椎骨脳底動脈系に多発性脳動脈瘤を伴ったSLEの1例

小林 信介, 松本 清, 岡村 康之
本間 秀樹, 川村 典義, 飯田 昌孝
朝本 俊司, 岩田 隆信, 土居 浩*

A Case of Systemic Lupus Erythematosus Associated with Multiple Aneurysms in the Vertebro-basilar System

Nobusuke KOBAYASHI, M.D., Kiyoshi MATSUMOTO, M.D., Yasuyuki OKAMURA, M.D.,
Hideki HOMMA, M.D., Noriyoshi KAWAMURA, M.D., Masataka IIDA, M.D.,
Shunji ASAMOTO, M.D., Takanobu IWATA, M.D., and Hiroshi DOI, M.D.*

Department of Neurosurgery, Showa University School of Medicine, and

*Department of Neurosurgery, Metropolitan Ebara Hospital, Tokyo, Japan

Summary : We report of a case of systemic lupus erythematosus (SLE) complicated by multiple ruptured cerebral aneurysms. The patient was a 33-year-old female with a 5-year history of SLE. The onset of the complication was marked by a headache, and subsequent cerebral angiography revealed multiple aneurysms in the vertebro-basilar system.

A clipping of aneurysms was performed on the day of hospitalization, but the patient died on the 31st day due to renal insufficiency. Although SLE complicated by cerebrovascular disease is not rare, SLE associated with ruptured cerebral aneurysm is encountered less often than expected.

As for the prognosis, 15 of 23 reported cases, including the present one, were fatal. In addition, 6 of 8 patients suffering from multiple aneurysms died, indicating an extremely poor prognosis for this type of disease. Further deterioration of the prognosis may be explained by the difficulty in identifying a ruptured aneurysm as well as the extended vasculitis and fragility of such a lesion.

Key words :

- SLE
- multiple aneurysms
- vertebro-basilar system

はじめに

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) は、中枢神経系も含め多臓器障害を起こす慢性炎症性疾患であり、脳血管障害に限って言えば3~20%の合併率と言われている⁵⁾。当然クモ膜下出血も合併することはあるが、その多くは脳内出血に伴ったもので脳動脈瘤破裂によるものは意外に少なく、我々の渉猟し得た範囲内では22例のみであった¹⁾²⁾

3) 6) ~12) 14) 15) 16) 18) 21) 23)。今回、我々はSLEに合併した多発性破裂脳動脈瘤の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

＜症例1＞ 33歳、女性。

主 訴：頭痛、嘔吐。

現病歴：1994年7月30日午前2時頃、カラオケをして

いる最中突然の右肩痛，頭痛，嘔吐を認めた．頭痛が続くため，同日午前 6 時，救急車にて当院救急センターを受診．来院時は意識清明で頭痛を主訴としていたが，不穏，失見当識も出現していたため SLE による精神症状が疑われた．しかしながら徐々に意識レベルが低下してきたため，同日午後 3 時，頭部 CT を施行したところ脳室穿破を伴うクモ膜下出血と水頭症を認めたため当科に転科となった (Fig. 1)．

家族歴：特記すべきものなし．

既往歴：1989 年 7 月より SLE にて当院皮膚科および腎臓内科に通院し，プレドニゾロンの内服にて follow-up されていたが，1992 年 9 月より自己判断にて両科ともに通院していなかった．

脳神経外科転科時現症：血圧は 138/80 mmHg，意識レベルは Glasgow Coma Scale で E3V3M6，Japan Coma Scale で II -20，瞳孔不同はなく，対光反射も正常で，四肢麻痺も認められなかった．Hunt & Kosnik にて Grade 3，WFNS にて Grade IV と判定された．

経過：CT 検査後，直ちに脳血管撮影を施行した．Fig. 2 のごとく，左椎骨・後下小脳動脈分岐部 (以下 VA-PICA) 動脈瘤，右椎骨動脈硬膜外部の動脈瘤，右椎骨動脈動脈瘤，および右椎骨・前下小脳動脈分岐部 (以下 VA-

Fig. 1 CT scan showing subarachnoid hemorrhage with fourth ventricular hematoma and hydrocephalus.

AICA) 動脈瘤と，計 4 個多発性に認められた．なお，内頸動脈系は，両側とも動脈瘤は認めなかった．破裂脳動脈瘤の同定は困難であったが家族の強い希望があり，同日緊急手術を施行した．手術は，両側後頭下開頭にて行った．通常の suboccipital approach にて，まず左 VA-PICA 動脈瘤へ到達した．clot は強固に付着しており破裂部位と確認できた．動脈瘤は saccular type で径約 1.5 cm と大きく，剥離にやや時間を要したが neck の確認後，第 9・第 10 脳神経を犠牲にすることなく clipping し得た．また，右

Fig. 2 A: Left vertebral angiogram. B: Right vertebral angiogram. C: Left internal carotid angiogram. D: Right common carotid angiogram. (A) and (B) showing multiple aneurysms. (C) and (D) showing no aneurysm.

Fig. 3 The clinical course of patient over 20 month period.
(steroid therapy)

Table 1 The case of multiple aneurysms associated with SLE

Authors	Age	Sex	Location of aneurysms	Type of aneurysms	Clipping	Prognosis	Follow-up (years)	Steroid therapy (years)
Gibbs JR (1967)	47	F	• bilateral MCA	n.m.	(-)	n.m.	n.m.	10
Nagayasu S (1986)	31	F	• bilateral peripheral	saccular and fusiform	(-)	dead	3	3
Yabumoto M (1987)	36	F	• lt. anterior temporal • lt. ant. choroidal • rt. P-comA	fusiform and irregular	(-)	dead	6	6
Asai A (1989)	52	F	• lt. IC-PC • lt. A-comA • lt. MCA • rt. IC-PC • BA top	saccular	(+)	dead	10	2 weeks
Sasaki T (1990)	22	F	• two on lt. ICA • three on lt. MCA trifurcation	fusiform	(-)	dead	4	4
Kawamata K (1991)	52	F	• A-comA • rt. MCA	saccular	(-)	dead	15	15
	36	F	• A-comA • lt. SCA distal • lt. PCA	saccular and fusiform	(-)	n.m.	6	6
Kobayashi	33	F	• lt. VA-PICA • rt. distal VA • rt. VA-AICA • extradural position of rt. proximal VA	saccular	(+)	dead	5	1.7

MCA; middle cerebral artery, A-comA; anterior communicating artery, SCA; superior cerebellar artery, PCA; posterior cerebral artery, P-comA; posterior communicating artery, IC-PC; internal carotid posterior communicating artery, BA; basilar artery, ICA; internal carotid artery, VA; vertebral artery, PICA; posterior inferior cerebellar artery, n.m.; not mentioned, SLE; systemic lupus erythematosus, rt; right, lt; left, Follow-up (years); interval of SAH manifestation from onset of SLE.

椎骨動脈動脈瘤に対してもアプローチを試みたが, broad neckであったため, 一部の wrappingにとどめた. また残りの硬膜外および右 VA-AICA 動脈瘤に関しては侵襲も大きくなるため患者の経過を観察したのち再考ということとした. なお左 VA-PICA 動脈瘤の肉眼的所見に関しては通常の動脈瘤と, 何ら違いは認められなかった. 術後の経過は良好であったが, 術前には存在しなかった腎不全を契機に全身状態の悪化をきたし, 第 31 病日に死亡した. 術後の脳血管撮影および病理解剖は施行できなかった.

考 察

SLE は自己免疫疾患で病理組織学的には全身の血管炎であることが知られている. SLE における出血源不明のクモ膜下出血の報告は散見されるが, これらによれば原因として血管炎を重要視するものが多い^{1) 4) 9) 11) ~ 14) 17) 19) 20) 22)}. しかし脳動脈瘤についての病理学的検討は極めて少なく, 現在のところ, SLE による脳血管壁の脆弱性や血管壁に対する高血圧などの hemodynamic stress が加わり

動脈瘤が形成されるという説が最有力である⁹⁾¹⁸⁾。我々の症例をみても病理学的検索はなされてはいないものの、動脈瘤が多発していたことを考慮すると脳血管壁の脆弱性や炎症が椎骨脳底動脈系に集中していたことが推測される。また一般的に SLE では小・細動脈を中心とする脳血管病変をきたすとされている¹¹⁾¹³⁾。しかし本症例では内頸動脈系には発生せず、椎骨脳底動脈系の各所に大小あるいは saccular や fusiform といったさまざまな形状の動脈瘤が見いだされたことが非常に興味深い点である。合併したひとつひとつの動脈瘤が血管撮影上あるいは手術所見も SLE に特徴的な所見があったというわけではないが、残念ながら病理組織学的所見は得られず不明である。

ところで、長期のステロイド療法による脳血管壁への影響に関しては現在のところ十分な検討がされていないが、我々の症例では約 2 年間ステロイドは使用しておらず、投与量をみても当症例に関しては脳血管病変との関連はやや疑問視される¹¹⁾¹³⁾¹⁴⁾ (Fig. 3)。

次に、SLE に合併した動脈瘤破裂例の予後の検討であるが本症例を含め 23 例中 15 例が死亡しており 65% が不幸な転帰をとっている。その理由として、ただ単にクモ膜下出血によるものだけではなくクモ膜下出血を起こしたことにより SLE そのものが増悪し、心不全、腎不全、出血傾向といった重篤な合併症を引き起こす例が多いからといえる¹⁴⁾¹⁶⁾¹⁸⁾。しかもそのうち多発例は Table 1 に示すごとく 8 例で 6 例(残り 2 例の予後は不明)が死亡しており、極めて予後が悪いといえる。それは前記理由に加え多発例ほど、① 破裂動脈瘤を特定しづらいので処置が遅れる場合が多い。② 血管炎や脳血管の脆弱性が広範囲であることなどが考えられる。過去の報告をみても、通常の脳動脈瘤破裂に比べ SLE が基盤に存在するということは、積極的な治療に対してかなりの disadvantage になるし、予後を良くするための効果的な治療も確立されていないのは事実である。今後も SLE における脳血管障害に関して、更に多方面からの検索が必要と思われる。現在、さしあたって、我々の施設では、皮膚科、腎臓内科と協力し、SLE の患者に MR angiography を行うことにより通常の脳ドックとの比較検討を行っている最中である。

本症例は、第 24 回日本脳卒中の外科研究会(1995 年 2 月 28 日、3 月 1 日、東京)にて報告した。

文 献

- 1) 阿美古征生, 青木秀夫, 井上信一, ほか: 播種性紅斑性狼瘡に合併した破裂脳動脈瘤の 1 治療例. 脳卒中 **9**: 43-47, 1987
- 2) Asai A, Matsutani M, Kohno T, *et al*: Multiple saccular cerebral aneurysm associated with systemic lupus erythematosus. Neurol Med Chir (Tokyo) **29**: 245-247, 1989
- 3) Castleman B, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital. N Engl J Med **278**: 266-274, 1968
- 4) Funata N: Cerebral vascular changes in systemic lupus erythematosus. Bull Tokyo Med Dent Univ **26**: 91-112, 1979
- 5) Futrell N, Millikan C: Frequency, etiology, and prevention of stroke in patient with systemic lupus erythematosus. Stroke **20**: 583-591, 1989
- 6) Gibbs JR, O'Gorman P: Fibrinolysis in subarachnoid hemorrhage. Postgrad Med J **43**: 779-784, 1967
- 7) Goldman JA, Fleischer AS, Leifer W, *et al*: Candida albicans mycotic aneurysm associated with systemic lupus erythematosus. Neurosurgery **4**: 325-328, 1979
- 8) Hashimoto N, Handa H, Taki W: Ruptured cerebral aneurysms in patients with systemic lupus erythematosus. Surg Neurol **26**: 512-516, 1986
- 9) 川俣貴一, 加川端夫, 久保長生: SLE に合併した脳動脈瘤症例 3 例の臨床病理学的検討. 脳神経外科 **19**: 633-639, 1991
- 10) Kelly RE, Strokes N, Reyes P, *et al*: Cerebral transmural angitis and ruptured aneurysm. A complication of systemic lupus erythematosus. Arch Neurol **37**: 526-527, 1980
- 11) 木戸口順, 千葉明善, 村上寿治, ほか: SLE にみられたレンズ核線状体動脈瘤の 1 例. 脳神経外科 **15**: 1221-1225, 1987
- 12) 木村正英, 関谷徹治, 椿板秀樹, ほか: クモ膜下出血を併発した SLE の 1 例. 臨床神経 **25**: 470, 1985
- 13) 北川泰久, 富井正邦, 松岡康夫, ほか: 全身性エリテマトーデスに発症した脳血管障害の臨床的・病理学的検討. 神経内科 **29**: 397-403, 1988
- 14) 児玉晋一, 朝倉哲彦, 門田紘輝, ほか: 脳動脈瘤破裂によるクモ膜下出血をきたした SLE の 1 例. 脳神経外科 **18**: 571-575, 1990
- 15) Nagayama Y, Kusuda K, Imura H: A Case of central nervous system lupus associated with ruptured cerebral berry aneurysm. Jpn J Med **28**: 530-533, 1989
- 16) 長安慎二, 花北順哉, 三宅英則, ほか: 多発性脳動脈瘤を伴った Systemic lupus erythematosus の 1 例. 脳神経外科 **14**: 1251-1255, 1986
- 17) 中西功夫, 勝田省吾, 岡田仁克, ほか: SLE における脳血管病変. 脈管学 **22**: 103-108, 1982
- 18) 織田哲至, 梶原浩司, 泉原昭文: SLE に合併した後大脳動脈分岐末梢部破裂動脈瘤. 脳と神経 **44**: 733-737, 1992
- 19) 大島規子, 高崎芳成, 橋本博史, ほか: 正常圧水頭症と非破裂脳動脈瘤を伴った systemic lupus erythematosus の 1 例. 日臨免疫会誌 **10**: 648-654, 1987
- 20) Sakaki T, Morimoto T, Utsumi S: Cerebral transmural angitis and ruptured cerebral aneurysms in patients with systemic lupus erythematosus. Neurochirurgia **33**: 132-135, 1990
- 21) Trentham DE: Berry aneurysms and lupus. N Engl J Med **295**: 114, 1976
- 22) Tsokos GH, Tsokos M, Le Riche NGH, *et al*: A clinical and pathologic study of cerebrovascular disease in patients with systemic lupus erythematosus. Semin Arthritis Rheum **16**: 70-78, 1986
- 23) Yabumoto M, Nakai K, Funahashi K, *et al*: Strokes in systemic lupus erythematosus. Neurol Med Chir (Tokyo) **27**: 663-667, 1987