

前交通動脈瘤破裂によるクモ膜下出血と高血圧性脳内出血を相次いで合併した大動脈炎症候群の1例

栗本 昌紀・遠藤 俊郎・新井 研治・岡 伸夫・高久 晃

Aortitis Syndrome associated with a Ruptured Anterior Communicating Artery Aneurysm and Hypertensive Intracerebral Hemorrhage

Case Report

Masanori KURIMOTO, Shunro ENDO, Kenji ARAI, Nobuo OKA
and Akira TAKAKU

Department of Neurosurgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Toyama

Abstract

A case of aortitis syndrome associated with a ruptured anterior communicating artery aneurysm and hypertensive intracerebral hemorrhage is reported. The patient was a 48-year-old woman who had been suffering from aortitis syndrome for the past 6 years. She was admitted with severe headache. Computed tomography (CT) scan and cerebral angiography revealed a ruptured anterior communicating artery aneurysm. Neck clipping of the aneurysm was successfully performed. However, 5 weeks after the operation she became unconscious and right hemiparesis was noted. CT scan showed intracerebral hemorrhage in the left putaminal region and an emergency operation was performed.

In the literature there were only nine cases of aortitis syndrome associated with cerebral aneurysms. These aneurysms developed frequently in the vertebro-basilar system and in the anterior communicating artery. From the standpoint of pathogenesis, development of these aneurysms was closely related to the hemodynamic stress caused by altered hemodynamics and vascular degeneration resulting from long-term hypertension. It should be remembered that some of the patients suffering from aortitis syndrome might develop cerebral aneurysms, and it is very important to control blood pressure strictly.

Key words: aortitis syndrome, cerebral aneurysm,
hypertensive intracerebral hemorrhage

I はじめに

大動脈炎症候群の臨床と病理に関しては多くの報告があるが、そのなかで脳動脈瘤や高血圧性脳内出血の合併は興味ある病態の一つとして注目されてきた。我々は、大動脈炎症候群に前交通動脈瘤破裂によるクモ膜下出血と高血圧

性脳内出血を相次いで合併した48才女性例を経験したので、ここに報告し、併せてその病態について若干の文献的考察を加え、検討を行う。

II 症 例

<患者> 48才, 女性

富山医科薬科大学脳神経外科

Address reprint requests to: M. Kurimoto, M.D., Department of Neurosurgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University, 2,630 Sugitani, Toyama 930-01.

受稿 1985年5月17日 受理 1986年6月11日

主訴：頭痛，意識障害

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1977年春頃よりときどき発作的な顔面熱感や頭重感があり，近医にて高血圧を指摘されたが放置していた。1979年，左橈骨動脈が触れにくいことに気づき，某院を受診し，大動脈撮影その他諸検査を受け，大動脈炎症候群および腎血管性高血圧と診断された。このときの大動脈撮影では左鎖骨下動脈は起始部で閉塞しており，左椎骨動脈の造影をみず，腹部大動脈は不規則に狭窄・屈曲し，両側腎動脈にも狭窄像を認めた。両側総頸動脈および右椎骨動脈には狭窄を認めなかった。頭蓋内血管の検索はされなかった。以後，降圧剤の投与を受けたが内服は不規則であり，1982年には内服を中断している。1983年4月，労作性呼吸困難と両下腿の浮腫が出現し，当院第2内科を受診，うっ血性心不全の診断で1ヵ月の入院後，通院加療を続けていた。この間は規則的な降圧剤の内服により血圧は右上肢で140~150/80~90 mmHgと安定していた。ところが，1984年1月13日，朝食後，突然激しい頭痛を訴えたのち意識障害に陥り，約10分後，意識は清明となったが頭痛は持



Fig. 1 Left carotid angiogram, anteroposterior view, with compression of right common carotid artery showing marked cross flow and widening of the gap between the bilateral A₂ portion. Presence of a small aneurysm (arrow) in the anterior communicating artery is suspected.



Fig. 2 Brachiocephalic angiograms showing poor filling of the right anterior cerebral artery (A) and subclavian steal phenomenon (B).

続したため，当科へ入院となった。

入院時所見：意識レベルは3-3-9度方式の1，軽度の項部硬直と両側膝蓋腱反射の亢進を認めたが，麻痺や病的反射の出現はみられなかった。血圧は右上肢で158/98 mmHg，左上肢で134/106 mmHgと左右差を認め，左橈骨動脈は触知しにくく，また側頸部より鎖骨上窩にかけて両側性の収縮期血管雑音を聴取した。眼底には出血斑や花環状動静脈吻合などの異常は認めなかった。頸動脈洞反射の亢進は認められなかった。

血液検査では白血球 13,600/mm³，血清 Na 132 mEq/l，K 3.2 mEq/lのほかには異常はなかったが，血沈1時間値 60，CRP 2+と炎症所見を認めた。

X線学的所見：CT scanにてbasal cisternを中心に両側 sylvian fissure および interhemispheric fissure に広がるクモ膜下出血の所見を認めた。左頸動脈撮影では両側前大脳動脈 A₂ 起始部に挟まれる形で存在する小さな前交通動脈瘤を認めた。これ以外には頭蓋内出血源となりうる血管病変は認めなかった²⁾。右前大脳動脈は腕頭動脈撮影では造影されず，右総頸動脈圧迫による左頸動脈撮影で cross flow によって初めて造影された(Fig. 1)。また，腕頭動脈撮影にて右椎骨動脈を上行した造影剤が左椎骨動脈を下降し，内胸動脈に抜ける subclavian steal 現象を認めた(Fig. 2)。以上のCTおよび脳血管写所見より前大脳動脈瘤破裂によるクモ膜下出血と判断し，同日根治術を行った。

手術所見：手術は両側前頭開頭により行った。右側脳室前角に脳室ドレナージを置いたのち，interhemispheric approach を行い，両側 A₂ に挟まれる形で存在した直径約 2 mm の明らかに出血源と思われる前交通動脈瘤を認め，頸

部 clipping を施行した (Fig. 3). 併せて周辺クモ膜下腔の血腫除去を行った。

術後経過: 術後の経過は良好であり, 根治術後2週間で脳室—腹腔短絡術を行い, 1984年2月12日にはなんらの後遺症状も残さず独歩退院した. 入院中の血圧は降圧剤の内服により右上肢で130~150/90~100 mmHg とコントロールされていた. ところが, 2月19日深夜, 突然意識を消失し, 再び当科へ搬送された. 意識レベルは3-3-9度方式の

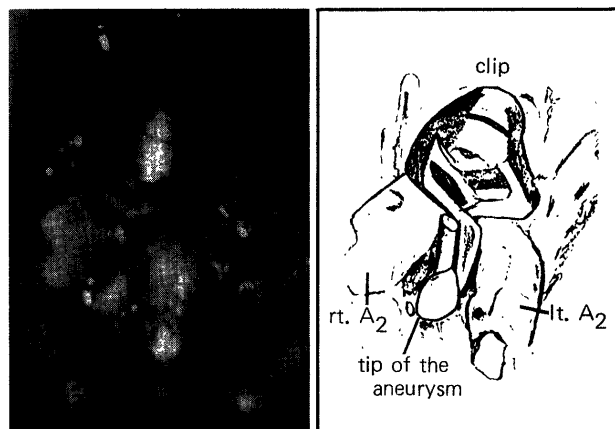


Fig. 3 Operative findings. A small anterior communicating artery aneurysm (arrow) after neck clipping.

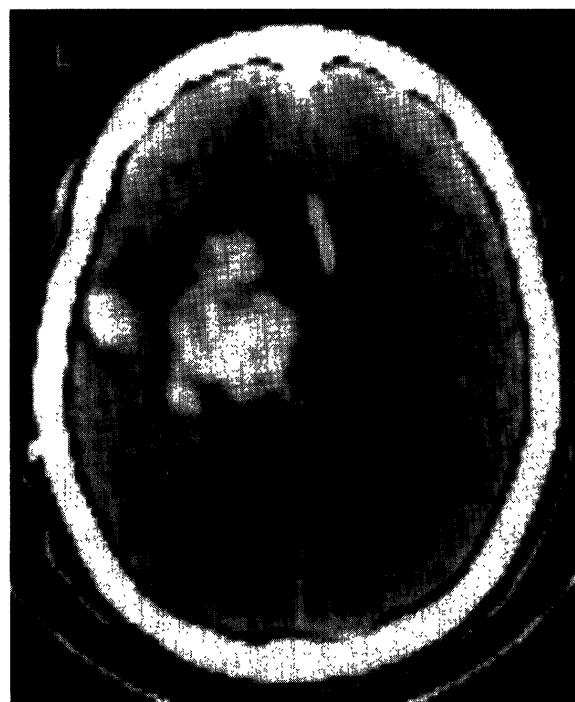


Fig. 4 Computed tomography scan showing a massive intracerebral hemorrhage in the left putaminal region. Arrow indicates shunt tube.

100, 右上肢で血圧は200/108 mmHg, 右不全片麻痺を認めた. CT scan では左半球被殻部に脳内血腫を認めた (Fig. 4). 緊急に血腫除去術を施行し, 約80gの脳内血腫を全摘出した. 術後意識は清明となり, 軽度の右不全片麻痺と運動性失語を残し, 1984年12月1日, 自宅退院した.

III 考 察

高安病, 脈なし病を包含する大動脈炎症候群は, 大動脈弓およびその主幹動脈を中心に広汎な病変を認め, 病理組織学的には非特異的動脈炎であるとされている^{17,18}. 罹患動脈は通常内腔の狭窄や閉塞をきたすが, 逆に狭窄部の前後に拡張性病変や動脈瘤の形成を認めることもある^{17,18}. 本症候群に合併する脳血管障害としては, 一般に総頸動脈や鎖骨下動脈の閉塞による虚血性病態が多い^{12,13,17}. 一方, 脳動脈瘤破裂によるクモ膜下出血や高血圧性脳内出血などの出血性病態は, その頻度は低いものの, 本症候群における特異な脳血行動態との関連より注目される病態となっている^{4,6,8,10,11,14}. 自験例では脳血管の閉塞状態は比較的軽度で, 症状も清水ら¹⁶の定める *trias* を満たしてはいないが, 短期間にクモ膜下出血と高血圧性脳内出血という異なる病態を呈したものである. 自験例類似の報告は少なく, 視床出血で発症し, 脳血管撮影にて未破裂脳動脈瘤を認め, これに手術を施行したという有田ら¹の報告例を認めるにすぎない.

さて, 本症候群の脳動脈瘤合併例は, 自験例を加えると現在までに10例の報告がある (Table 1). 脳動脈瘤の発生部位の内訳は, 椎骨脳底動脈系5例, 内頸動脈系5例である. 本症候群における脳動脈瘤の発生原因に関しては, 島袋ら¹⁵が剖検例において脳動脈瘤および親動脈に血管炎は存在しないと報告して以来, 主に血行動態の変化による血行力学的負荷の関与が注目されてきた. 特に椎骨脳底動脈系発生例においては以下のごとく考えられている. すなわち, 本症候群の病変は一般に大動脈弓の左側より進行するケースが多いが, 椎骨動脈は総頸動脈より病変を受けにくく, 最後まで開存し, 脳血行を維持するケースが多い^{12,13,17}. したがって病変の及んでいない椎骨動脈は拡張し, 血流増多をきたし, 血行力学的負荷のかかりやすいこの領域に脳動脈瘤が形成される^{6,8,10,11}. 事実, 椎骨脳底動脈系発生例の5例はいずれも両側または一側の総頸動脈閉塞を示している.

このように, 椎骨脳底動脈系に高頻度に脳動脈瘤の発生をみることは本症候群の病態から考えると大きな特徴と言えます. しかし, 最近の内頸動脈系発生例の報告も多く, 自験例を含む5例の内頸動脈系脳動脈瘤症例の血行動態と発

Table 1 Cases of aortitis syndrome with cerebral aneurysms

Case No.	Author (Year)	Age, Sex	Location of aneurysms	Operation	Result	Duration of the disease (year)	Hypertension
1	Izawa <i>et al.</i> (1980) ⁶⁾	55, F	lt. vertebro-basilar junction	no	cure	15	+
2	Kumagai <i>et al.</i> (1981) ⁸⁾	55, F	bil. superior cerebellar-basilar junction	clipping, wrapping	died	10	unclear
3	"	41, F	basilar bifurcation, rt. Pcom-PC junction	clipping, wrapping	cure	unclear	unclear
4	Masuzawa <i>et al.</i> (1984) ¹⁰⁾	55, M	rt. vertebral-PIC junction	clipping	cure	22	+
5	Masuzawa <i>et al.</i> (1982) ¹¹⁾	54, F	basilar top	no	died	15	unclear
6	"	26, F	lt. IC-Pcom junction	no	died	unclear	unclear
7	Arita <i>et al.</i> (1981) ¹⁾	48, F	AcomA	clipping	cure	10	+
8	Imaizumi <i>et al.</i> (1982) ⁴⁾	48, F	AcomA	clipping	cure	30	+
9	Satoh <i>et al.</i> (1983) ¹⁴⁾	38, F	rt. ACA	clipping	cure	18	+
10	Present case	48, F	AcomA	clipping	cure	6	+

Pcom indicates posterior communicating; PC, posterior cerebral; PIC, posterior inferior cerebellar; IC, internal carotid; AcomA, anterior communicating artery; ACA, anterior cerebral artery.

生部位につき、以下に検討を加える (Fig. 5)。これら 5 例のうち、Masuzawa ら¹¹⁾の報告例以外の脳動脈瘤の発生部位は前交通動脈近傍に集中している事実が明らかである。また、これらに共通した脳血行動態として注目されるのは、一側の前大脳動脈 A₁ が低形成であり、同側の総頸動脈に狭窄あるいは閉塞があるために、前交通動脈は cross flow を維持する上で重要な役割を担っていることである。自験例においては、左内頸動脈は後交通動脈を介して posterior circulation を維持するとともに、両側 A₂ 以降の前大脳動脈領域の血流も維持していた。事実、脳血管撮影上、左内頸動脈は右内頸動脈に比して拡張しており、同血管への血行力学的負荷が示唆された。自験例では右総頸動脈に狭窄は認めなかったが、左内頸動脈への血行力学的負荷が前交通動脈にも及び、この部の脳動脈瘤形成に関与したものと推測している。

これまでも郭ら⁹⁾、Kayembe ら⁷⁾は脳動脈瘤、とりわけ前交通動脈瘤例において Willis 輪の異型が有意に多い事実を指摘し、同部の血行動態異常が脳動脈瘤の発生・増大に関与するとしている。また、Hashimoto ら³⁾は一側総頸動脈結紮、 β -aminopropionitrile 投与および人為的高血圧によってラットの前交通動脈瘤モデルを作製し、同部に加わる血行力学的負荷の重要性を強調している。このように、少数例ではあるが、本症候群に内頸動脈系脳動脈瘤を合併した 5 例中 4 例までが血行力学的負荷の強い前交通動脈近傍に脳動脈瘤を発生したことは、椎骨脳底動脈系発生例と同様に、血行力学的負荷が脳動脈瘤の発生・増大に及ぼす影響の大きいことを示唆する事実となろう。併せて前交通動脈が本症候群に合併する脳動脈瘤の好発部位である

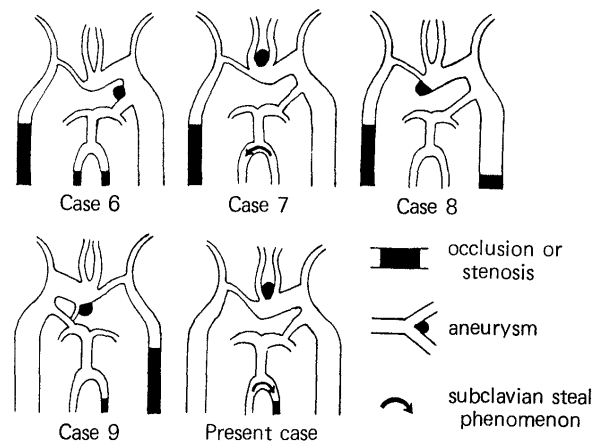


Fig. 5 Schematic presentation of arteriograms in five reported cases of aortitis syndrome with cerebral aneurysms in the internal carotid system. Cases 6-9 correspond to those in Table 1.

ことを強調したい。

ところで、大動脈炎症候群に合併した脳動脈瘤症例 10 例のうち、有田ら¹⁾の症例を除く 9 例がクモ膜下出血をきたしているが、このうち Masuzawa ら¹¹⁾の 26 才女性例以外の 8 例は本症候群にて発症してから軽症状のみで 10 年近く、あるいはそれ以上経過したのち、38 才から 55 才までの年齢 (平均 49 才) でクモ膜下出血を発症している。これは、斎藤ら¹²⁾の脈なし病 78 症例の検討において、脳梗塞の発症年齢が 20 才台から 30 才台の若年層に集中していた結果と明らかな対照を示す。また、やや古くなるが、1968 年の上田ら研究班の報告¹⁷⁾では、本症候群 72 死亡例のうち 40 才以前の死亡が 61 例 (85%) を占めた。これらの事実より、脳動脈

瘤を合併する大動脈炎症候群は比較的病変が軽度もしくは側副血行路が豊富な例であり、若年期は軽度の症状を有するのみで、10年から20年を経過する間に脳動脈瘤の発生・増大をきたしたものと推測される。したがって本症候群においては、いかに臨床経過が良好であっても、脳動脈瘤の存在を念頭に置いて脳血管撮影を行い、早期治療を行うことがその予後を考える上で重要であると言えよう。

さて、本症候群における出血性病変の発生に関し、高血圧の合併はきわめて重要な意義を持つ。今回収録した脳動脈瘤合併10症例においても明らかな高血圧の既往を認めるものは6例に及んでいる。横田ら¹⁹⁾は先天奇形の大動脈縮窄に脳動脈瘤を合併した症例を報告し、脳動脈瘤は奇形として合併したというよりは、高血圧による血管壁の退行変性と血行力学的負荷が大きく関与したと述べている。島袋ら¹⁵⁾の剖検例もこの考えを支持する結果となっている。一方、本症候群にいわゆる高血圧性脳内出血をきたした報告例も散見される^{5,20)}。その頻度は低いものの、生命予後に関しては心不全と並んで主要な死因をなすもので、血圧のコントロールが治療上きわめて重要な意味を持つ。特に本症候群に合併する高血圧は病歴が長く、また頸動脈洞反射の亢進による血圧変動も多いことを考慮し、臓器の乏血症状に注意して、より厳重な血圧管理を行うことが肝要である。自験例は脳動脈瘤根治術後は降圧剤投与により入院中の最高血圧は150 mmHg以下にコントロールされていたが、退院直後に脳内出血をきたす結果となった例であり、その管理に甘さがあつたのではないかと反省している。

Ⅳ ま と め

前交通動脈瘤破裂によるクモ膜下出血と高血圧性脳内出血を相次いで合併した大動脈炎症候群の1例を報告した。本症候群に合併する脳動脈瘤は、椎骨脳底動脈領域に加え、内頸動脈系では前交通動脈に多いこと、症状は軽微のまま10年から20年経過したのち、40才台から50才台にクモ膜下出血をきたす例が多いこと、脳動脈瘤の発生・増大には、やはり脳血行動態の変化による血行力学的負荷の関与が大きいことを論じた。加えて、本症候群における血圧管理の重要性について述べた。

文 献

- 1) 有田幹雄, 中谷俊生, 漁野 諒, 南方常夫, 西尾一郎, 増山善明: 非対称性心室中隔肥大を示し脳動脈瘤を合併した大動脈炎症候群の1例. *心臓* 13: 490-494, 1981
- 2) 遠藤俊郎, 郭 隆璨, 鈴木二郎: 非造影の前交通動脈動脈瘤 — 2手術治験例 —. *脳と神* 25: 905-909, 1973
- 3) Hashimoto N, Handa H, Nagata I, Hazama F: Experimentally induced cerebral aneurysms in rats: Part V. Relation of hemo-

dynamics in the circle of Willis to formation of aneurysms. *Surg Neurol* 13: 41-45, 1980

- 4) 今泉茂樹, 長嶺義秀, 中村信之, 片倉隆一, 樋口 紘: 大動脈炎症候群に伴った前交通動脈瘤の1手術治験例. *脳神外科* 10: 449-455, 1982
- 5) 稲田 潔, 吉田敏生, 勝村達喜, 志賀周郎, 白髭健朗: 大動脈炎症候群の予後. *血と脈管* 2: 581-588, 1971
- 6) 井沢正博, 沖野光彦, 加川瑞夫, 喜多村孝一: “脈無し病”に伴う脳動脈瘤破裂の1例. *脳神外科* 8: 1071-1076, 1980
- 7) Kayembe KNT, Sasahara M, Hazama F: Cerebral aneurysms and variations in the circle of Willis. *Stroke* 15: 846-850, 1984
- 8) 熊谷頼佳, 杉山弘行, 名和田宏, 伊関 洋, 馬場元毅, 太田秀一, 仁瓶博史, 谷島健生, 高倉公朋, 佐野圭司, 斎藤勇: 脳動脈瘤を合併した脈なし病の2例. *脳神外科* 9: 611-615, 1981
- 9) 郭 隆璨, 大井隆嗣, 新妻 博, 鈴木二郎: 前交通動脈瘤例のWillis動脈輪前半部血流動態 — 脳血管写による検討 —. *脳神外科* 6: 1065-1069, 1978
- 10) Masuzawa T, Shimabukuro H, Furuse M, Fukushima K, Kasuda H, Sato F: Pulseless disease associated with a ruptured intracranial vertebral aneurysm. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 24: 490-494, 1984
- 11) Masuzawa T, Shimabukuro H, Sato F, Furuse M, Fukushima K: The development of intracranial aneurysms associated with pulseless disease. *Surg Neurol* 17: 132-136, 1982
- 12) 斎藤 勇, 佐野圭司: 脈無し病と脳卒中. *内科シリーズ4 脳卒中のすべて*. 東京, 南江堂, 1972, pp 193-205
- 13) 佐野圭司, 相羽 正: 脈なし病. *診断と治療* 53: 1154-1165, 1965
- 14) 佐藤 透, 山本祐司, 浅利正二, 富田祐三, 小倉俊郎: 大動脈炎症候群に合併した破裂脳動脈瘤の1例. *脳神外科* 11: 305-310, 1983
- 15) 島袋 洋, 増沢紀男, 佐藤文明, 斎藤 健: “脈なし病”に伴う脳動脈瘤破裂 — 2剖検例の脳血行動態・病理組織学的検索より —. *臨神経* 19: 875, 1979
- 16) 清水健太郎, 佐野圭司: 脈なし病. *臨外* 3: 377-396, 1948
- 17) 上田英雄, 石川浩一, 岡林 篤, 桐沢長徳, 楠 隆光, 高橋伸次, 佐野圭司, 砂田輝武, 那須 毅, 山岡憲二, 吉利和: 大動脈炎症候群の臨床と病理 — 文部省総合研究班の調査成績 —. *最新医* 23: 181-188, 1968
- 18) 上田英雄, 諸岡成徳, 伊藤 巖, 山口 潜, 武田忠直, 斎藤嘉美: 大動脈炎症候群 — 52症例の臨床的観察 —. *血と脈管* 1: 317-324, 1970
- 19) 横田 晃, 児玉万典, 松角康彦: 大動脈縮窄に合併する脳動脈瘤. *脳と神* 29: 221-226, 1977
- 20) 横山治久, 塩見敏之, 小柏元英, 竹内一夫, 佐藤善彦: 大動脈炎症候群に伴う高血圧性脳出血の1例. *脳と神* 34: 247-252, 1982

[別刷請求先: 〒930-01 富山市杉谷2,630, 富山医科薬科大学脳神経外科, 栗本昌紀]