

多発性嚢胞腎に脳動脈瘤を合併した1症例

東京慈恵会医科大学 放射線医学講座

研修医一年 K.I.

症例

【症例】 50代 男性

【主訴】 なし

【既往歴】 小脳梗塞(40歳代後半)

【家族歴】 多発性嚢胞腎

【現病歴】

検診にて多発性嚢胞腎を指摘。その後近医にてフォローされていたが、Cr4.90と腎機能の低下を認めため当院当科紹介受診となった。

入院時検査所見

- <血算>

- WBC 4000/ μ l
- RBC 323万/ μ l
- Hb 10.1 g/dl
- Ht 30.4 %
- PLT 15.5万/

- <生化学>

- AST 17 IU/L
- ALT 11 IU/L
- LDH 180 IU/l
- T-Bil 2.5 mg/dl

ALP 211 IU/L

γ -GT 67 IU/L

TP 6.7 g/dl

Alb 3.9 g/dl

UN 66 mg/dl

Cr 4.90 mg/dl

UA 8.0 mg/dl

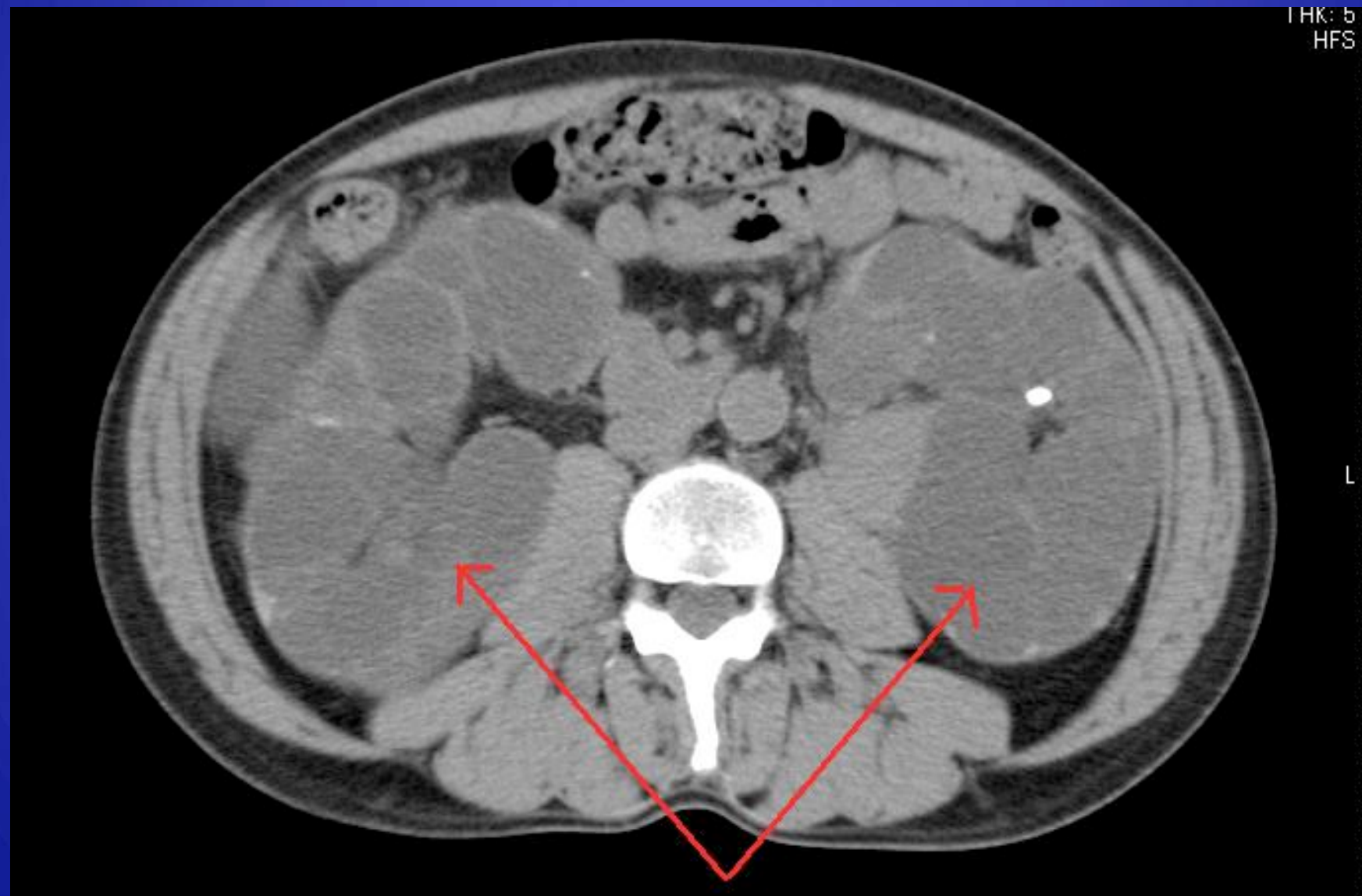
Na 142 mmol/l

K 4.7 mmom/l

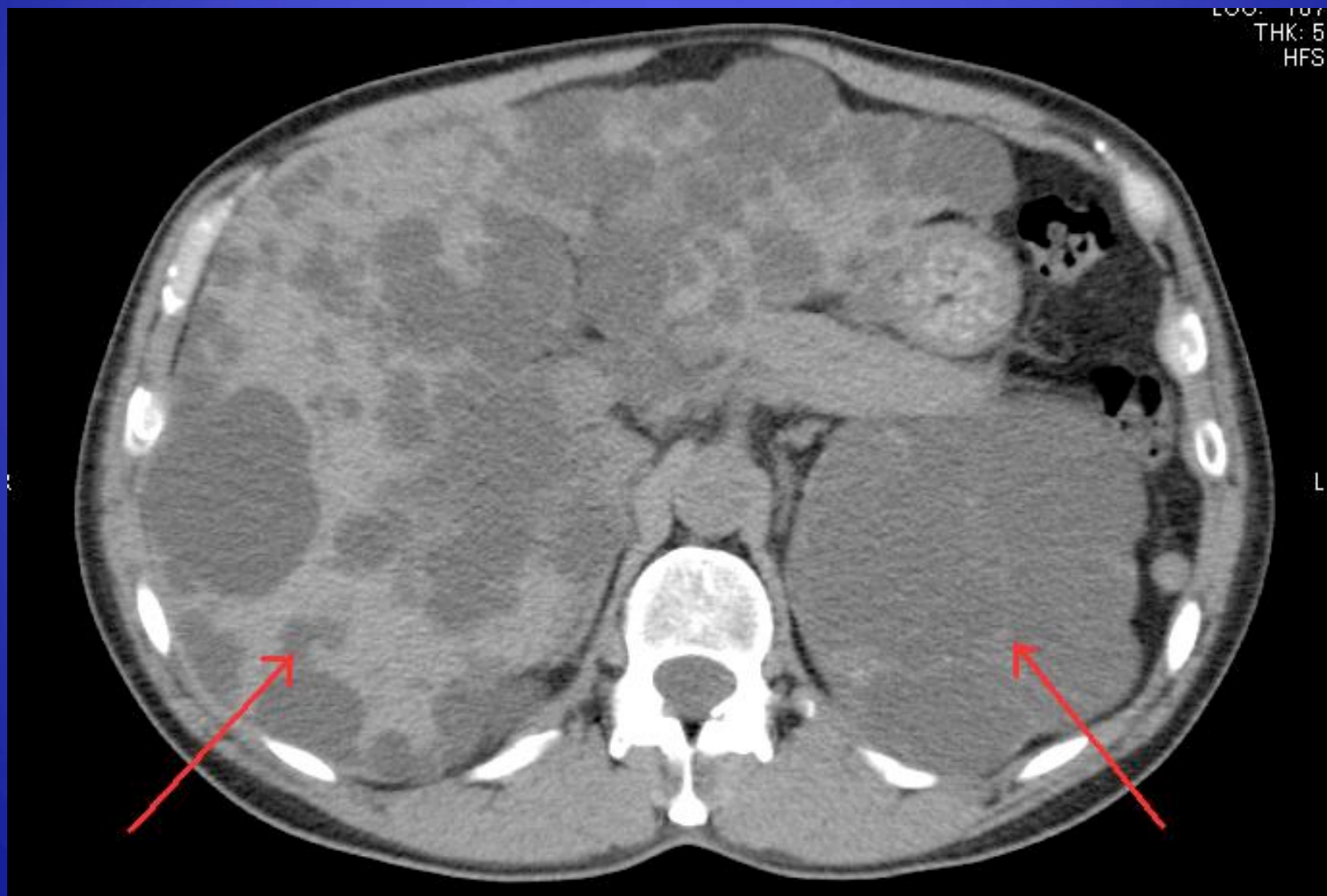
Cl 108 mmol/l

CRP 0.90 mg/dl

腹部单纯CT①



腹部单纯CT②



頭部MRA画像1



多発性嚢胞腎のCT所見

◆腎臓

両腎に**3個以上**の嚢胞の多発

◆肝臓、膵臓、精嚢

嚢胞の多発

→嚢胞の裏に隠れた**悪性腫瘍**の探索を！

◆血管

大動脈瘤、脳動脈瘤

多発性嚢胞腎について

【遺伝式】常染色体優性遺伝(浸透率100%)

【原因遺伝子】PKD1遺伝子

【疫学】1,000~2,000人に1人

【臨床像】

- ・進行性の嚢胞の多発

→60才までに50%が末期腎不全に至る。

腎機能低下・高血圧・腎痛・結石・感染

- ・悪性腫瘍の発生に注意する。

多発性嚢胞腎の合併症

【合併症】

大動脈瘤・脳動脈瘤・MR・腹壁ヘルニア

脳動脈瘤＋高血圧→破裂の危険大！！

→緊急かつ重篤！！

腹部CTだけではその危険性は評価できない！

→頭部MRA施行の重要性

多発性嚢胞腎に合併した脳動脈瘤

【疫学】多発性嚢胞腎の10%にみられる

【発生部位】中大脳動脈領域に最多

【腎病変との関連】腎の腫大と脳動脈瘤の破裂頻度が相関⁽¹⁾

※腎嚢胞の大きさ、個数との相関はない

【特徴】

破裂動脈瘤のサイズが小さい

発症年齢が低い⁽²⁾

【発見の契機】 くも膜下出血：検査=1:1

出典

(1) Cerebral aneurysms associated with polycystic kidney disease : EPIDEMIOLOGICAL SIGNIFICANCE AND SOME CLINICAL PROBLEMS

(2) Cerebral Aneurysms associated with a Polycystic Kidney Disease : Findings in Twelve Cases

結語

- 今回は多発性嚢胞腎に脳動脈瘤を合併した一例を経験した。
- 診断にはCTが有用である。その際、悪性腫瘍の探索も含めた評価が重要である。
- Criticalな合併症である脳動脈瘤の探索・予防に頭部MRAをはじめとする画像診断が臨床上極めて重要である。