と未破裂の破れている場合に分けて考えなければいけません。まず破裂動脈瘤の場合は、一回穴があいた動脈瘤は完全に治癒することがありませんので、再破裂の危険が高いわけです。従って、動脈瘤の治療を先行させるべきだと考えます。ただし、術中も含めて低血圧は大変注意しなければいけない。本症例は大動脈縮窄症が脊髄梗塞により偶然発見された大変稀な症例ですが、仮に以前から分かっているような場合には、低血圧麻酔は行なわず、手術中は大動脈のモニタリングで平均血圧を 50 mmHg 以上に確保します。更に下肢の体性感覚誘発電位をモニタリングし下肢の血流の状態を把握しなければいけないだろうと考えています。未破裂動脈瘤の場合では、脳外科の立場からは、高血圧を維持していますので、動脈瘤を先に手術するという意見があります。ただ、全身状態として心臓の機能も考えなければいけませんので、大動脈縮窄症を優先させるという意見も多くあります。従って、血管外科 (第 2 外科)、脳神経外科の両者の立場から検討を十分行なう必要があるのではないかと思います。

三木：齋田先生は脳神経外科の立場ですから、脳神経外科から見たお話ですが、榎村先生は、この脳動脈瘤、それから大動脈縮窄症合併、特に脳動脈瘤が未破裂の場合、この治療に対して血管外科の立場からどのようなお考えをお持ちでしょうか。

榎村：もちろん脳神経外科の先生と十分なディスカッションの上で決めることになります。今回もそうだったわけですが、大動脈縮窄症で狭窄部を残してい

る限りは、なかなか血圧のコントロールが難しいわけですね。未破裂脳動脈瘤の手術を先行させた場合は術中にも同じことが言えます。この症例でも行なった腋窩一大腿動脈バイパス術であれば、かなり低侵襲に手術が行なえると思いますので、脳動脈瘤手術に先行してバイパス手術を行ない、血圧を落ち着かせてからという考え方もあると思います。

本症例の治療上の問題点について

三木：ありがとうございます。脳動脈瘤に合併した大動脈縮窄症ということですが、この合併の診断がついたのは第 17 病日です。最終的には、多臓器にわたった障害があったにもかかわらず最善の治療をし得たと考えています。しかし、もし合併がもう少し早く分かっていたらどうだったのか。あるいは早期診断が可能だったのか。心停止になった時にも基本的には救急医学の先生方が適正に対応してくださいましたから救命し得て、意識も回復していますが、あれもどこかで歯車が狂えば、それで命を落としていることもなかったわけではありません。したがって、大動脈縮窄症の早期診断も極めて大事なポイントかと思えますが、この点について齋田先生、お願いいたします。

齋田：今回のように重篤な状態で搬送された患者さんに対して、さらに大動脈縮窄症の症状のない状態で早期診断が可能かと問われれば、大変難しいと言わざるをえません。しかし、もし大動脈縮窄症が早期発見できていれば脊髄梗塞を防げたかもしれないという反省を含め、大動脈縮窄症の一般的所見について下記の 4 点列記いたします。

成人では珍しいというのが前提にありますが、① 下肢での脈拍の微弱または欠損、② 上下肢の血圧差の存在、③ 胸部 XP 写真で rib notching の所見があります。④ 内科的治療 (降圧剤) に抵抗する高血圧の場合、本疾患を疑う事が大事ではないかと考えます。

三木：この方はクモ膜下出血で発症して、意識状態も悪く、非常に高血圧だったのですが、一般論として、大動脈縮窄症を早期に診断することは可能なのか。今回は脊髄梗塞があったので診断の手がかり、大動脈造影を行なうきっかけになりましたが、臨床症状等々でこれを疑うための所見、早期診断するための所見についてコメントをいただきたいと思えます。

佐々木：これは反省点になるのですが、通常の降圧剤でコントロールできなかった高血圧の場合に、違う

薬をどんどん足すのではなくて、その時点で何か我々の診断し得ていない病気が隠されているのではないかと、そういう目で患者さまを診れなかったのが大きいと思います。今後は通常の薬剤で血圧のコントロールが思わしくない場合には、この疾患を念頭に入れてレントゲンの所見、もしくは上下肢の血圧を測るということを進めていきたいと思っています。

榎村：今回のように救急で運ばれた状況で大動脈縮窄症を発見するのは非常に困難であると思います。血管外科の立場としては、重症な患者さまを診る時、よく足背動脈に触れる癖がありますので、もしかしたら血行障害として見つけていたかもしれませんが、困難であったことは間違いないと思います。

この症例を離れてしまうかもしれませんが、やはり若年発症の高血圧という時点で見つけるのがベストです。無治療だとこの方のように、あるいはもっと早期に脳動脈破裂、あるいは心不全で亡くなります。ただ、10歳までに手術をすれば、正常人よりも若干心臓血管イベント発生率は高いのですが、ほとんど遜色なく長く生きられますので、若いころの早期発見が一番だと思っています。

三木：ありがとうございます。それでは、最後のまとめをいただけますか。

齋田：壮年発症のクモ膜下出血後に発見された大動脈縮窄症を経験しました。成人の多発性脳動脈瘤患者において降圧困難な場合、原因として大動脈縮窄症も念頭に置くべきであると思います。以上です。

三木：症例の呈示、これに関しての文献的、教科書的な考察を終わりました。大学ならではの治療過程があって、患者さまの救命が成し得たと思いますが、この症例、考察に関して何かご質問がありましたらお願いします。

原岡（脳神経外科）：クモ膜下出血で発症して脊髄梗塞に至るまでになぜ診断がつかなかったのか。3D-CTで脳動脈瘤の診断をしましたが、従来やられていたセルジンガー法でいった場合、恐らくカテーテルは上がっていかなかったと思いますから、その時点で診断がついているはずですが。セルジンガー法でカテーテ

ルを大腿動脈から上げていくのもいろいろなりリスクがありますが、それを完遂することによって幾つかの病態は否定できるわけです。

今、シモンズ法、腕の動脈から細いカテーテルで侵襲的でなく血管造影をやろう、あるいは、最近ではMRAだけで診断しよう、あるいは3D-CT、静脈投与だけで診断しよう、いろいろな方法がありますが、もしこれが例えば10年前で3D-CTもない、MRAもないという時代であれば、恐らくセルジンガー法でやって、カテーテルが上がらないということで診断がついた。これは、ある意味ピットフォールであるし、結果として患者さまには非侵襲的でありがたい方法ではあると考えます。

そういう意味で、脳動脈瘤の場合、全身の血管を検索する意義について考えますと、又今回CTスキャンが64列で全身を一遍に切ることができるという状況で、脳動脈瘤、クモ膜下出血も含めて、あるいは脳梗塞も含めて、頭蓋内の虚血、あるいは出血性疾患というのは、確かに脳の病気ではあるのですが、全身の血管病の一側面であるということをもう少し考えていかなければいけないと思います。これからは、大学病院、様々なモダリティを持っている施設として、局所ばかりにとらわれずに全身を診ていくことが必要だと思っています。

三木：大変重要なご指摘をいただきました。教科書的な話でいえば、クモ膜下出血の診断で脳血管撮影、4つの血管をすべて検査し、動脈瘤を診断するというのが基本です。近年、非侵襲的、あるいは簡便に動脈瘤の部位診断も行なうことができる3D-CT、MRA等がありますので、緊急とか重症度が高いものはそのような検査のみで手術に入る傾向もあります。それが逆にピットフォールになってしまう可能性がある事、それからこの様な症例では常に全身の血管病変を念頭に置くべきという重要なご指摘でした。大学病院ならではの非常に貴重な症例で、学ぶべき点が多々あったかと思っています。これにて終了したいと思います。ありがとうございました。

(山本謙吾 編集委員査読)